

Mémoire présenté en vue de l'obtention
du Certificat de Capacité d'Orthophonie

Dépistage néonatal systématique des troubles de l'audition : et après ?

**Etude rétrospective en Midi-Pyrénées
auprès de 91 enfants issus du dépistage néonatal**

Amélie LAUMOND

Soutenu publiquement le 20 juin 2018

Mémoire encadré par **Nadine COCHARD**, Orthophoniste

Remerciements

Je tiens tout d'abord à remercier chaleureusement Nadine Cochard, pour avoir accepté d'encadrer ce travail. Merci pour vos conseils et vos encouragements.

Merci à l'équipe du CDOS de l'hôpital Purpan de Toulouse, le docteur Blandine Baladi, Anne Lasfargues-Delannoy et Marie-France Martin, pour leur aide et le temps qu'elles m'ont accordé.

Je remercie sincèrement les parents qui ont accepté de répondre au questionnaire.

Un grand merci à tous les orthophonistes qui m'ont accueillie en stage durant ces dernières années. Merci pour la confiance que vous m'avez accordée et pour les connaissances que vous m'avez apportées.

Je remercie également :

Mes parents, pour leur soutien et leur bienveillance, vous avez su me laisser de l'espace tout en étant près de moi. Merci de m'avoir permis d'arriver jusqu'ici.

Mes copains-ortho, ces cinq années d'études n'auraient pas eu la même saveur sans vous, en route pour une nouvelle vie !

Emeric, pour ses précieuses relectures et son aide technique sur Excel, mais surtout pour son soutien sans faille, bien au-delà de ce mémoire.

<p>Dépistage néonatal systématique des troubles de l'audition : et après ? Etude rétrospective en Midi-Pyrénées auprès de 91 enfants issus du dépistage néonatal</p>
--

Mémoire présenté en vue de l'obtention du Certificat de Capacité d'Orthophonie

Rédigé et soutenu par **Amélie LAUMOND**

Encadré par **Nadine COCHARD**, Orthophoniste

Faculté de Médecine Toulouse-Rangueil, le 20 juin 2018

Introduction

La surdité représente le déficit sensoriel le plus fréquent. Elle touche 1 nouveau-né sur 1000. Cette surdité a des conséquences sur le développement langagier, cognitif et social (Haute Autorité de Santé, 2007). Les progrès techniques réalisés au cours des deux dernières décennies ont permis d'effectuer un diagnostic fiable dès le premier mois de vie de l'enfant. Deux méthodes basées sur la mesure de réactions objectives à des stimuli sonores sont utilisées : les otoémissions acoustiques et les potentiels évoqués auditifs automatisés. Grâce à la participation des personnels de maternité, le dépistage néonatal systématique des troubles de l'audition a pu se déployer dans l'ensemble de la région Midi-Pyrénées, conformément à l'arrêté du 3 novembre 2014 (Ministère des Affaires Sociales, de la Santé et des droits des Femmes, 2014). Le dépistage amène un nombre plus important d'enfants très jeunes pour lesquels une déficience auditive a été identifiée précocement. Or, les moyens consacrés à la prise en charge des enfants et à l'accompagnement des familles après le diagnostic n'ont pas été augmentés.

C'est à partir de ce constat que nous avons souhaité dresser un état des lieux épidémiologique des enfants qui ont été reçus au Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdité (CDOS) du CHU de Purpan à Toulouse après un dépistage suspect à la naissance en 2016. Puis, nous avons analysé le devenir à moyen terme de ces enfants après confirmation de la surdité. Nous avons voulu déterminer si les objectifs du Joint Committee on Infant Hearing (2013) et les recommandations de la Haute Autorité de Santé (2009) ont été suivis concernant :

- L'exhaustivité du dépistage auditif,
- L'âge de l'enfant lors de la confirmation de la surdité,
- L'information donnée aux parents,
- Les modalités de la prise en charge (libéral, CAMSP, institutions) et l'âge de l'enfant au début de l'intervention précoce,

- Les modalités de la réhabilitation auditive (prothèse(s) auditive(s), implant(s) cochléaire(s)) et l'âge de l'enfant au début de l'appareillage.

Si certaines des préconisations n'ont pas été suivies, nous avons cherché à identifier pourquoi et quels étaient les facteurs qui influencent le suivi de l'enfant déficient auditif. Notre principale hypothèse est que l'offre de professionnels est insuffisante en région Midi-Pyrénées. A partir des résultats ainsi que des données de la littérature, nous avons établi des pistes permettant d'améliorer les pratiques concernant l'accompagnement précoce de l'enfant déficient auditif et de ses parents.

Méthode

Notre étude est une enquête rétrospective qui concerne 91 enfants atteints d'une déficience auditive, dépistés positivement en 2016 dans les 27 maternités de la région Midi-Pyrénées et reçus au CDOS pour une consultation diagnostique. La population a été sélectionnée à partir du logiciel Voozadoo du CDOS. Pour le recueil de données, nous avons consulté les dossiers informatisés des enfants et nous avons envoyé un questionnaire aux parents, accompagné d'une lettre explicative.

Résultats

Entre le 1^{er} janvier et le 31 décembre 2016, 30 206 naissances ont été enregistrées et 29 610 nouveau-nés ont été testés, soit une exhaustivité globale de 98.6 %. Le dépistage était suspect chez 945 nouveau-nés, soit 3.1 % de la population testée. Ces enfants ont ensuite bénéficié d'un test de contrôle chez un ORL référent. Le test était non concluant pour 91 enfants, soit 0.3 % de la population testée. Ils ont été reçus au CDOS pour une consultation diagnostique. Quels que soient le type et le degré de sévérité de la surdité, l'âge moyen lors de la première consultation au CDOS était de 2.9 mois (1 mois – 9 mois). 25 enfants ont vu leur audition se normaliser dans les mois suivants. La déficience auditive a été confirmée pour 66 enfants. Les surdités unilatérales représentaient 36% d'entre elles (n = 24) et les surdités bilatérales représentaient 64% (n = 42). Elles étaient réparties en 31 surdités bilatérales moyennes, 8 surdités bilatérales profondes et 3 surdités bilatérales sévères. On dénombre 9 enfants perdus de vue, enfants présentant exclusivement des surdités moyennes et des surdités unilatérales. Un enfant atteint de surdité bilatérale moyenne est décédé.

Parmi les 30 enfants atteints d'une surdité bilatérale moyenne, 40% d'entre eux ont bénéficié d'un accompagnement à un âge moyen de 12.3 mois et 37% ont été appareillés à un âge moyen de 12.7 mois. Parmi les 9 enfants atteints d'une surdité bilatérale sévère à profonde (après exclusion de 2 refus de suivi), 100% ont bénéficié d'un accompagnement à

un âge moyen de 6.5 mois et 100% ont été appareillés à un âge moyen de 5.2 mois. Quatre enfants atteints d'une surdité bilatérale profonde ont reçu un implant cochléaire, en moyenne à 12 mois (10 – 18 mois). Trois familles ont choisi un projet de communication avec une approche visuo-gestuelle, toutes les autres ont opté pour une approche audiophonatoire.

Nous avons analysé les motifs expliquant une absence ou un retard de prise en charge pour 27 enfants. Sept enfants atteints de surdités bilatérales moyennes présentent des otites séromuqueuses récurrentes qui nécessitent d'être traitées. Cinq enfants présentent une pathologie associée à la surdité (fente labio-palatine, trisomie 21) qui retardent le début de la prise en charge. Cinq enfants ont fait face à des délais d'attente importants pour obtenir une place en institution ou en libéral.

Nous avons demandé aux parents s'ils s'estimaient bien informés sur les différents points mis en avant par la HAS afin de leur permettre de faire des choix éclairés concernant le projet de leur enfant. Ils sont très satisfaits des informations relatives à la surdité, ses conséquences et concernant les différents appareillages. Les parents sont moyennement satisfaits des informations relatives au développement du langage, aux différents modes de communication et aux interlocuteurs de la prise en charge. Enfin, les parents s'estiment peu ou pas informés par rapport à leurs droits et démarches, ainsi que concernant les conseils pour interagir avec leur enfant. Les réponses montrent que le niveau d'information est corrélé avec la mise en place d'un accompagnement familial précoce. Ces résultats sont à nuancer en raison de la faible taille de l'échantillon (17 réponses au questionnaire).

Discussion

Dans la présente étude, la prévalence des surdités bilatérales est de 1.4/1000 nouveau-nés, le taux d'exhaustivité du dépistage est de 98.6% et l'âge moyen de l'enfant lors du diagnostic est de 2.9 mois. Ces données sont en accord avec celles retrouvées dans la littérature (Antoni et al., 2016 ; Caluraud et al., 2015). Pour les enfants atteints de surdités sévère et profonde, on retrouve des âges similaires à l'appareillage (5 mois) et au début de la prise en charge orthophonique (6 mois) dans l'étude de Blanchet (2012). Pour les surdités moyennes, Blanchet (2012) rapporte un âge à l'appareillage identique à notre étude (13 mois). En revanche, les équipes américaines ont une attitude bien plus interventionniste vis-à-vis de la prise en charge des surdités moyennes : 66% des enfants sont appareillés avant 6 mois (Sininger et al., 2010). Nous avons toutefois observé que la prise en charge des surdités moyennes était plus complexe, en raison d'une possible normalisation de l'audition et de la

prévalence élevée des surdités de transmission dues aux otites séromuqueuses. De plus, l'adhésion des parents est plus difficile à obtenir dans le cas des surdités moyennes.

Concernant l'information donnée aux parents, il serait utile de proposer aux familles un support écrit (livrets ou brochures) reprenant toutes les informations abordées durant les consultations d'annonce et d'accompagnement.

Comme nous l'avions pressenti, l'offre de professionnels est insuffisante en Midi-Pyrénées. Certains enfants, qui ont pourtant été diagnostiqués très précocement, doivent patienter plusieurs mois avant de pouvoir bénéficier d'un accompagnement ou d'une prise en charge adaptés. La création d'un CAMSP auditif supplémentaire pourrait pallier ce manque. Il serait également intéressant de mettre en place un réseau régional spécifique à la surdité de l'enfant, pour assurer une coordination entre les différents acteurs et partenaires du dépistage et de la prise en charge des enfants déficients auditifs.

Conclusion

En Midi-Pyrénées, le dépistage montre des résultats conformes aux préconisations internationales concernant le taux d'exhaustivité et la précocité du diagnostic. Le suivi des surdités sévères et profondes apparaît comme bien organisé. La prise en charge des surdités moyennes semble plus hétérogène et reste à améliorer.

Bibliographie

- Antoni, M., Rouillon, I., Denoyelle, F., Garabédian, E.-N., & Loundon, N. (2016). Newborn hearing screening: Prevalence and medical and paramedical treatment of bilateral hearing loss in the Île-de-France region of France. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 133(2), 95-99. <https://doi.org/10.1016/j.anorl.2015.10.001>
- Blanchet, C., Artières, F., Sarda, P., & Mondain, M. (2012). Programme de dépistage néonatal et de prise en charge des surdités congénitales en Languedoc-Roussillon. *Les Cahiers de l'Audition*, 25(2), 18-19.
- Caluraud, S., Marcolla-Bouchetemplé, ... Lerosey, Y. (2015). Newborn hearing screening: Analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 79. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.03.012>
- HAS. (2007). *Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale*. Haute Autorité de Santé.
- Haute Autorité de Santé. (2009). *Recommandations de bonne pratique - Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans (hors accompagnement scolaire)*.
- Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of Pediatrics, Muse, C., Harrison, J., ... Martin, B. (2013). Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. *Pediatrics*, 131(4), e1324-1349. <https://doi.org/10.1542/peds.2013-0008>
- Ministère des Affaires Sociales, de la Santé et des droits des Femmes. Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale, Pub. L. No. AFSP1412396A (2014). Consulté à l'adresse <https://www.legifrance.gouv.fr/eli/arrete/2014/11/3/AFSP1412396A/jo/texte>
- Sininger, Y. S., Grimes, A., & Christensen, E. (2010). Auditory development in early amplified children: factors influencing auditory-based communication outcomes in children with hearing loss. *Ear and Hearing*, 31(2), 166-185. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e3181c8e7b6>

Table des matières

Introduction	1
1. La surdité de l'enfant	1
1.1. Définition, causes, types et degrés de surdité.....	1
1.2. Conséquences de la surdité chez l'enfant.....	2
2. Dépistage néonatal systématique de la surdité	3
2.1. Définition	3
2.2. Matériel utilisé.....	3
2.3. Historique	4
2.4. Organisation du dépistage néonatal en Midi-Pyrénées	6
2.5. Intérêts du dépistage systématique de la SPN.....	9
2.6. Limites du dépistage systématique de la SPN.....	10
3. Recommandations officielles	11
3.1. Recommandations de la HAS	12
3.2. Recommandations du BIAP	13
3.3. Recommandations du JCIH.....	14
3.4. Surdités unilatérales	14
4. Le rôle de l'orthophoniste après l'annonce du diagnostic.....	15
5. Objectifs de l'étude.....	16
6. Problématiques et hypothèse	16
Méthode.....	17
Résultats	19
1. Description de la population.....	19
2. Confirmation de la surdité	20
3. Facteurs de risque et déficits associés à la surdité.....	21
4. Accompagnement thérapeutique	22
5. Réhabilitation auditive.....	24
5.1. Prothèses auditives conventionnelles	24
5.2. Implants cochléaires	25
6. Mode de communication	25
7. Les différents facteurs entraînant un retard ou une absence de prise en charge.....	26
8. Analyse de l'information délivrée aux parents.....	29

9. Surdités unilatérales.....	33
Discussion.....	35
1. Les enfants ont-ils eu un suivi adapté en référence aux recommandations de la HAS et du JCIH ?	35
1.1. Phase initiale du dépistage	35
1.2. Phase de confirmation du diagnostic.....	35
1.3. L'accompagnement de l'enfant et de ses parents.....	36
1.4. Amplification de l'audition	37
1.5. Implantation cochléaire	38
2. Focus sur les surdités moyennes.....	39
3. Les différents facteurs entraînant un retard ou une absence de prise en charge.....	40
4. Information délivrée aux parents	41
5. La place des professionnels libéraux et des institutions en aval du dépistage	43
6. Perspectives et propositions	44
6.1 L'importance des Centres d'Action Médico-Sociale Précoce dans l'accompagnement des familles	44
6.2. Un réseau régional consacré au suivi des enfants sourds et de leurs familles	45
6.3. Vers une télé-orthophonie ?	45
7. Surdités unilatérales.....	46
Conclusion.....	48
Bibliographie	49
Annexes	54
Annexe 1 : Livret d'informations sur le dépistage en Occitanie Ouest.....	54
Annexe 2 : Livret d'informations sur l'audition en Occitanie Ouest.....	55
Annexe 3 : Choisir un programme d'intervention précoce en fonction du projet éducatif des parents (HAS, 2009).....	56
Annexe 4 : Lettre jointe au questionnaire	57
Annexe 5 : Questionnaire à destination des familles.....	58
Résumé	62

1. La surdité de l'enfant

1.1. Définition, causes, types et degrés de surdité

La surdité est le déficit sensoriel le plus fréquent : sa prévalence est d'une naissance pour mille. Elle se définit par « *une élévation du seuil de perception des sons* » (Haute Autorité de Santé, 2007). Plusieurs classifications existent selon le degré de l'atteinte, sa localisation, son caractère uni ou bilatéral, son étiologie ainsi que la présence ou non d'un déficit associé.

D'après le Bureau International d'Audiophonologie (2003), on détermine le degré de perte auditive en calculant la moyenne des seuils de perception obtenus sur quatre fréquences (500, 1000, 2000 et 4000 Hz). L'audition est qualifiée de normale lorsque la perte auditive moyenne sur la meilleure oreille est inférieure à 20 décibels (dB). La perte auditive peut être légère (seuil de perception compris entre 20 et 40 dB HL), moyenne (entre 41 et 70 dB HL), sévère (entre 71 et 90 dB HL) ou profonde (> 90 dB HL).

Il existe différentes parties du système auditif qui, si elles sont atteintes, peuvent provoquer une surdité. On distingue ainsi plusieurs types d'atteinte :

- Atteintes de l'oreille externe et de l'oreille moyenne : elles se caractérisent par une surdité de transmission. A l'audiométrie, la courbe de conduction osseuse est normale et la courbe de conduction aérienne est abaissée. Ces affections peuvent être dues à une malformation, à une inflammation (otite) ou à une obstruction du conduit auditif externe. La perte auditive dépasse rarement les 60 dB. Ces atteintes relèvent d'un traitement médicamenteux ou d'un geste chirurgical. En cas d'échec, un appareillage peut être proposé.
- Atteintes de l'oreille interne : elles se caractérisent par une surdité de perception. A l'audiométrie, les deux courbes de conduction osseuse et aérienne sont abaissées de façon identique. Ces affections sont secondaires à des anomalies cochléaires ou rétro-cochléaires lorsque le nerf auditif ou les voies cérébrales auditives sont atteints. Elles s'accompagnent alors d'une distorsion qui entraîne une mauvaise intelligibilité de la parole.

- Atteintes mixtes lorsque les deux types de surdités sont combinées. A l'audiométrie, la courbe de conduction aérienne est plus abaissée que la courbe de conduction osseuse.

La majorité des surdités de perception chez l'enfant sont d'origine génétique. On distingue les surdités génétiques syndromiques et les surdités génétiques non syndromiques. Les autres surdités sont de causes extrinsèques. Enfin, pour 30% à 40 % des surdités de perception chez l'enfant aucune étiologie n'est identifiée (HAS, 2007).

1.2. Conséquences de la surdité chez l'enfant

Il n'est plus à prouver que l'audition est essentielle au développement harmonieux de l'enfant. Non seulement elle lui permet d'accéder à la langue orale, mais elle influe également sur sa manière de percevoir et d'appréhender le monde qui l'entoure. La gravité des perturbations diffère grandement selon le degré et l'étiologie de la perte auditive, mais également selon sa date de survenue par rapport à l'apprentissage de la langue orale.

Selon la date d'apparition du déficit, on distingue les surdités congénitales (présentes à la naissance) et les surdités acquises (non présentes à la naissance). Parmi les surdités acquises, on distingue celles qui sont survenues avant l'apprentissage du langage oral (prélinguale), celles qui surviennent pendant l'apprentissage du langage (pérlinguale) et celles qui surviennent après (postlinguale). Lorsque la surdité apparaît avant la phase critique d'apprentissage du langage, elle peut compromettre l'acquisition du langage oral et par conséquent l'acquisition future du langage écrit. Plus la perte auditive survient tôt dans la vie de l'enfant, et plus les effets sur le développement seront importants. Les études mettent en avant l'existence d'une période critique entre 0 et 24 mois, liée à la plasticité cérébrale, durant laquelle toute privation sensorielle aura un impact majeur sur le développement cognitif et linguistique (Deggouj, 2009; Eggermont, 1986).

Les conséquences d'une perte auditive sur l'acquisition du langage sont proportionnelles à la sévérité de la perte auditive. L'intensité de la parole en voix conversationnelle se situe en moyenne autour de 50 dB. En cas de surdité légère, la parole est perçue normalement, mais certains phonèmes échappent à l'enfant. La perception est plus difficile en cas de bruit ambiant ou lors de conversations en présence de locuteurs multiples. L'enfant peut alors montrer des signes de fatigabilité. Les enfants ayant une déficience auditive moyenne

perçoivent mal la voix émise à intensité habituelle et sont à risque de présenter un retard de parole et de langage. Les enfants ayant une déficience auditive sévère à profonde sont dans l'incapacité de percevoir la parole et, sans prise en charge précoce, ne pourront pas développer une communication orale efficiente (Brun, 2009).

En regard de ces données, le dépistage néonatal systématique représente la solution la plus adaptée pour détecter rapidement une privation auditive afin de mettre en place les moyens de compensation nécessaires et ainsi permettre un développement linguistique, cognitif et social harmonieux.

2. Dépistage néonatal systématique de la surdité

2.1. Définition

Le dépistage néonatal consiste à identifier parmi tous les nouveau-nés, à l'aide de tests appliqués de façon systématique et standardisée, ceux qui sont atteints d'une maladie ou d'une anomalie non visible à la naissance. En France, le dépistage néonatal est réalisé au troisième jour de vie à l'aide d'un examen biologique qui permet de détecter cinq grandes maladies : la phénylcétonurie, l'hypothyroïdie congénitale, l'hyperplasie congénitale des surrénales, la drépanocytose et la mucoviscidose. Depuis l'arrêté du 3 novembre 2014, s'est rajouté à cette liste le dépistage des troubles de l'audition.

2.2. Matériel utilisé

Au cours des deux dernières décennies, des progrès ont été réalisés dans le domaine des techniques objectives non invasives du dépistage de la surdité grâce aux Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés (PEAA) et Oto-Emissions Acoustiques Automatisées (OEAA).

Les oto-émissions acoustiques sont générées par les cellules ciliées externes de la cochlée, en réponse à un stimulus sonore. Pour réaliser ce test par OEAA, une petite sonde qui émet des sons brefs à faible intensité est introduite dans le conduit auditif externe de l'enfant. Un microphone est également placé dans cette sonde et va permettre de recueillir les sons produits par les cellules ciliées externes de la cochlée. L'absence d'oto-émissions acoustiques témoigne d'une perte auditive d'origine endocochléaire supérieure à 30 dB. Cette technique de dépistage est rapide (environ 2 minutes) et indolore. D'après les

recommandations de la HAS (2009), le test par OEAA doit être effectué dans un environnement calme et un premier test positif doit être suivi d'un second test afin d'être le plus fiable possible (le taux de faux positifs variant de 1 à 2%).

Les PEAA sont réalisés au moyen d'électrodes placées sur le crâne de l'enfant qui permettent d'enregistrer l'activité électrique du nerf auditif en réponse à une série de « clics » à intensité et fréquence variables. Cette technique de dépistage est plus longue que celle par OEAA, sa durée varie entre 4 et 8 minutes. Elle permet toutefois de contrôler toute la chaîne auditive et de déceler ainsi des surdités d'origine centrale ou par atteinte du nerf auditif. Cette méthode est plus coûteuse que les OEAA, mais elle a l'avantage d'être réalisable dès les premières heures de vie de l'enfant en ayant un taux de faux positifs inférieur à 1%. Les PEAA sont à différencier des PEA avec recherche de seuils qui sont un test à visée diagnostique permettant de déterminer des seuils d'audition chez l'enfant de moins de 6 mois.

A l'heure actuelle, les deux techniques (OEAA et PEAA) sont utilisées dans les maternités. Mais la durée du séjour en maternité étant de plus en plus courte, la HAS recommande de réaliser un dépistage par PEAA en cas de sortie avant 72 heures de vie. Quelle que soit la technique utilisée, la HAS recommande également de pratiquer un deuxième test en maternité (re-test) chez les enfants pour lesquels le premier test n'a pas permis d'emblée de conclure à une audition normale. Cette stratégie en deux étapes permet de réduire de façon considérable le nombre de faux positifs.

2.3. Historique

Comme nous l'avons vu précédemment, la généralisation du dépistage systématique de la surdité en France est récemment devenue officielle, avec la parution du cahier des charges national au Journal Officiel en 2014. Aux Etats-Unis, le dépistage s'est généralisé après les recommandations du Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) en 1994 dans 42 états. Chez nos voisins européens, le dépistage est systématique depuis 2006 au Royaume-Uni, 2007 en Belgique et 2010 en Espagne. La France a rendu le dépistage obligatoire et systématique dans toutes les maternités bien plus tard. Pourtant, de nombreuses expérimentations ont eu lieu dans plusieurs départements français dès les années 2000 suite à un rapport de l'Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé concluant à l'intérêt du dépistage néonatal de la surdité (ANAES, 1999).

En 2004, la région Champagne-Ardenne fut la première à proposer un dépistage de l'audition à tous les nouveau-nés lors du séjour en maternité. C'est plus de 99% de nourrissons qui ont pu bénéficier d'une vérification de l'audition au troisième jour de vie au moyen d'OEAA. Cette expérimentation a permis de réduire l'âge moyen au moment du diagnostic à 3.2 mois (contre 18 mois hors dépistage). L'âge moyen lors du début de la prise en charge audioprothétique est de 5.5 mois (Lévêque et al., 2007).

Un programme de dépistage systématique des troubles de l'audition financé par la Caisse Nationale d'Assurance Maladie (CNAM) et mené par l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE) a été expérimenté dans plusieurs villes entre 2005 et 2008. Au cours de cette période, le dépistage précoce des troubles de l'audition s'est progressivement mis en place dans cinq maternités toulousaines. Au niveau national, ce programme a montré que la généralisation du dépistage permet d'abaisser l'âge du diagnostic de surdité à 2.9 mois, contre 24.4 mois sans dépistage néonatal. Il a également été démontré que le dépistage avait reçu un bon accueil de la part des parents. Ce programme montre donc la faisabilité, la pertinence et l'acceptation par les familles du dépistage néonatal (CNAM, 2009).

La Haute Autorité de Santé a émis un avis positif à la généralisation du dépistage de la surdité permanente néonatale (SPN) en janvier 2007 (HAS, 2007). Ce rapport a suscité de vives réactions de la part de différents acteurs du domaine de la surdité et notamment des associations de personnes sourdes signantes. Un an après l'avis rendu par la HAS, le Comité Consultatif National d'Ethique (Comité Consultatif National d'Ethique, 2008) se prononce sur le sujet de façon plus nuancée et préfère « *un repérage orienté d'un trouble des capacités auditives plutôt qu'un dépistage néonatal généralisé* ». Nous développerons les arguments en défaveur de la systématisation du dépistage néonatal de la surdité avancés par le CCNE ultérieurement. En 2010, un projet de loi a été proposé à l'Assemblée Nationale, suivi de la publication d'un arrêté en 2012 sur l'organisation du dépistage de la SPN dans les maternités françaises. Le dépistage de la SPN s'est déployé en France à partir de l'arrêté du 3 novembre 2014 qui fixe un cahier des charges national. Ce dépistage constitue désormais un programme de santé national au sens de l'article L. 1411-6 du Code de la Santé Publique, il est proposé de façon systématique pour tous les nouveau-nés et il ne donne pas lieu à une participation financière des assurés (Ministère des Affaires Sociales, de la Santé et des droits des Femmes, 2014).

2.4. Organisation du dépistage néonatal en Midi-Pyrénées

L'organisation du dépistage au niveau régional est fixée par un cahier des charges, conformément à l'arrêté du 3 novembre 2014.

2.4.1. Les différents acteurs et partenaires

Les différents acteurs du dépistage en Midi-Pyrénées sont :

- Les établissements de santé : ils sont autorisés à l'activité d'obstétrique et de néonatalogie. Chaque établissement désigne un référent au dépistage initial qui s'assure de l'application du protocole et du suivi des enfants dépistés.
- Les médecins ORL référents : lorsque le test réalisé à la maternité est suspect, l'enfant est orienté vers un ORL référent qui réalisera le troisième test. Si ce troisième test est suspect, l'ORL référent oriente l'enfant au CDOS pour confirmation de la perte auditive.
- L'Association Régionale de Dépistage de Midi-Pyrénées (ARDMP) : elle dépend de l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE) qui a pour mission d'organiser au niveau national le dépistage de cinq maladies rares à la naissance chez tous les nouveau-nés. Elle assure la traçabilité et l'exhaustivité du dépistage au niveau régional.
- Le Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit  (CDOS) : les enfants re us au CDOS ont b n fici  de trois tests suspects, les deux premiers   la maternit  et le troisi me chez l'ORL r f rent. Le CDOS a pour mission de confirmer le niveau de perte auditive et le type de surdit , d'assurer une consultation d'annonce en informant les parents et en leur proposant un accompagnement th rapeutique adapt    leurs besoins. Le CDOS organise le bilan  tiologique et propose un soutien psychologique   la famille si n cessaire. Il doit mettre   disposition de la famille toutes les informations relatives au choix de communication. Un livret d'information peut  tre remis, ainsi que les coordonn es de diff rentes associations.
- Le Centre d'Action M dico-Sociale Pr coce Sp cialis  (CAMSPS) : c'est un centre de consultations et de soins ambulatoires pour les enfants de 0   6 ans qui pr sentent des troubles de l'audition. Il poursuit le dispositif d'annonce de la surdit  et assure un accompagnement familial au moment de l'annonce mais aussi pendant toute la

durée des soins. Le CAMSPS peut proposer aux enfants un suivi régulier avec une prise en charge pluridisciplinaire.

2.4.2. Première phase : le dépistage

L'évaluation de l'audition est à effectuer sur chaque nouveau-né à la maternité ou en service de néonatalogie à partir de 24 heures de vie, par OEA ou PEA automatisés. Un second test doit être réalisé à 6 heures d'intervalle au minimum pour éliminer les faux positifs. En cas de non réalisation du dépistage, un courrier est envoyé aux parents afin de les informer de l'existence du dépistage et de les orienter vers le médecin ORL référent le plus proche de leur domicile. Les parents sont informés de l'intérêt d'une vérification de l'audition et du déroulement de ce test. Ils ont la possibilité de refuser à tout moment. Une brochure sur le dépistage (annexe 1) ainsi qu'un livret d'information sur l'audition (annexe 2) sont remis aux parents. Les tests sont effectués par des professionnels formés (médecin pédiatre, médecin ORL, sage-femme, puéricultrice, auxiliaire de puériculture ou aide-soignant) à la réalisation pratique des tests et à l'information des parents conformément aux recommandations de bonne pratique de la HAS (2009).

2.4.3. Deuxième phase : le contrôle

En cas d'absence bilatérale de réponse à l'issue des deux premiers tests, un contrôle doit être réalisé par un ORL référent dans les 28 jours qui suivent la naissance de l'enfant. Le médecin de l'établissement informe les parents que les tests pratiqués en maternité n'ont pas permis de conclure sur l'audition de leur enfant et que d'autres tests devront être effectués. Il leur rappelle que le test est très sensible à l'agitation du nouveau-né, à la présence de sécrétions ou de liquide amniotique dans l'oreille. Il répond aux questions posées en toute objectivité et, si les parents le souhaitent, il les met en relation avec le psychologue de l'établissement.

2.4.4. Troisième phase : la confirmation

Après un contrôle de l'audition suspect par l'ORL référent, l'enfant est orienté vers le CDOS de sa région pour un examen diagnostique approfondi. Un rendez-vous est fixé entre les 1 mois et demi à 2 mois de l'enfant pour réaliser des PEA avec recherche de seuils. Si les PEA mettent en évidence des seuils dans la norme sur les deux oreilles, l'audition est considérée comme normale. Si les PEA mettent en évidence une surdité moyenne avec une

composante transmissionnelle, un nouveau contrôle sera réalisé dans les deux mois ainsi qu'une consultation avec un médecin ORL du CDOS. Si les PEA mettent en évidence une surdité sévère à profonde, les parents sont reçus par un ORL du CDOS pour une première consultation d'annonce. Une information neutre doit être dispensée aux parents à propos de la surdité et des différents moyens de communication afin de leur permettre un choix éclairé quant au projet éducatif et au mode de communication pour leur enfant. Un prochain rendez-vous est fixé dans les deux mois pour réaliser une audiométrie comportementale. Une IRM ou un scanner des rochers ainsi qu'une consultation avec un généticien sont proposés. Si les parents le souhaitent, ils peuvent être reçus par la psychologue et l'orthophoniste du CDOS.

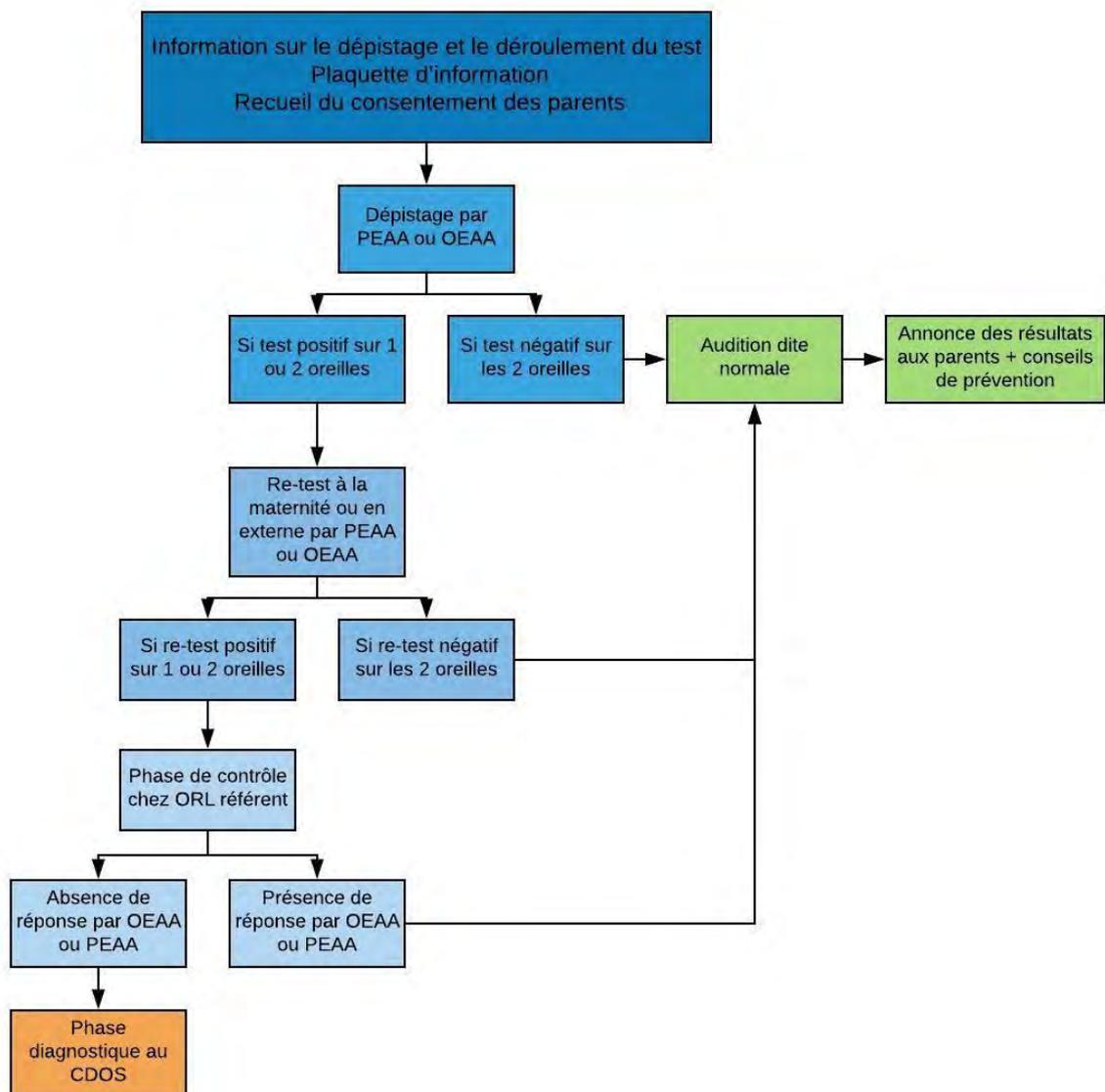


Figure 1 : Les différentes étapes du dépistage néonatal systématique de l'audition

2.5. Intérêts du dépistage systématique de la SPN

L'intérêt majeur du dépistage systématique de la SPN consiste à identifier le plus tôt possible les enfants atteints d'une surdité afin qu'ils puissent bénéficier d'un accompagnement thérapeutique adapté et d'une réhabilitation auditive précoce si besoin.

En l'absence de dépistage néonatal systématique, l'âge médian du diagnostic est retardé. Cela est d'autant plus marqué pour les surdités légères et moyennes qui passent plus souvent inaperçues, l'enfant réagissant aux bruits. Une étude réalisée en Ile-de-France avant la mise en place du dépistage néonatal révèle que l'âge médian du diagnostic des surdités profondes est de 12 mois, 30 mois pour les surdités sévères et 40 mois pour les surdités moyennes (François, Hautefort, Nasra, & Zohoun, 2011). Les résultats sont similaires outre-Atlantique. D'après Mason & Hermann (1998), l'âge moyen d'identification des surdités sévères à profondes aux Etats-Unis en l'absence de dépistage est de 20 à 24 mois et les pertes légères à moyennes ne sont pas identifiées avant 48 mois. Seul un dépistage néonatal systématique permet de réduire considérablement l'âge de détection d'une surdité chez l'enfant. Les programmes pilotes menés en France le confirment : l'âge médian du diagnostic est passé à 3.2 mois en région Champagne-Ardenne et 2.9 mois dans les départements concernés par le programme de la CNAM.

Cette détection très précoce des troubles de l'audition va permettre de mettre en place rapidement un accompagnement et une prise en charge adaptée aux besoins de l'enfant et de sa famille. Comme expliqué précédemment, de nombreuses études ont démontré qu'une privation auditive durant les 24 premiers mois de vie aura l'impact le plus important sur le développement de l'enfant. Selon le projet de communication choisi par les parents, c'est durant cette période de forte plasticité cérébrale que la fonction auditive doit être stimulée par le biais d'appareils auditifs en vue de développer une langue parlée.

L'étude de Kennedy (2006) illustre bien l'étroite relation entre le pronostic et la précocité de la prise en charge. Il montre que la communication orale et gestuelle est meilleure chez des enfants sourds diagnostiqués et pris en charge avant l'âge de 9 mois, en comparaison à un groupe d'enfants diagnostiqués et pris en charge après 9 mois. Les bénéfices d'une prise en charge précoce sont d'autant plus importants dans le cas des surdités profondes où l'implant cochléaire a été proposé avant l'âge de 24 mois (Ching et al., 2017).

De plus, le dépistage néonatal permet également de détecter d'éventuels troubles associés. Dans un tiers à la moitié des cas la surdité n'est pas isolée et vient se rajouter à un

tableau pathologique complexe. Les handicaps associés les plus fréquents sont le handicap intellectuel, le handicap moteur et le handicap visuel. Ces différents troubles, associés à la surdité, aggravent le pronostic. Il est donc important de les repérer précocement afin d'ajuster la prise en charge aux besoins de l'enfant.

Enfin, il a été mis en évidence aux Etats-Unis que la surdité de l'enfant représente un coût économique important pour la société, qui est dû aux dépenses en matière de services d'éducation spécialisée et aux pertes de productivité. Aucune étude de ce genre sur l'impact économique de la surdité de l'enfant n'a été réalisée en France (HAS, 2007).

2.6. Limites du dépistage systématique de la SPN

Peu après la publication en 2007 par la HAS d'un avis en faveur de la systématisation du dépistage néonatal de la SPN, plusieurs associations de personnes sourdes et acteurs du monde de la surdité ont émis des inquiétudes quant au caractère très précoce de ce dépistage. La Fédération Nationale des Sourds de France ainsi qu'un réseau de professionnels (RAMSES) décident de saisir le Comité Consultatif National d'Ethique sur cette question. Ce dernier, dans son rapport émis en 2008, adopte une position plus nuancée que celle de la HAS et incite à poursuivre une réflexion concertée sur la généralisation obligatoire du dépistage à toutes les maternités.

Les premiers jours qui suivent la naissance représentent une période fondatrice des liens d'attachement entre un enfant et ses parents. Le premier risque évoqué par le CCNE est celui de provoquer une anxiété parentale durant cette période néonatale qui est cruciale pour le développement psychique de l'enfant. Un premier dépistage non concluant à la maternité provoquerait une angoisse de la part des parents, craignant un possible handicap sensoriel chez leur enfant. A ce sujet, les études sont contrastées. Pour certains, un premier dépistage non-concluant ne génère pas une anxiété notable chez les parents (Watkin, Baldwin, Dixon, & Beckman, 1998; Weichbold & Welzl-Mueller, 2001). Pour d'autres, le niveau d'anxiété augmente de façon significative lorsque le premier test de dépistage est non-concluant et qu'un re-test est nécessaire (Vohr, Letourneau, & McDermott, 2001). Une étude française à grande échelle menée par l'équipe de Kolski (2007) montre qu'un dépistage non concluant affecte la qualité des interactions précoces et que les échanges mère-enfant sont moins fréquents. De plus, ces études mettent en évidence que l'anxiété est majorée en l'absence d'informations suffisantes sur ces tests. L'enjeu est donc de pouvoir apporter une information aux parents et un accompagnement si nécessaire, avant mais aussi après les tests

de l'audition. Concernant l'annonce des résultats, le personnel doit être vigilant quant au vocabulaire employé. On privilégie les termes « dépistage concluant » ou « dépistage non concluant » plutôt que les termes évoquant une suspicion de surdité.

Le CCNE redoute également « une médicalisation excessive de la surdité ». Cette crainte émane principalement de la communauté sourde, qui n'envisage pas la surdité comme une déficience qu'il faut à tout prix « réparer », mais comme une identité culturelle à part entière. De plus, certaines associations de malentendants s'opposent au dépistage systématique de la SPN, de peur qu'on ne laisse pas le choix aux parents du mode de communication pour leur enfant et qu'on appareille systématiquement les enfants sourds dépistés à la naissance en négligeant la Langue des Signes Française. Ils redoutent également un manque de neutralité dans l'information délivrée aux familles, les Centres de Diagnostic et d'Orientation de la Surdité étant rattachés de fait aux centres d'implantation cochléaires régionaux.

Un autre argument avancé par le CCNE est celui des surdités post-natales acquises. En effet, un nombre non négligeable de surdités apparaissent après la naissance et ne sont pas décelées par le dépistage néonatal. On observe une augmentation de la prévalence des surdités avec l'âge. Plusieurs raisons expliquent ce phénomène : certains enfants échappent au dépistage néonatal ; d'autres sont perdus de vue après un test non concluant ; les surdités post-natales acquises sont décelées plus tard. Watkin et Baldwin (2011) ont mené une étude de cohorte sur une période de 10 ans au Royaume-Uni après la généralisation du dépistage néonatal. Selon eux, 51% des enfants de 9 ans porteurs d'une déficience auditive ont été identifiés après la période néonatale. Cela montre l'importance d'un second dépistage plus tardif, vers 4-6 mois, qui peut être réalisé par le pédiatre, le médecin généraliste ou le médecin de Protection Maternelle et Infantile. Il est essentiel de sensibiliser les parents aux signes d'appel d'une perte auditive chez l'enfant, même si le dépistage était normal à la naissance.

3. Recommandations officielles

Dans le domaine du dépistage et de la prise en charge précoce des troubles de l'audition, nous avons recensé plusieurs recommandations de bonne pratique qui émanent de différentes instances :

- Les recommandations de bonne pratique de la HAS publiées en 2009 et intitulées « Surdit  de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0   6 ans »,
- Les recommandations du Bureau International d'Audiophonologie (BIAP) publi es en 2007 : « D pistage pr coce de la surdit  » et « Accompagnement parental »,
- Les recommandations am ricaines du Joint Committee on Infant Hearing (2007, 2013) parues en 2007 ainsi qu'une mise   jour en 2013 : « Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs ».

3.1.Recommandations de la HAS

La HAS est une autorit  publique ind pendante fran aise,   vocation scientifique. Toutes les recommandations expos es ci-dessous concernent les enfants qui pr sentent une surdit  bilat rale permanente avec seuil auditif sup rieur   40 dB, toutes causes confondues. D'apr s la HAS (2009), les principaux objectifs sont de « *maintenir et d velopper toutes formes de communication, verbale ou non verbale, entre l'enfant et son entourage* » et de « *favoriser le d veloppement du langage de l'enfant sourd, quelles que soient la ou les langues utilis es, le fran ais ou la langue des signes fran aise (LSF)* ». Un suivi et un accompagnement personnalis  doit  tre propos    chaque enfant ainsi qu'  sa famille, en incluant la fratrie. L'acc s   un programme d'intervention pr coce doit  tre assur  au sein de chaque territoire de sant  au plus tard au 1 an de l'enfant. Les parents doivent pouvoir choisir librement le projet  ducatif de leur enfant (bilingue ou non). Deux approches (audiophonatoire et visuo-gestuelle) se distinguent fondamentalement sur le fait de stimuler ou non le plus pr cocement possible la voie auditive, afin de promouvoir le d veloppement du fran ais parl  (annexe 3).

Les principales recommandations sp cifiques   l'approche audiophonatoire sont les suivantes :

- Proposer   l'enfant un support visuel en appui de l'oral. La Langue des Signes Fran aise est la langue de la communaut  sourde en France. Elle utilise uniquement le canal visuel et poss de sa propre grammaire et sa propre syntaxe. Le fran ais sign  d coule de la LSF. Les parents entendants utilisent davantage le fran ais sign  comme soutien visuel   la production orale, tout en respectant la syntaxe de la langue orale. Le code LPC est un code manuel autour du visage qui permet de visualiser la totalit  du discours oral et ainsi lever l'ambigu t  sur les sosies labiaux.

- Mettre en place un appareillage dans les 3 mois qui suivent le diagnostic pour les surdités bilatérales supérieures à 40 dB (ou avant 1 an si le diagnostic est posé dans les 6 premiers mois de vie).
- Tenir compte de la crainte possible des parents de rencontrer des difficultés d'acceptation au sein de l'entourage, les appareils auditifs rendent visible le handicap de surdité.
- Si l'enfant présente les critères d'indication d'un implant cochléaire, informer les parents avant les 18 mois de l'enfant sur les résultats de l'implantation sur la perception auditive et le développement de la langue parlée.
- Proposer des séances d'éducation auditive par un professionnel spécialisé : 2 séances hebdomadaires si surdité < 70 dB ; 3 à 4 séances hebdomadaires si surdité > 70 dB.

Les principales recommandations spécifiques à l'approche visuogestuelle sont les suivantes :

- Stimuler la voie visuelle,
- Proposer dans les lieux d'accueil de l'enfant un espace d'échanges où la LSF est utilisée au minimum 5 heures par semaine,
- Intégrer dans les équipes d'accueil des professionnels sourds formés à l'enseignement de la langue des signes française,
- Proposer à la famille de se former à la LSF.

3.2. Recommandations du BIAP

Le BIAP est une société scientifique formée de plusieurs représentants internationaux d'associations et comités d'Audiophonologie. D'après leur rapport, le BIAP (2003) *« approuve donc l'utilisation du programme de dépistage précoce de la surdité et encourage ses membres à mettre en place et à promouvoir une coopération pluridisciplinaire qui commencerait par une reconnaissance précoce grâce au programme de dépistage, suivi d'une confirmation du diagnostic vers 3 mois. Une réhabilitation précoce sera ainsi assurée avant l'âge de 6 mois »*. La réhabilitation nécessite une équipe pluridisciplinaire composée d'un orthophoniste, d'un psychologue, d'un audioprothésiste et d'un éducateur spécialisé afin de promouvoir les compétences de communication et mettre en place un appareillage précoce. A propos de l'accompagnement : *« La guidance parentale fait partie intégrante de la prise en charge globale de l'enfant et de sa famille, dès l'annonce du diagnostic de*

déficience auditive. Elle a pour objectif le réajustement des interactions parents-enfants en fonction des besoins spécifiques de chaque famille et doit être proposée systématiquement » (BIAP, 2003).

3.3. Recommandations du JCIH

Le Joint Committee on Infant Hearing est un regroupement d'experts américains représentant de sociétés savantes d'audiophonologie, d'oto-rhino-laryngologie et de pédiatrie. Toutes ces recommandations concernent les enfants ayant une déficience auditive bilatérale, quel que soit le degré de sévérité. D'après le JCIH (2013), tous les nouveau-nés doivent bénéficier du dépistage avant l'âge de 1 mois et d'une confirmation de la surdité par une évaluation médicale et complète de l'audition avant l'âge de 3 mois. Les enfants pour lesquels le diagnostic de surdité a été confirmé doivent être intégrés dans un programme d'intervention précoce avant l'âge de 6 mois. Tous les Etats doivent disposer d'un système d'accès coordonné aux services d'intervention précoce et d'accompagnement familial. Ces services doivent être mixtes : dans les lieux de vie de l'enfant et en structures spécialisées en surdité. Ils doivent être au plus proche de l'environnement et des habitudes de vie de l'enfant, quel que soit son lieu d'habitation. Chaque famille doit être mise en lien dans les plus brefs délais avec le coordonnateur des services d'intervention précoce. Le coordonnateur aide les familles à accéder à des soins adaptés au plus proche de leur domicile. Les familles doivent être informées de tous les modes de communication possibles et de tous les moyens de réhabilitation de l'audition. Il est conseillé aux familles d'aller à la rencontre d'associations de parents d'enfants sourds et de malentendants adultes afin d'avoir une information la plus neutre et la plus complète. Tous les professionnels qui gravitent autour de l'enfant doivent être en lien afin de garantir la bonne mise en place et la coordination du projet thérapeutique. Le projet de soin est déterminé dans les 45 jours qui suivent la confirmation du diagnostic. Une évaluation de la communication et du développement global de l'enfant doit être réalisée tous les 6 mois à l'aide de tests étalonnés.

3.4. Surdités unilatérales

Il n'existe pas à l'heure actuelle de consensus sur la prise en charge des surdités unilatérales. Cependant, plusieurs études déclarent *« qu'en cas de perte auditive unilatérale, les mécanismes impliqués dans la stéréophonie se mettent plus facilement en place au cours*

des premières années. L'appareillage auditif doit donc être proposé avant 3 ans, avant que la période sensible soit écoulée » (Loughrey DG, Kelly ME, Kelley GA, Brennan S, & Lawlor BA, 2018).

Tableau 1 : Comparatif des recommandations

Recommandations	HAS	JCIH	BIAP
Confirmation de la surdité	Non indiqué	3 mois maximum	3 mois maximum
Age de l'enfant au début de l'intervention précoce	12 mois maximum	6 mois maximum	6 mois maximum
Délai recommandé entre le diagnostic et l'appareillage	3 mois après le diagnostic en cas de surdité bilatérale > à 40 dB ou avant 1 an si diagnostic posé dans les 6 premiers mois	1 mois au plus tard	Non indiqué
Âge lors de la première évaluation des capacités verbales et non verbales	Non indiqué	12 mois maximum	Non indiqué

4. Le rôle de l'orthophoniste après l'annonce du diagnostic

L'annonce de la surdité constitue un choc pour les parents. Elle survient durant une période qui est cruciale pour la constitution du lien d'attachement entre un enfant et ses parents. L'annonce d'un handicap sensoriel risque d'entraver ce processus d'attachement. A ce sujet, Cramer et Brazelton (1997) déclarent que « *la nécessité pour les parents de se réconcilier avec le bébé réel est de faire leur deuil du bébé imaginaire parfait* ».

L'orthophoniste joue un rôle majeur dans l'accompagnement précoce de l'enfant déficient auditif et de sa famille. Il soutient et épaulé les parents dans la découverte de cet univers, souvent inconnu pour eux. L'intervention de l'orthophoniste est décrite par Denni-Krichel (2009). Son rôle est d'une part, d'informer les parents et de répondre à leurs interrogations sur la surdité et sur le développement de leur enfant. D'autre part, de sensibiliser les parents à repérer les tentatives de communication de leur enfant et à y répondre de façon adaptée pour stimuler les interactions. L'orthophoniste forme également les parents à utiliser au mieux les situations de la vie quotidienne pour stimuler le langage, en veillant à conserver du plaisir et de la spontanéité dans les échanges.

Grâce à ses connaissances techniques sur le développement du langage et sur la déficience auditive, l'orthophoniste est un acteur incontournable de l'accompagnement familial.

5. Objectifs de l'étude

La généralisation officielle du dépistage néonatal de la surdité en 2014 a entraîné une détection très précoce des enfants porteurs d'une déficience auditive. Or, les moyens alloués à la prise en charge des enfants et à l'accompagnement des familles sont restés inchangés. Compte tenu du peu d'études françaises récentes portant sur le devenir des enfants issus du dépistage néonatal après la phase de confirmation de la surdité, nous avons décidé de réaliser un état des lieux du suivi de ces nouveau-nés en Midi-Pyrénées (actuellement Occitanie Ouest).

L'objectif de notre étude est de décrire le parcours des nouveau-nés issus du dépistage néonatal qui ont bénéficié d'une consultation diagnostique au CDOS de l'hôpital Purpan à Toulouse, afin d'identifier d'éventuelles disparités et de les confronter aux recommandations scientifiques. A partir de ces résultats ainsi que des données de la littérature, nous chercherons à établir des pistes permettant d'améliorer les pratiques.

6. Problématiques et hypothèse

Nous allons tenter de répondre aux questions suivantes :

- Dans quelle mesure les enfants issus du dépistage néonatal ont-ils bénéficié d'un suivi approprié après la confirmation de la surdité ? Les critères de référence sont les dernières préconisations publiées par la HAS et le JCIH.
- Si un défaut de suivi est constaté pour certains enfants, quelles sont les raisons évoquées par les familles ?

Notre principale hypothèse est que tous les enfants n'ont pas pu bénéficier d'un suivi adéquat car l'offre de soins est hétérogène et insuffisante en région Midi-Pyrénées.

Méthode

Notre étude est une enquête rétrospective qui concerne 91 enfants porteurs d'une déficience auditive, dépistés en 2016 dans les 27 maternités de la région Midi-Pyrénées et reçus au CDOS pour une consultation diagnostique. Le recul minimum sur la cohorte est de 24 mois.

Les critères d'inclusion de la population sont :

- Dépistage de l'audition réalisé à la naissance entre le 1^{er} janvier et le 31 décembre 2016 en Midi-Pyrénées,
- Test de dépistage par PEAA ou OEAA non concluant à deux reprises sur une ou deux oreilles,
- PEA avec recherche de seuils auditifs anormaux (> 30 dB) sur une ou deux oreilles.

La population a été sélectionnée à partir du logiciel Voozadoo. Tous les enfants reçus au CDOS possèdent un dossier informatisé accessible sur le logiciel Voozadoo. Ces dossiers sont tenus à jour par la secrétaire du CDOS ainsi que par l'infirmière référente du dépistage en Midi-Pyrénées. Chaque dossier est composé d'une fiche de renseignements remplie par l'infirmière concernant le parcours de l'enfant depuis sa naissance, le type et le degré de surdité, les résultats des différents tests auditifs et les prochains rendez-vous programmés.

Le recueil de données a permis d'identifier les paramètres suivants :

- L'âge de l'enfant lors de la confirmation de la surdité,
- Les caractéristiques de la surdité (type, degré, étiologie),
- Les troubles associés à la surdité,
- Le type de réhabilitation auditive proposée (prothèse(s) auditive(s), implant(s) cochléaire(s)) et l'âge de l'enfant au début de la réhabilitation auditive,
- Le mode de communication choisi par la famille (oral -avec ou sans LPC-, gestuel),
- Les modalités de l'accompagnement thérapeutique par un professionnel spécialisé et l'âge de l'enfant au début de l'accompagnement.

Pour le recueil de données, nous avons choisi d'utiliser des questionnaires auto-administrés, majoritairement à questions fermées (annexe 4). Les questionnaires ont été envoyés par courrier aux parents. Chaque courrier contenait un exemplaire papier du questionnaire ainsi qu'une lettre expliquant les raisons de cette enquête et les consignes pour

remplir le questionnaire (annexe 5). Les parents avaient la possibilité de remplir l'exemplaire papier du questionnaire et de le retourner par courrier au CDOS ou de répondre au questionnaire en ligne sur la plateforme Google Forms. Nous avons également sollicité plusieurs médecins ORL afin de compléter certaines informations sur le parcours médical de l'enfant.

Résultats

1. Description de la population

Durant la période étudiée, 30 206 naissances ont été enregistrées (figure 2) et 98.6% des nouveau-nés ont été testés (n = 29 610). Le re-test était non concluant sur une ou deux oreilles chez 945 nouveau-nés, soit 3.1% de la population testée. 940 enfants ont bénéficié d'un test de contrôle chez un ORL référent, dont 213 enfants ayant échappé au dépistage en maternité et qui ont été récupérés par l'ARDMP. Sur ces 940 enfants, 91 ont été vus au CDOS soit 0.3% de la population testée. Quarante-vingt-onze questionnaires ont donc été envoyés par voie postale aux parents. Nous avons obtenu 17 réponses (11 retours par courrier et 6 retours par internet), soit 28%.

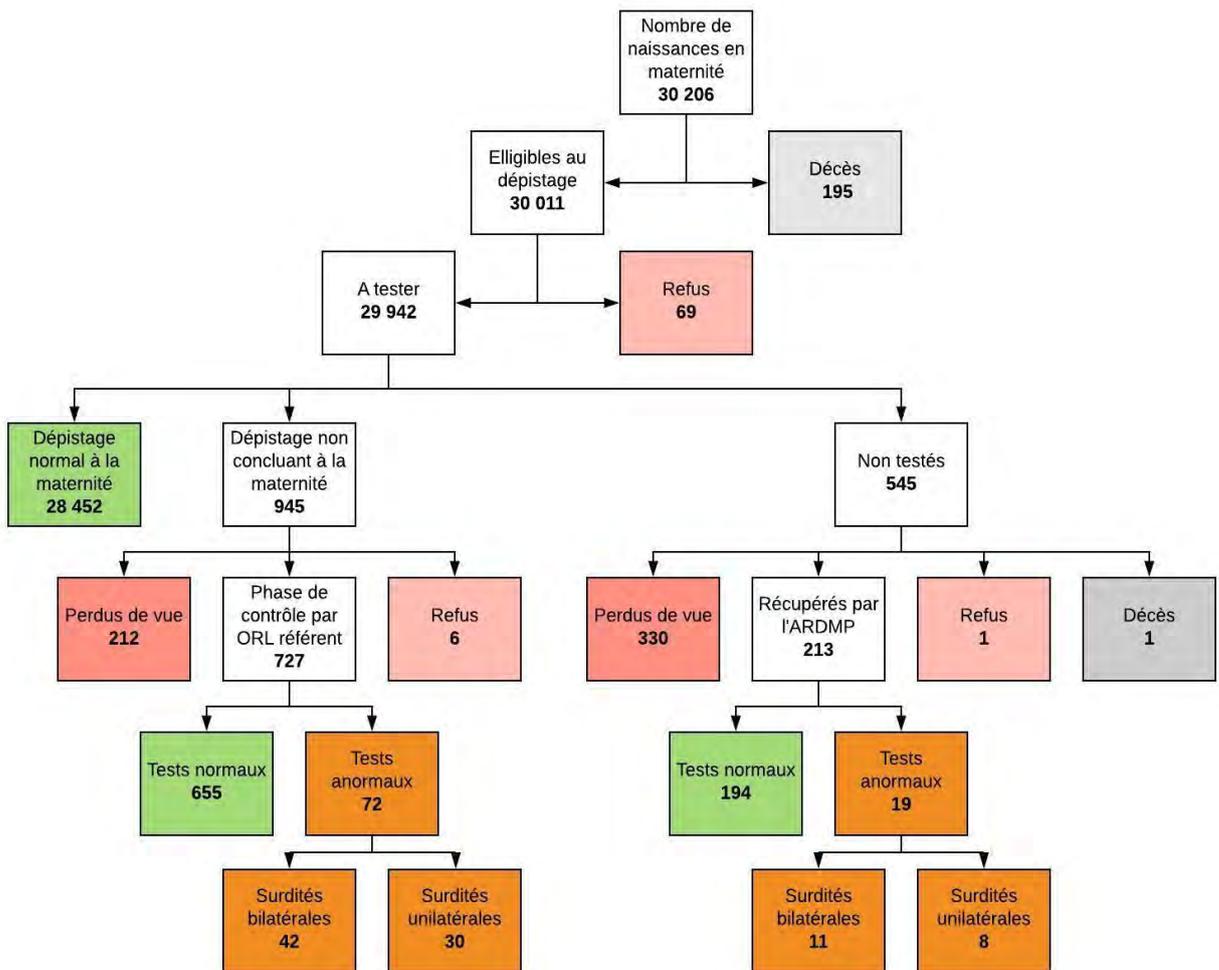


Figure 2 : Résultats du dépistage de l'audition en 2016 en Midi-Pyrénées

2. Confirmation de la surdité

D'après la HAS, la date de confirmation de la surdité chez un enfant correspond à celle de la première réalisation de PEA avec recherche des seuils auditifs. A partir de cette date, il est possible de déterminer l'âge de diagnostic de l'enfant. D'après la figure 3, l'âge médian lors de la première consultation au CDOS et de la réalisation des PEA-seuils était de 3 mois (1 mois – 9 mois). La confirmation de la surdité a été effectuée avant 1 mois et demi pour 25% des enfants et avant 4 mois pour 75% d'entre eux. Quarante-six enfants (94%) ont bénéficié d'un diagnostic avant l'âge de 6 mois. Pour 5 enfants, le diagnostic a été effectué entre 6 et 9 mois. Les retards diagnostiques après 6 mois s'expliquent par un éloignement géographique de certaines familles et des consultations non honorées.

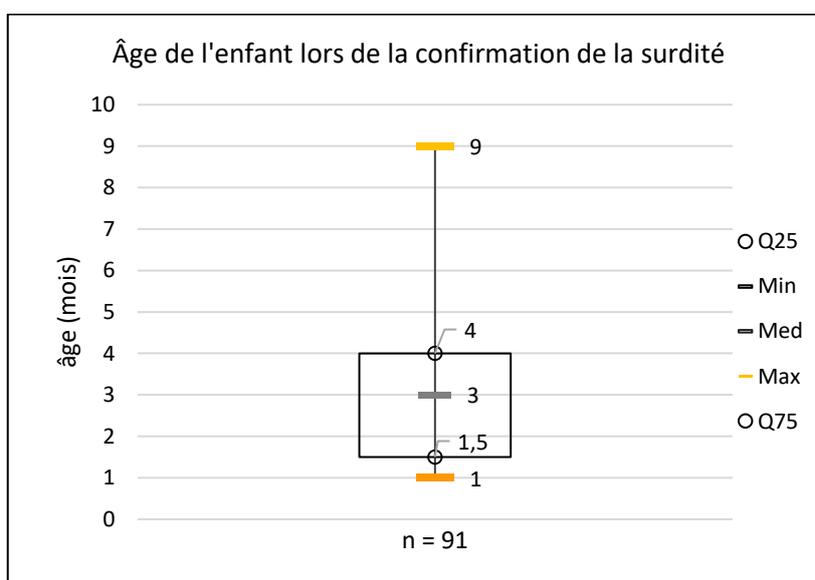


Figure 3 : Âge (exprimé en mois) au moment du diagnostic de surdité

Parmi les 91 enfants présentant un diagnostic de surdité après les PEA-seuils, 25 enfants ont normalisé leur audition dans les mois suivants soit plus d'un quart d'entre eux. Parmi ces 25 enfants, 14 présentaient une surdité moyenne unilatérale et 11 présentaient une surdité moyenne bilatérale. Le diagnostic final de surdité a été confirmé chez 66 enfants, soit une prévalence de 2.22/1000. Les surdités unilatérales représentaient 36% d'entre elles (n = 24) et les surdités bilatérales représentaient 64% (n = 42). Leur répartition est présentée dans le graphique suivant (figure 4).

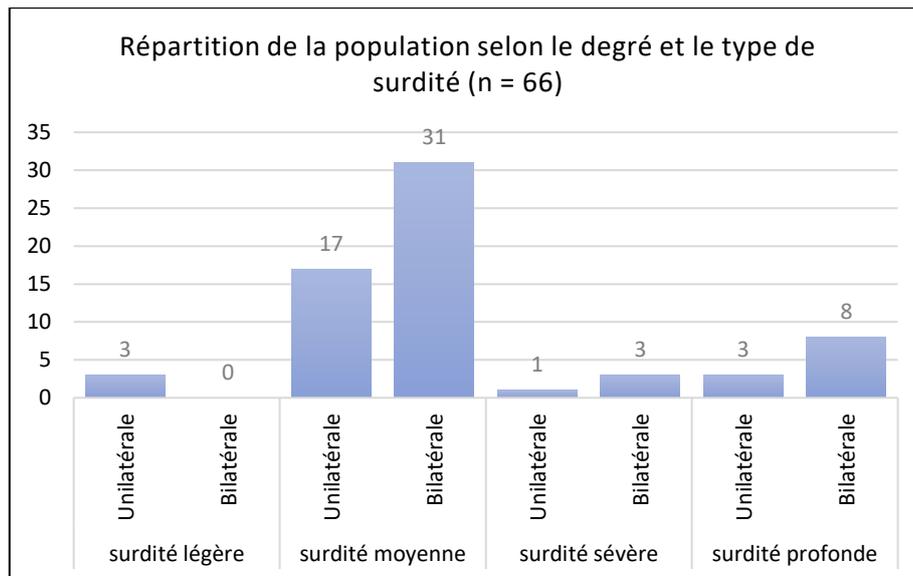


Figure 4 : Répartition de la population selon le degré et le type de surdité

Les enfants ayant une surdité moyenne bilatérale étaient majoritaires, ils représentaient 74 % du total des surdités bilatérales (n = 31). Huit enfants étaient atteints d'une surdité bilatérale profonde et 3 enfants d'une surdité bilatérale sévère.

3. Facteurs de risque et déficits associés à la surdité

Chez trente-six enfants, aucun facteur de risque n'a été identifié (54%). Trente enfants présentaient un facteur de risque (46%). La répartition des facteurs de risque est détaillée dans la figure 5. Les malformations crâniofaciales et les pathologies néonatales (prématurité, faible score d'APGAR, respiration artificielle à la naissance) sont les facteurs de risque les plus fréquents. Ils concernent respectivement 12 et 11 enfants.

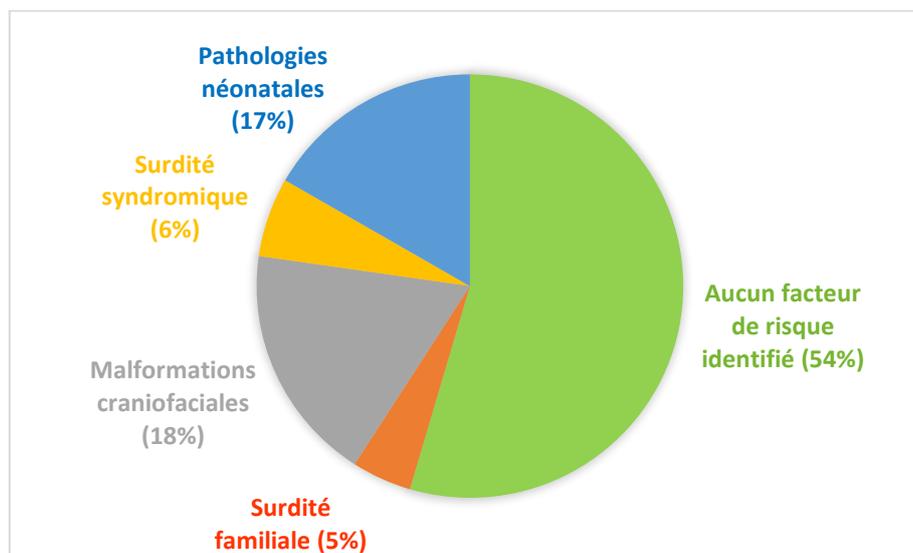


Figure 5 : Répartition des facteurs de risque (n = 66)

Sur 66 enfants, 54 n'ont aucun déficit associé à la surdité (soit 82%). Quatre enfants présentent une surdité associée à d'autres malformations (Trisomie 21, syndrome de Goldenhar et syndrome de Pierre Robin), trois enfants présentent une fente labio-palatine, deux enfants ont une infection maternofoetale par cytomégalovirus (CMV) et deux sont atteints de paralysie cérébrale (figure 6).

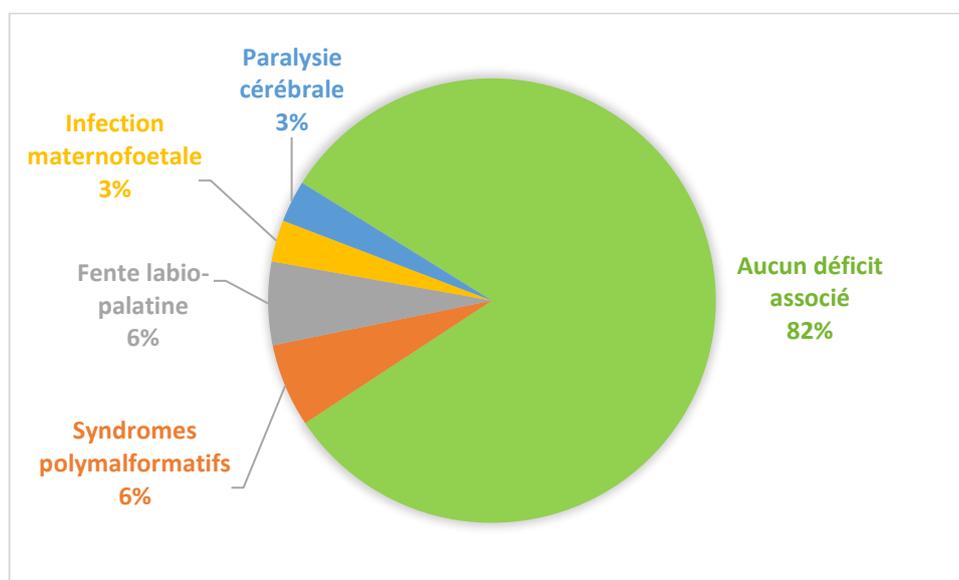


Figure 6 : Répartition des déficits associés à la surdité (n = 66)

4. Accompagnement thérapeutique

D'après la HAS, l'accompagnement thérapeutique peut être réalisé par un orthophoniste, un psychologue ou tout autre professionnel de santé sensibilisé au domaine de la surdité. Il consiste à proposer à l'enfant et à sa famille un ensemble d'actions afin de répondre aux besoins spécifiques des enfants à risque de retard de développement. Cet accompagnement a pour objectifs de veiller au développement harmonieux de l'enfant au sein de sa famille en soutenant les compétences parentales ; d'aider les parents à mieux comprendre le handicap auditif et à tenter de l'accepter. Il est recommandé que les professionnels puissent accompagner les familles dès l'annonce du diagnostic. En Midi-Pyrénées, cet accompagnement peut être proposé par des structures dédiées (CAMSP, SAFEP, SESSAD) ou par des professionnels libéraux. Une consultation effectuée en binôme par l'orthophoniste et la psychologue du CDOS est proposée depuis 2017 aux familles qui le souhaitent peu de temps après l'annonce du diagnostic. Sur 41 enfants porteurs d'une déficience auditive bilatérale moyenne à profonde (après exclusion d'un décès), 21 d'entre eux ont pu bénéficier d'un accompagnement thérapeutique, soit 51% (figure 7). L'âge médian de l'enfant au début

de cet accompagnement est de 9 mois (3 mois – 24 mois). 25% des enfants ont débuté l'accompagnement avant l'âge de 6 mois et 75 % avant l'âge de 14 mois.

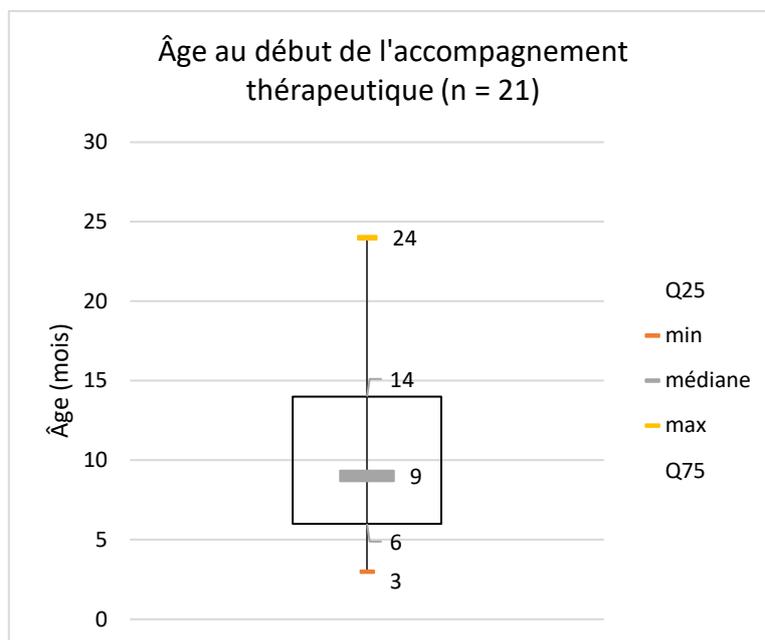


Figure 7 : Âge (exprimé en mois) au début de l'accompagnement thérapeutique

La figure 8 met en évidence le contraste net entre la prise en charge des surdités moyennes et la prise en charge des surdités sévères et profondes. En effet, 82% des enfants atteints de surdités sévères et profondes ont bénéficié d'un accompagnement thérapeutique par un orthophoniste et/ou un psychologue, contre seulement 40% des surdités moyennes.

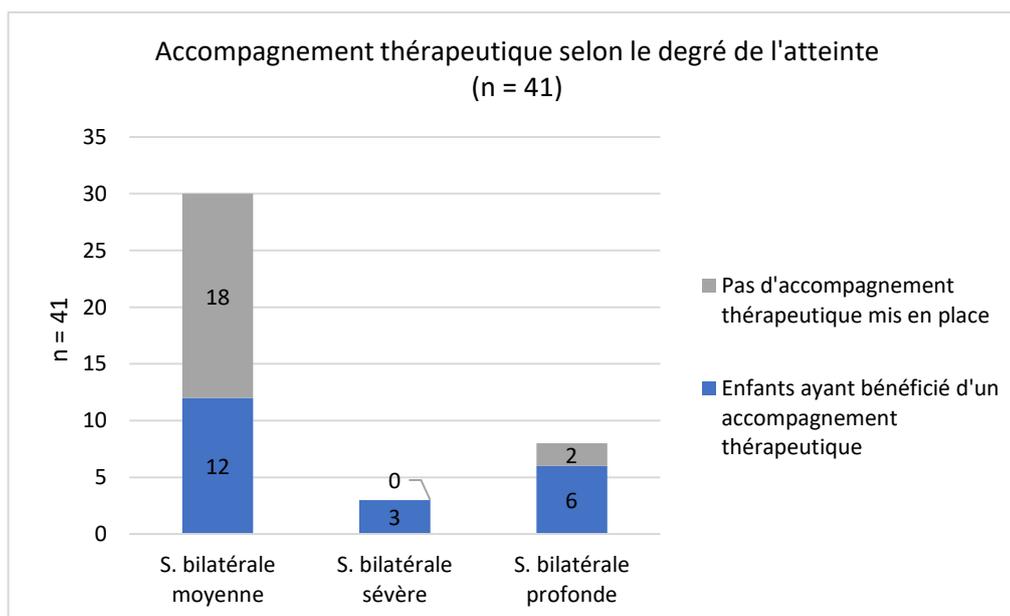


Figure 8 : Répartition selon le degré de l'atteinte des enfants ayant bénéficié d'un accompagnement

Les enfants n'ayant pas bénéficié d'un accompagnement feront l'objet d'une partie plus détaillée.

5. Réhabilitation auditive

5.1. Prothèses auditives conventionnelles

Dans le cadre de l'approche audiophonatoire, la fonction auditive peut être stimulée par le biais d'appareils conventionnels d'amplification ou d'implants cochléaires s'ils sont indiqués. D'après les recommandations de la HAS (2009), l'adaptation prothétique est binaurale et stéréophonique. Le port des aides auditives doit être régulier pour permettre de renforcer l'efficacité de l'appareillage dans cette période de plasticité cérébrale importante. Sur 41 enfants porteurs d'une déficience auditive bilatérale moyenne à profonde (en excluant 1 décès), 20 ont bénéficié d'une amplification de l'audition, soit 49%. L'âge médian de l'enfant au début de la réhabilitation auditive est de 8 mois (2 mois – 24 mois). Vingt-cinq pour cent des enfants ont débuté la réhabilitation auditive à l'âge de 6.25 mois et soixante-quinze pour cent à l'âge de 14.5 mois (figure 9).

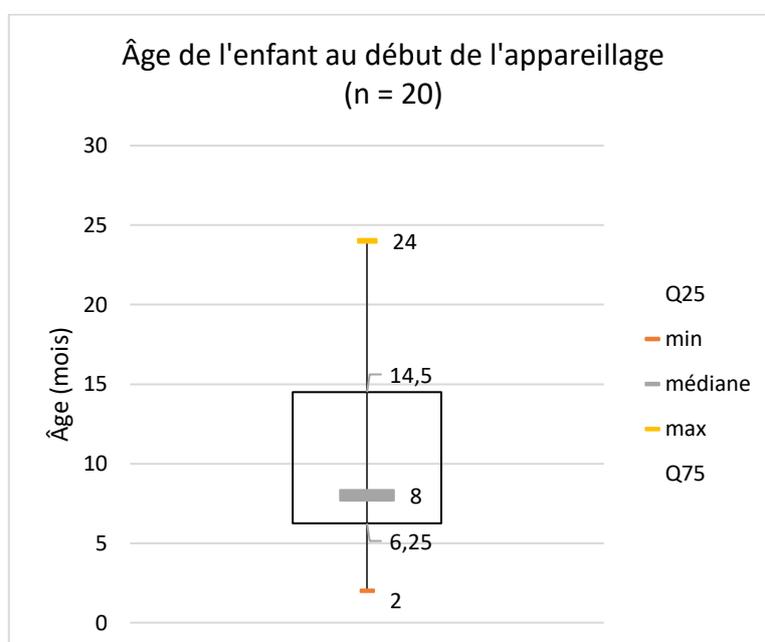


Figure 9 : Âge de l'enfant au début de la prise en charge audioprothétique

La figure 10 montre à nouveau un contraste entre la prise en charge audioprothétique des surdités moyennes et celle des surdités sévère et profonde. Près de 83% des enfants atteints de surdités sévère et profonde ont bénéficié d'aides auditives contre 37% des enfants atteints de surdité moyenne.

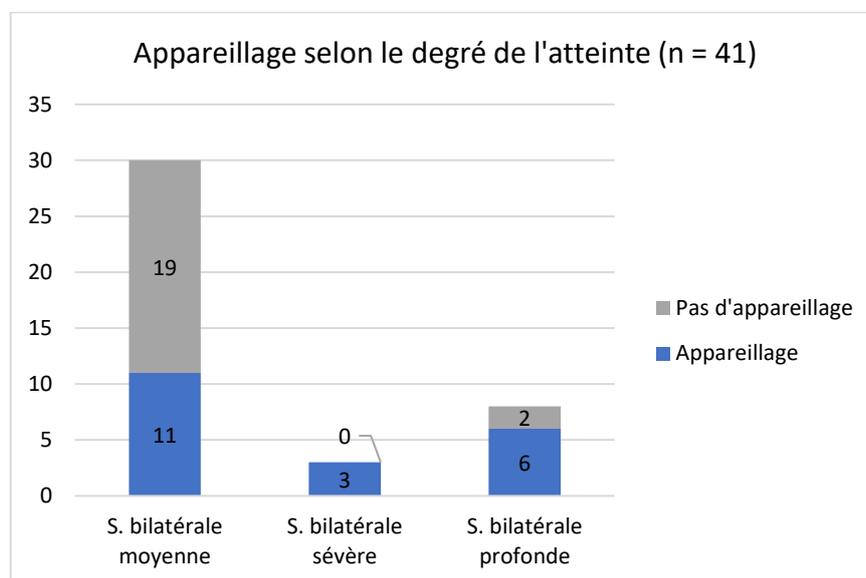


Figure 10 : Répartition selon le degré de l'atteinte des enfants appareillés

5.2. Implants cochléaires

Sur les 8 enfants atteints d'une surdité bilatérale profonde, 4 ont bénéficié d'un implant cochléaire avant 18 mois. L'âge médian à l'implantation est de 12 mois (10 mois – 18 mois). Sur les 4 enfants sourds profonds non implantés, 2 ont exprimé un refus de suivi (1 surdité familiale avec projet de communication en LSF et 1 arrêt des soins pour un enfant présentant un CMV grave). L'implant cochléaire n'a pas été proposé pour 2 enfants sourds profonds (1 enfant avec suspicion de troubles du spectre autistique et 1 enfant avec un manque d'implication familiale).

6. Mode de communication

Trois enfants ont un projet de communication bilingue en langue française et Langue des Signes Française. Ce sont tous des enfants atteints d'une surdité bilatérale profonde. L'un d'entre eux est issu d'une famille de sourds profonds signant. Les deux autres enfants ont des parents entendants et l'apprentissage de la LSF a lieu au sein de structures spécialisées où les parents sont également formés. Un seul enfant est porteur d'un implant cochléaire.

7. Les différents facteurs entraînant un retard ou une absence de prise en charge

Sur 41 enfants porteurs d'une surdité bilatérale moyenne à profonde, 27 n'ont pas eu accès à un accompagnement thérapeutique à la suite de l'annonce du diagnostic et/ou n'ont pas bénéficié d'aides auditives conventionnelles avant l'âge de 12 mois. Ces enfants n'ont pas atteint l'objectif fixé par la HAS selon lequel la prise en charge et l'accompagnement de l'enfant porteur d'une déficience auditive bilatérale moyenne à profonde doivent débuter avant 1 an. Nous avons analysé les raisons d'un retard de prise en charge ou d'une absence de prise en charge chez ces 27 enfants. Les différentes raisons sont exposées dans le tableau 2.

Raisons	N	%
L'enfant présente des otites séromuqueuses récurrentes qui nécessitent un traitement	7	26
Perdus de vue	6	23
L'enfant a d'autres pathologies associées qui retardent la prise en charge	5	18
Délais d'attente pour obtenir une place en libéral ou en structures qui ont retardé la prise en charge	5	18
Refus de suivi	2	7
Surveillance simple sur décision du médecin ORL	1	4
Rendez-vous non honorés qui ont retardé le début de la prise en charge	1	4
Total	27	100

Tableau 2 : Raisons évoquées par les familles dans le cas d'un retard ou d'une absence de prise en charge

Nous allons maintenant revenir de façon plus détaillée sur chacune des raisons évoquées ci-dessus.

Sept enfants atteints d'une surdité bilatérale moyenne présentent des otites séromuqueuses (OSM) à répétition, ce qui représente 23% des surdités bilatérales moyennes. Des aérateurs transtympaniques (ATT) ont été posés chez 6 enfants sur 7, à un âge moyen de 16 mois (12 mois – 20 mois). Les ATT n'ont pas été indiqués dans un cas en raison d'une bonne évolution. Une audiométrie comportementale a été réalisée sur 6 enfants. L'audiométrie met en évidence que 4 d'entre eux présentent une surdité de transmission et 2 enfants présentent une surdité mixte. Seul un enfant, atteint d'une surdité moyenne mixte, a été appareillé à l'âge de 16 mois et a démarré une prise en charge orthophonique à 24 mois.

Il est à noter que deux enfants ayant des OSM chroniques présentent un retard d'apparition du langage oral et pour lesquels aucune prise en charge orthophonique n'a été proposée.

Hormis les otites séromuqueuses, 5 enfants présentent une pathologie associée à la surdité qui retarde la prise en charge audioprothétique. Trois enfants avec une perte auditive bilatérale moyenne sont atteints d'une fente labiopalatine et doivent faire l'objet d'un contrôle de l'audition après la chirurgie réparatrice. Une neuropathie auditive est suspectée chez un enfant, ce qui a engendré de multiples rendez-vous et un retard dans la mise en œuvre de la prise en charge audioprothétique (24 mois) et orthophonique (23 mois). Enfin, un enfant avec surdité bilatérale moyenne est atteint de trisomie 21 et bénéficie d'un accompagnement précoce pluridisciplinaire dans le cadre du CAMSP. Aucun appareillage n'est indiqué pour le moment mais l'enfant est suivi régulièrement sur le plan de l'audition.

Six enfants sont perdus de vue, c'est-à-dire qu'ils ne se sont pas présentés aux rendez-vous après une première consultation au CDOS malgré de multiples relances. Les enfants perdus de vue représentent 14% du total des surdités bilatérales. Les derniers examens auditifs en date de ces 6 enfants montraient tous une surdité bilatérale moyenne. Parmi eux, il est à noter qu'un enfant est issu d'une famille de sourds signants.

Deux familles ont exprimé un refus de suivi. Les deux enfants présentent une surdité bilatérale profonde. Un enfant est issu d'une famille où les deux parents sont sourds profonds et communiquent en LSF. Le second enfant est atteint d'une infection congénitale à cytomégalovirus et ses parents ont souhaité l'arrêt de toute thérapeutique.

Pour 5 enfants, les professionnels n'ont pas pu répondre à la demande de prise en charge à temps. Leurs cas sont présentés individuellement dans les vignettes cliniques ci-dessous :

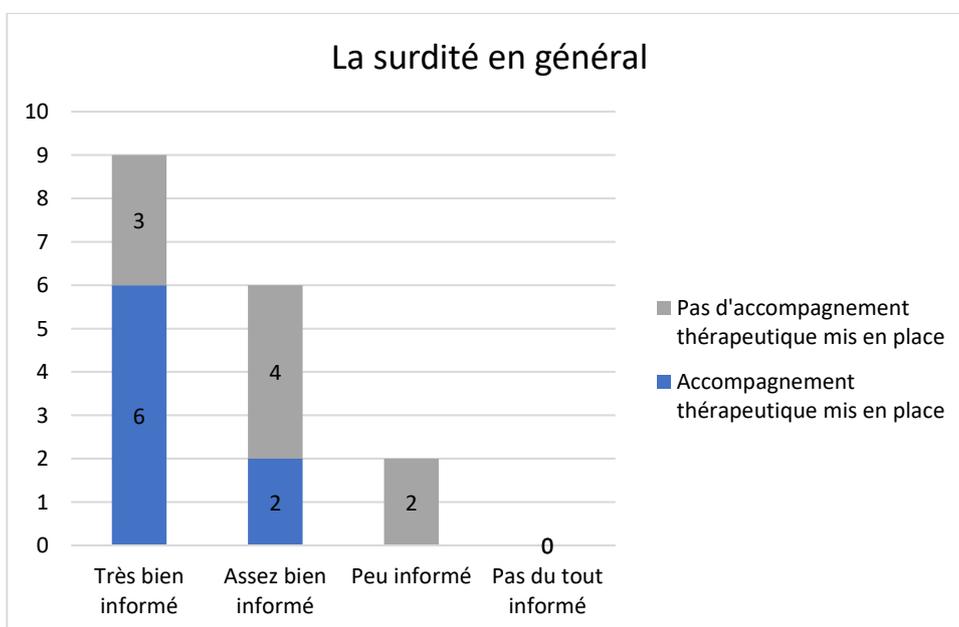
- A. réside dans le département du Lot, la surdité bilatérale moyenne de type mixte a été confirmée à 4 mois et l'ajustement des aides auditives a commencé à 12 mois avec un bon bénéfice. Ne trouvant pas d'audioprothésiste disponible dans le Lot, les parents ont dû se rendre à Toulouse. A. est suivi par un CAMSP et bénéficie de prises en charge en psychomotricité et kinésithérapie dans le cadre d'une pathologie neurologique centrale. Il n'y a pas d'orthophoniste au sein du CAMSP. Les parents ont rapporté des difficultés importantes pour trouver un orthophoniste exerçant en libéral spécialisé dans le domaine de la déficience auditive dans le Lot. La prise en charge orthophonique en libéral à raison de deux séances hebdomadaires a démarré plus tard, à 15 mois, A. étant sur liste d'attente.

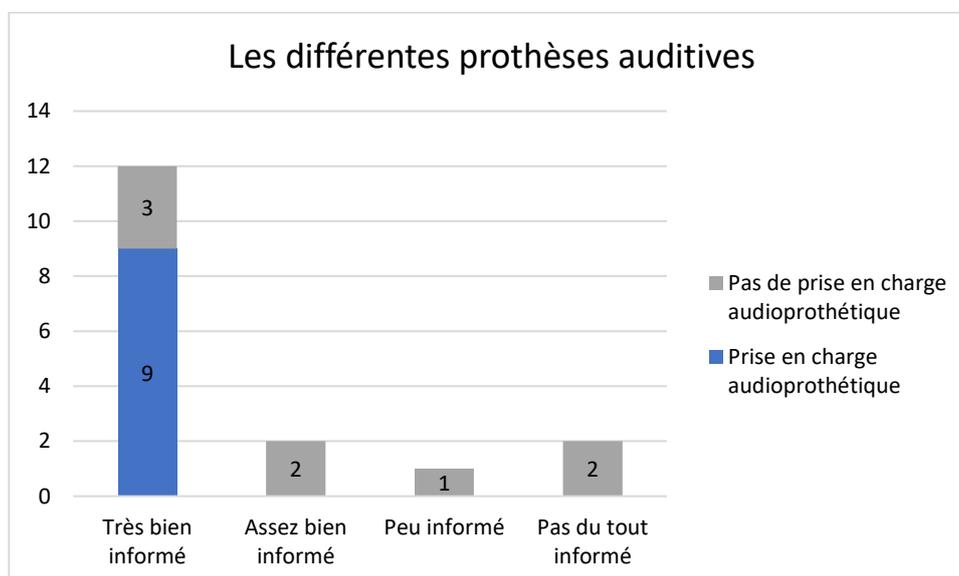
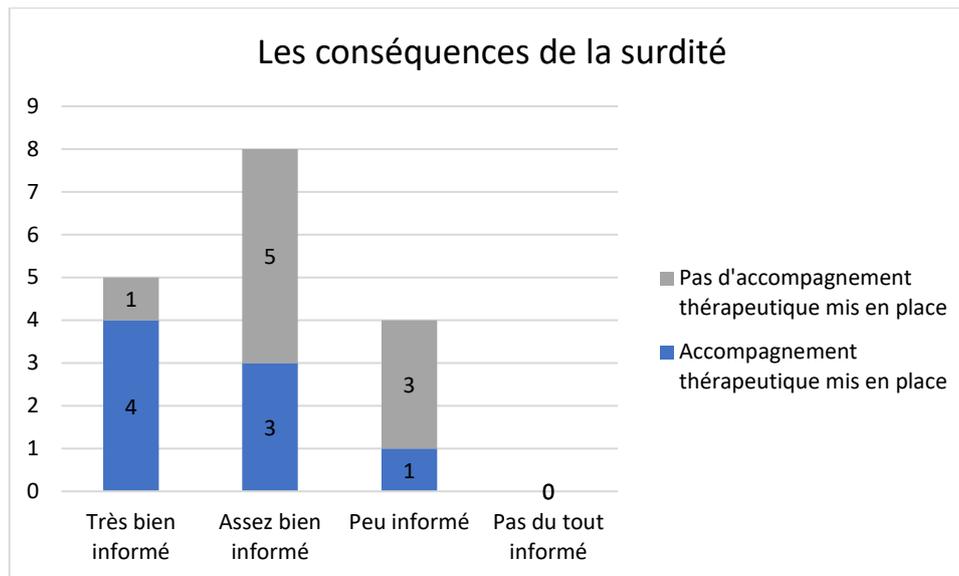
- K. est atteint d'une surdité bilatérale moyenne évolutive qui a été diagnostiquée à l'âge de 4 mois. Il réside à Toulouse. Des prothèses auditives bilatérales ont été mises en place à l'âge de 15 mois avec un bon gain prothétique. Les parents ont été confrontés à des délais d'attente importants pour obtenir un rendez-vous avec un orthophoniste. La prise en charge orthophonique en libéral a débuté à 18 mois à raison d'une séance par semaine de guidance familiale. L'assistante sociale du CDOS a été sollicitée pour aider la famille dans certaines démarches et notamment la constitution d'un dossier MDPH. K. est actuellement en attente d'une place en Service d'Education Spéciale et de Soins à Domicile (SESSAD).
- R. réside à Toulouse, la surdité bilatérale moyenne mixte a été diagnostiquée à l'âge de 2 mois. Des prothèses auditives bilatérales ont été mises en place à l'âge 5 mois avec un bon gain prothétique. Les délais d'attente pour obtenir un rendez-vous avec un orthophoniste libéral à Toulouse sont importants. R. était toujours en attente d'une place à l'âge de 15 mois.
- A. réside en banlieue toulousaine. La surdité bilatérale sévère a été diagnostiquée à 1 mois. Les prises en charge audioprothétique et orthophonique ont débuté à 13 mois. La famille rapporte des délais d'attente de plusieurs mois pour obtenir un rendez-vous avec les professionnels. Une demande pour une reconnaissance par la MDPH a été effectuée et l'orthophoniste libéral a sollicité plusieurs structures. A. est actuellement en attente qu'une place en SESSAD se libère.
- L. réside en zone rurale, à 60 kilomètres de Toulouse. La surdité bilatérale sévère a été diagnostiquée à l'âge de 3 mois. L. est né prématuré, il est pris en charge en psychomotricité et en kinésithérapie dans le cadre du réseau P'titMip. Ce réseau a pour objectif d'organiser le suivi des nouveau-nés vulnérables. La mise en place de prothèses auditives bilatérales a été réalisée à l'âge de 17 mois. La prise en charge orthophonique n'a actuellement pas débuté. La famille rapporte des difficultés pour obtenir un rendez-vous avec un orthophoniste libéral près de leur domicile, avec plusieurs mois d'attente. L. est actuellement en attente d'une place en Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce (SAFEP). Une demande MDPH est en cours.

8. Analyse de l'information délivrée aux parents

Nous avons demandé aux parents s'ils s'estimaient suffisamment informés sur la surdité. La question posée est « Avez-vous été informé de façon satisfaisante sur ces différents points ? ». Les 17 réponses obtenues sont présentées dans les figures ci-dessous. Nous avons choisi de distinguer par un code couleur les réponses des parents qui ont bénéficié d'un accompagnement thérapeutique par un professionnel spécialisé afin de voir si l'accompagnement thérapeutique était corrélé au niveau d'information. Ces résultats sont à nuancer compte tenu de la faible taille de l'échantillon (17 réponses).

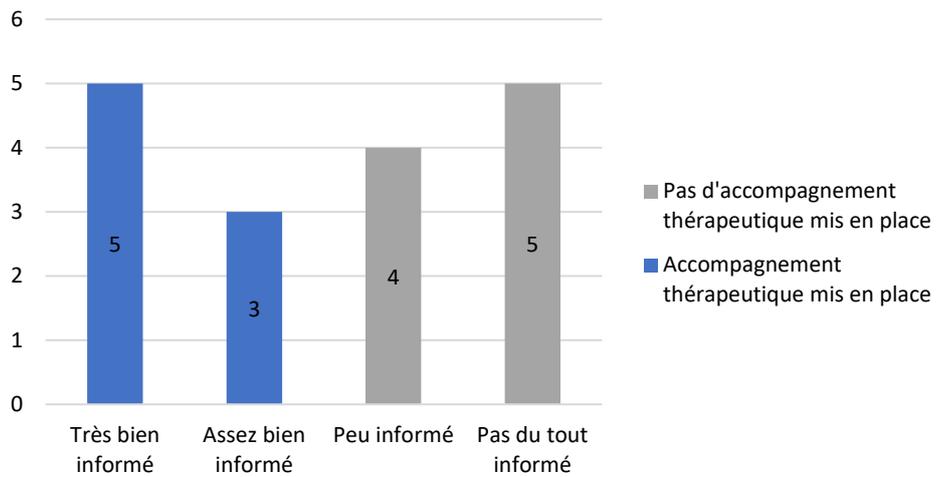
Les parents s'estiment globalement bien informés concernant la surdité, ses conséquences et les différents appareillages possibles. Le niveau d'information ne semble pas être systématiquement lié à la mise en place d'un accompagnement thérapeutique. Cependant, les parents des enfants ayant démarré une prise en charge audioprothétique s'estiment tous très bien informés quant aux prothèses auditives.



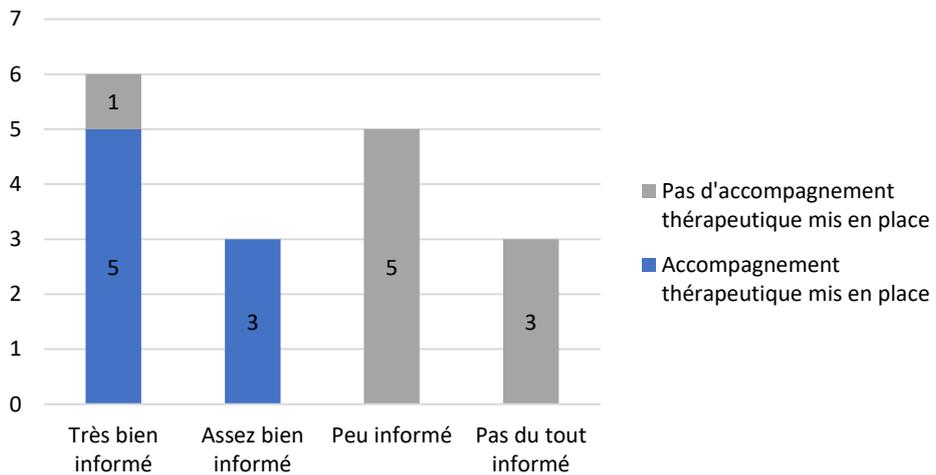


De façon générale, les parents s'estiment moyennement informés concernant le développement du langage, les différents modes de communication qui s'offrent à eux et les professionnels vers lesquels ils peuvent se tourner. Cependant, on remarque que la mise en place d'un accompagnement est clairement liée au niveau d'information. En effet, tous les parents ayant débuté un accompagnement s'estiment très bien informés ou assez bien informés dans ces trois domaines. A l'inverse, les parents s'estiment peu informés ou pas du tout informés quand aucun accompagnement n'a été mis en place.

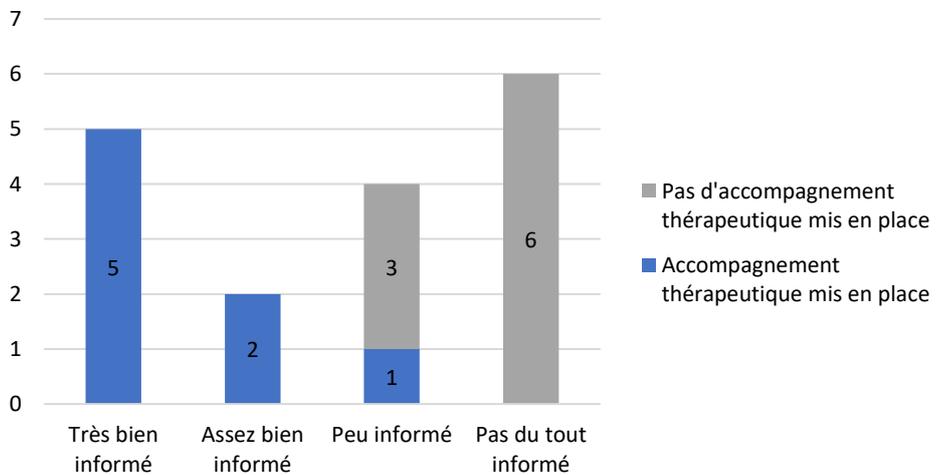
Le développement du langage



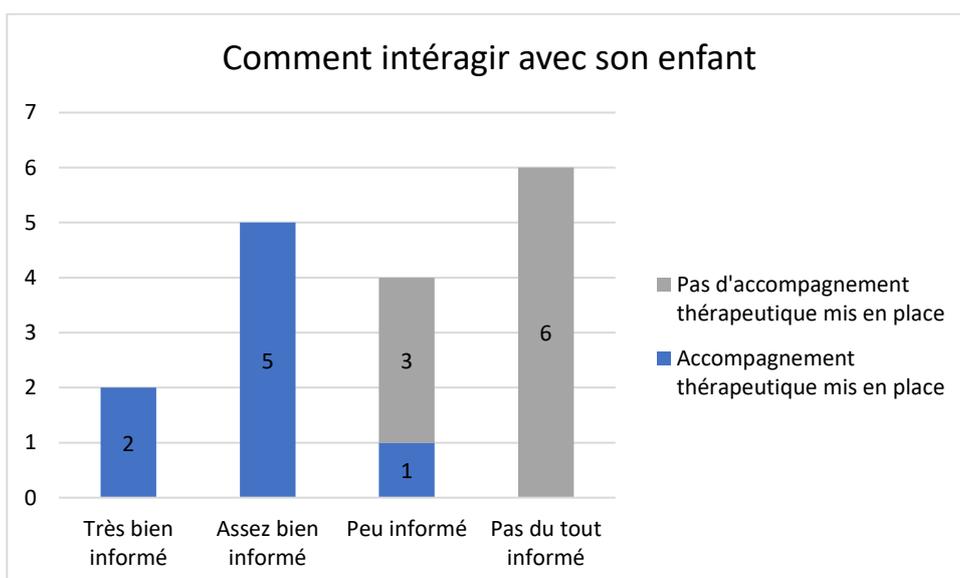
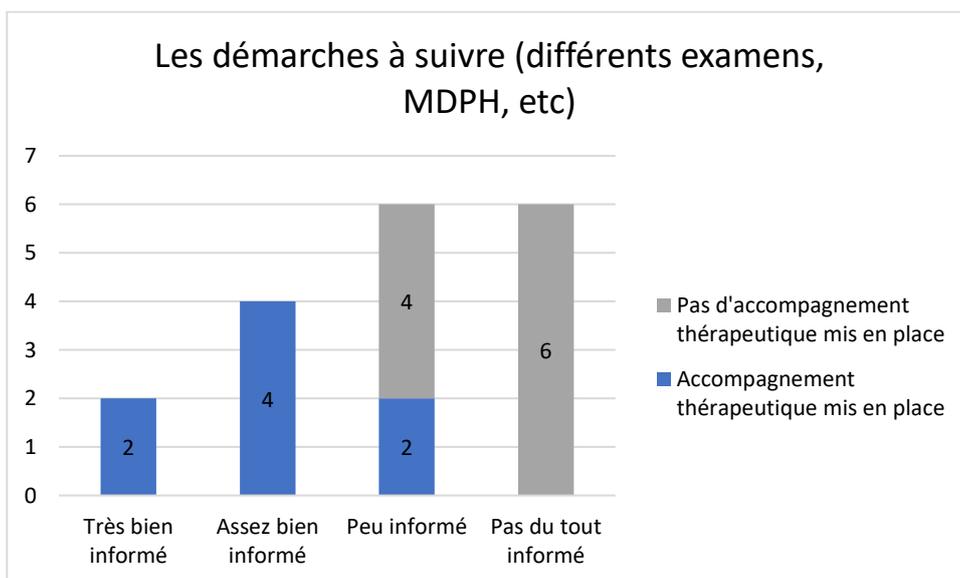
Les différents modes de communication



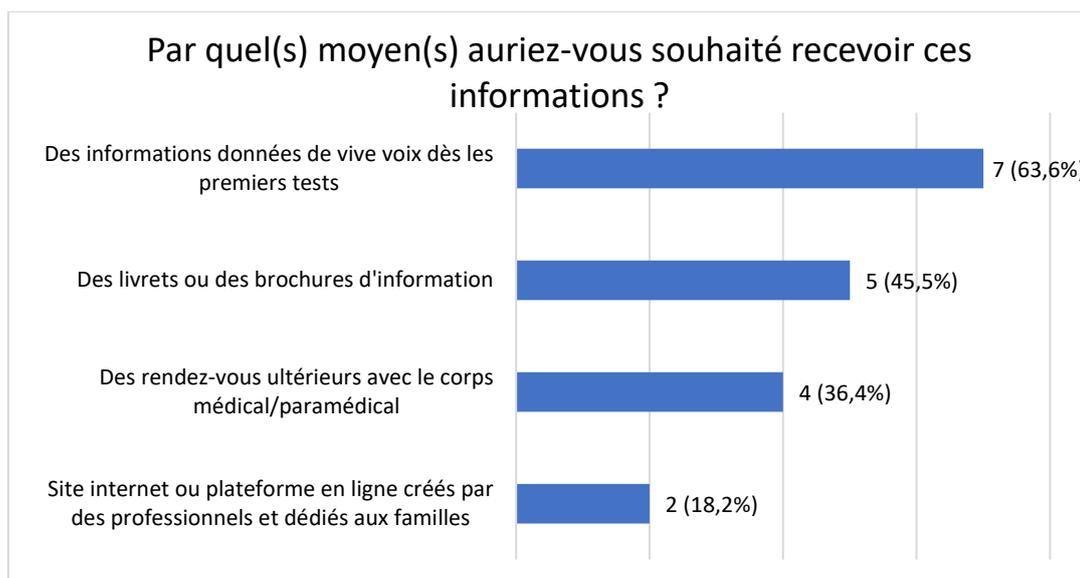
Les professionnels vers qui vous tourner



Les deux figures ci-dessous montrent les domaines pour lesquels les parents s'estiment les moins informés. Il s'agit des démarches administratives concernant la surdité (demandes d'aides, dossier MDPH, etc.) et des conseils pour interagir avec leur enfant. Ces deux domaines sont au plus près des préoccupations quotidiennes d'une famille accueillant un enfant sourd. On note ici que l'accompagnement thérapeutique joue un rôle déterminant puisque tous les parents qui en bénéficient s'estiment mieux informés que ceux qui n'ont aucun accompagnement.



Les parents estimant ne pas avoir été suffisamment informés ont répondu à la question suivante : « Par quel(s) moyen(s) auriez-vous aimé recevoir ces informations ? ». Plusieurs choix étaient possibles. Onze personnes ont répondu à cette question, les réponses sont exposées dans la figure ci-dessous. On note que 63.6 % des répondants souhaitent recevoir davantage d'informations de vive voix dès les premiers tests et 45.5 % des répondants souhaitent obtenir ces informations par le biais de livrets ou brochures. Seulement 18.2 % souhaitent être informés et accompagnés via une plateforme en ligne ou un site internet.



9. Surdités unilatérales

Une surdité unilatérale a été décelée chez 24 enfants, soit 36% du total des surdités. Parmi les surdités unilatérales, on dénombre 3 surdités légères, 17 surdités moyennes, 1 surdité sévère et 3 surdités profondes. Six enfants sont perdus de vue, ce qui représente 25% des surdités unilatérales. Parmi eux, 4 enfants présentent une surdité unilatérale moyenne et 2 présentent une surdité unilatérale légère. Seulement trois enfants atteints d'une surdité unilatérale moyenne ont été appareillés en moyenne à l'âge de 14.3 mois (11 mois – 20 mois) (figure 12). Quatre enfants présentent des otites séromuqueuses et 3 de ces enfants ont bénéficié de la pose d'aérateurs transtympaniques en moyenne à l'âge de 12 mois (10 mois – 14 mois). Aucun enfant atteint de surdité unilatérale n'a été pris en charge par un orthophoniste ou a bénéficié d'un accompagnement familial (figure 11).

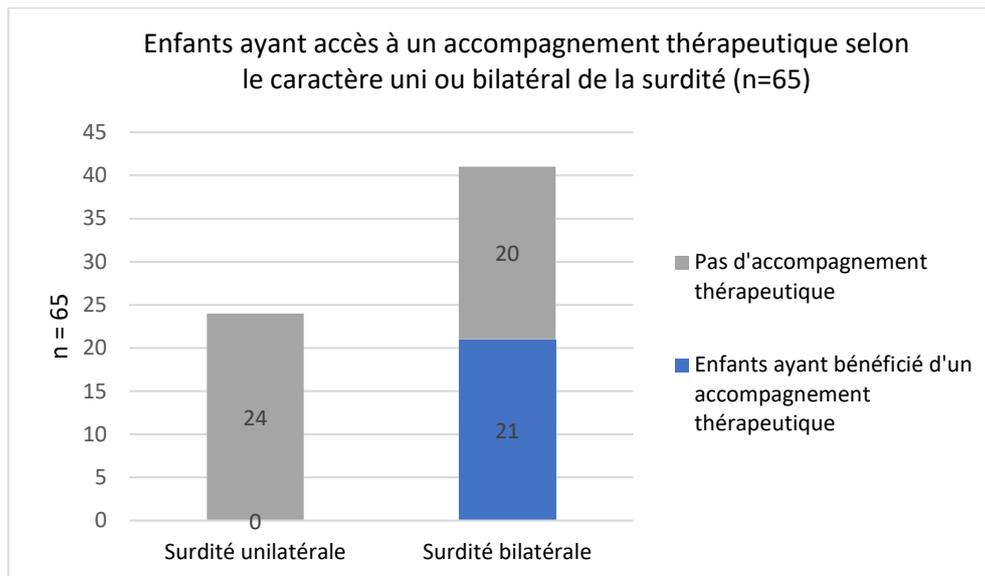


Figure 11 : Enfants ayant accès à un accompagnement thérapeutique selon le caractère uni ou bilatéral de la surdité

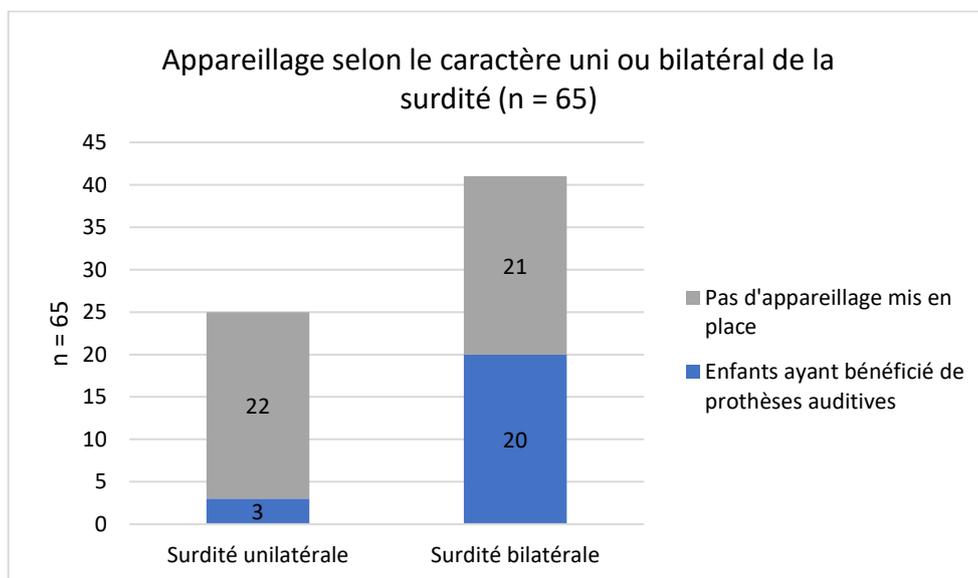


Figure 12 : Appareillage selon le caractère uni ou bilatéral de la surdité

1. Les enfants ont-ils eu un suivi adapté en référence aux recommandations de la HAS et du JCIH ?

1.1. Phase initiale du dépistage

Le taux d'exhaustivité du dépistage dans les 27 maternités de la région Midi-Pyrénées atteint 98%. Ce résultat signifie que 98 % des nouveau-nés ont été testés à la maternité durant leur premier ou leur deuxième jour de vie. En comparaison aux autres expériences similaires, les taux de couverture du dépistage systématique varient de 95 à 99% (HAS, 2007). Cette couverture atteint 98.6 % si l'on tient compte des 213 enfants non testés à la maternité mais qui ont été récupérés par l'ARDMP et testés plus tard. Cela montre l'importance de relancer les familles ayant échappé au dépistage à la maternité. La prévalence des surdités bilatérales est de 1.4/1000 nouveau-nés, ce qui correspond aux données retrouvées dans la littérature (Antoni et al., 2016; Caluraud et al., 2015).

1.2. Phase de confirmation du diagnostic

Le tableau 3 montre la proportion d'enfants qui ont atteint l'objectif du JCIH concernant la confirmation de la surdité après un dépistage et un contrôle de l'audition suspects. A la lecture de ces données, nous pouvons affirmer que la région Midi-Pyrénées est performante sur cet aspect du dépistage puisque la grande majorité des enfants (66 %) ont pu accéder à la phase diagnostique au CDOS avant l'âge de 3 mois.

Surdité uni et bilatérales	N	%
Confirmation de la surdité à ≤ 3 mois	60	66
Confirmation de la surdité à ≥ 3 mois	31	34
Total	91	100

Tableau 3 : Répartition des enfants diagnostiqués à ≤ 3 mois

Avec un âge moyen de 2.9 mois au moment du diagnostic (toutes surdités confondues), le dépistage en Midi-Pyrénées atteint l'objectif fixé par le JCIH d'une détection précoce de la surdité dans les 3 premiers mois de vie de l'enfant. Nous retrouvons des résultats variables dans la littérature :

- Une étude menée par Wood et al. (2015) au Royaume-Uni qui rapporte un âge moyen au moment du diagnostic de 1.6 mois pour les surdités bilatérales.
- Deux études menées en Ile-de-France et en Champagne-Ardenne, les âges moyens au moment du diagnostic sont respectivement de 3 et 3.2 mois (Antoni et al., 2016; Lévêque et al., 2007).

La mise en place du dépistage a permis de réduire considérablement l'âge de l'enfant au moment de la confirmation du diagnostic. La précocité de ce diagnostic est observée pour tous les types et les degrés de perte auditive. Désormais, les retards de diagnostic sont essentiellement dus à des problématiques sociales, à des rendez-vous non honorés ou à des hospitalisations prolongées.

Cet âge très précoce au diagnostic peut être discuté. En effet, le suivi audiométrique est très variable chez un enfant aussi jeune. Nous avons rapporté 25 cas d'enfants qui ont vu leur audition se normaliser durant les deux premières années. Néanmoins, cela concernait exclusivement des pertes auditives légères à moyennes. Tous les enfants ayant un diagnostic initial de surdités sévères à profondes ont bénéficié d'une confirmation de ce diagnostic après un suivi audiométrique. Plusieurs cas de surdités évolutives sont décrits dans la littérature, tout comme les surdités acquises qui échappent au dépistage à la maternité (Fitzpatrick, dos Santos, Grandpierre, & Whittingham, 2017). Il est important de rappeler aux familles que le dépistage néonatal permet un repérage précoce des surdités, mais que l'audition est susceptible de se modifier au cours de l'enfance.

1.3. L'accompagnement de l'enfant et de ses parents

Le tableau 4 montre la proportion d'enfants qui ont atteint l'objectif de la HAS concernant l'accompagnement thérapeutique de l'enfant et de sa famille. Nous constatons que seulement 37% des enfants atteints de surdité bilatérale moyenne à profonde ont pu bénéficier d'un accompagnement à la suite de l'annonce diagnostique avant 12 mois.

Surdités bilatérales moyennes à profondes	N	%
Accompagnement thérapeutique avant 12 mois	15	37
Pas d'accompagnement thérapeutique avant 12 mois	26	63
Total	41	100

Tableau 4 : Répartitions des enfants ayant bénéficié d'un accompagnement avant l'âge de 12 mois

Toutefois, si l'on ne tient pas compte de l'échéance fixée aux 12 mois de l'enfant par la HAS, près de la moitié des sujets de notre enquête (21/41) ont bénéficié d'un accompagnement thérapeutique à un âge médian de 9 mois. Ces chiffres sont à nuancer car il ressort un net contraste entre la prise en charge des surdités moyennes et la prise en charge des surdités sévères à profondes. En effet, 100% des enfants atteints de surdités sévères et profondes ont bénéficié d'un accompagnement thérapeutique à un âge médian de 6 mois (après exclusion de 2 refus de suivi). Seulement 40% des enfants avec une surdité moyenne ont bénéficié d'un accompagnement thérapeutique à un âge médian de 12 mois. Ces résultats sont semblables à ceux rapportés par l'équipe de Blanchet et al. (Blanchet et al., 2012) dans la région Languedoc-Roussillon. Les auteurs rapportent que 44% des enfants porteurs d'une surdité moyenne ont bénéficié d'un accompagnement à un âge moyen de 16 mois, 75% des surdités sévères à un âge moyen de 15 mois et 100% des surdités profondes à un âge moyen de 6 mois. Toutes les autres études françaises s'intéressent seulement à la réhabilitation audioprothétique et ne prennent pas en compte l'accompagnement de l'enfant et de ses parents (Antoni et al., 2016; Caluraud et al., 2015; Lévêque et al., 2007). Une équipe anglaise rapporte des résultats très différents des nôtres : l'âge moyen au début de l'accompagnement est de 2 mois, quel que soit le degré de surdité (Wood et al., 2015).

1.4. Amplification de l'audition

Le tableau 5 montre la proportion d'enfants qui ont atteint l'objectif de la HAS concernant la mise en place d'aides auditives conventionnelles avant l'âge de 12 mois dans le cadre d'un projet audiophonatoire. On constate que seulement 32% des enfants ayant une surdité bilatérale moyenne à profonde ont été appareillés avant l'âge de 12 mois. Cependant, ce résultat est à nuancer car la mise en place de prothèses auditives a été retardée dans certains cas du fait d'inflammations récurrentes de l'oreille moyenne ou de pathologies associées qui devaient faire l'objet d'un traitement médical ou chirurgical.

Surdités bilatérales moyennes à profondes	N	%
Aide auditive avant l'âge de 12 mois	13	32
Pas d'aide auditive avant l'âge de 12 mois	28	68
Total	41	100

Tableau 5 : Répartition des enfants appareillés avant l'âge de 12 mois

Toutefois, si l'on ne tient pas compte de l'échéance fixée aux 12 mois de l'enfant par la HAS, près de la moitié des sujets de notre enquête (20/41) ont bénéficié d'un appareillage conventionnel à un âge médian de 8 mois. Là aussi, nous constatons un décalage entre la prise en charge audioprothétique des surdités moyennes et celle des surdités sévères à profondes. Dans notre cohorte, 100% des enfants atteints de surdités sévères à profondes ont bénéficié d'un appareillage conventionnel à un âge médian de 5.5 mois (après exclusion de 2 refus de suivi). Seulement 37% des enfants atteints de surdités moyennes ont été appareillés à un âge médian de 12.5 mois. En comparaison, Blanchet et al. (2012) rapportent un taux d'appareillage de 100% pour les surdités sévères à profondes avec un âge moyen d'appareillage à 4 mois pour les surdités profondes et 8 mois pour les surdités sévères. Le taux d'appareillage des surdités moyennes est plus important que celui de notre cohorte, il est de 75% avec un âge moyen au début de l'appareillage de 13 mois. Lévêque (2007) rapporte des taux d'appareillage similaires à ceux de notre population, mais l'âge moyen au début de l'appareillage est plus précoce (5 mois). Une équipe californienne rapporte un taux d'appareillage de 66% avant l'âge de 6 mois pour les surdités moyennes (Sininger et al., 2010). Ces chiffres montrent une attitude plus interventionniste de la part des équipes américaines vis-à-vis de l'appareillage des surdités moyennes.

1.5. Implantation cochléaire

Pour rappel, 8 enfants de notre cohorte étaient atteints d'une surdité bilatérale profonde et 4 d'entre eux ont bénéficié d'un implant cochléaire à un âge médian de 12 mois (10 – 18 mois). Ces 4 enfants ont été implantés car les seuils nécessaires au développement de la parole étaient insuffisants avec un appareillage conventionnel. L'objectif fixé par la HAS d'une implantation cochléaire avant 18 mois est donc atteint.

Les 4 autres enfants sourds profonds n'ont pas été implantés pour les raisons suivantes :

- 1 refus par des parents sourds signants ayant un projet gestuel pour leur enfant,
- 1 arrêt des soins pour un enfant ayant une infection par CMV grave,
- 1 enfant avec suspicion de troubles du spectre autistique, après discussion avec le CAMSP l'implant cochléaire n'a pas été proposé,
- 1 enfant avec un contexte social trop précaire.

L'âge médian à l'implantation cochléaire retrouvé dans la littérature est variable : en fonction des régions, il peut être de 12.5 mois (Blanchet et al., 2012) ; 14 mois (Antoni et

al., 2016) ou 17 mois (Lévêque et al., 2007). La région Midi-Pyrénées se situe donc dans le groupe d'âge à l'implantation le plus précoce.

2. Focus sur les surdités moyennes

Les surdités moyennes sont les surdités les plus fréquentes et la généralisation du dépistage néonatal a permis de les détecter très précocement. Dans notre étude, 31 enfants atteints d'une surdité moyenne ont été diagnostiqués à un âge moyen de 3 mois. Avant la mise en place du dépistage, les surdités moyennes étaient repérées plus tardivement, à 40 mois d'après François et Hautefort (2011). Ces surdités soulèvent de nombreuses interrogations quant à leur prise en charge, alors que les critères de diagnostic et de prise en charge des surdités sévères et profondes font l'objet d'un consensus. Elles sont plus complexes à diagnostiquer que les surdités sévères et profondes car la nature de la surdité (surdité de transmission, de perception ou mixte) n'est pas simple à mettre en évidence rapidement. En premier lieu parce qu'il est difficile de préciser des seuils audiométriques chez le très jeune enfant, notamment dans le cas de surdités moyennes de grade 1 (seuils compris entre 41 et 55 dB). Puis, parce que de nombreux enfants nés prématurément présentent des surdités transitoires liées à un retard de maturation. De plus, les otites séromuqueuses sont très fréquentes chez le jeune enfant et peuvent provoquer une surdité moyenne de transmission.

Au sein de notre cohorte, une surdité bilatérale moyenne a été repérée chez 31 enfants. Un enfant est décédé précocement. Sur 30 enfants, 18 ont réalisé une audiométrie comportementale afin de préciser leurs seuils auditifs et la nature de leur surdité. 13 enfants présentaient une surdité mixte avec une courbe de conduction aérienne plus abaissée que celle de la conduction osseuse et 5 enfants présentaient une surdité de transmission avec une courbe de conduction osseuse normale et une conduction aérienne abaissée. 12 enfants sur les 13 atteints d'une surdité moyenne mixte ont été appareillés et un enfant n'a pas été appareillé mais portait des ATT. Sur les 5 enfants qui présentaient une surdité de transmission, aucun n'a bénéficié d'un appareillage. Des ATT ont été posés chez 3 enfants et les 2 autres enfants atteints de surdité de transmission n'ont bénéficié d'aucun traitement mais font l'objet d'une surveillance.

L'adhésion des parents peut être plus difficile à obtenir dans le cas de surdités moyennes car l'enfant réagit aux bruits et à la voix, il vocalise comme un enfant entendant. La question de la prise en charge précoce se pose dans le cas de ces surdités. Faut-il les appareiller et

quand ? Quelle est la place de l'orthophoniste ? Les recommandations françaises et internationales ne font pas de distinction entre la prise en charge des surdités moyennes et celle des surdités sévères et profondes. Dans les faits, il est judicieux de réaliser un suivi au cas par cas, en s'ajustant aux besoins de l'enfant et de ses parents. Si les parents sont très demandeurs, une prise en charge précoce peut être entamée dès l'annonce du diagnostic. En revanche, si les parents ne voient pas l'utilité d'un appareillage, un accompagnement orthophonique à visée de prévention peut être mis en place une fois par mois. La réhabilitation auditive pourra alors débiter un peu plus tard. Il faut cependant veiller à ne pas basculer dans une posture trop « attentiste ». Certes, le risque d'une privation de l'audition due à des otites est fréquent dans les surdités moyennes mais ce risque est transitoire. Les effets sur le développement du langage sont alors moins importants. Néanmoins, il ne faut pas négliger le retentissement d'une surdité moyenne et d'autant plus si les otites sont récurrentes, si l'enfant présente des troubles associés à la surdité ou si la surdité moyenne est de deuxième grade (seuils compris entre 56 et 70 dB).

3. Les différents facteurs entraînant un retard ou une absence de prise en charge

Pour rappel, nous avons analysé les raisons avancées par les familles justifiant un retard ou une absence de prise en charge (en référence aux recommandations officielles). Les principales raisons retrouvées concernent : les otites séromuqueuses, les pathologies associées à la surdité, des délais d'attente importants pour obtenir un rendez-vous, les enfants perdus de vue et enfin les familles ayant exprimé un refus de suivi.

Les surdités de transmissions secondaires aux otites séromuqueuses ne sont pas la cible principale du dépistage. Néanmoins, elles touchent de nombreux enfants et peuvent avoir des conséquences négatives. Dans notre étude, 7 enfants atteints d'une surdité bilatérale moyenne présentaient des otites séromuqueuses à répétition. Pour rappel, des ATT ont été posés chez 6 enfants sur 7, à un âge moyen de 16 mois (12 mois – 20 mois). D'après la Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie, la pose d'ATT est indiquée à partir de 12 mois en cas d'otites séromuqueuses persistantes. Antoni et al. (2016) recommandent quant à eux la mise en place d'ATT dès 6 mois si otites séromuqueuses et surdités moyennes sont associées. Des prothèses auditives seront suggérées vers 9 mois s'il n'y a pas d'amélioration de l'audition. On remarque d'après ces recommandations que la pose d'ATT s'est effectuée tardivement pour les sujets de notre cohorte, en moyenne à 16 mois. Pour un enfant, il n'y a

pas eu d'indication de pose d'ATT en raison d'une évolution favorable. Une audiométrie comportementale a été réalisée sur 6 enfants. L'audiométrie met en évidence que 4 d'entre eux présentent une surdité de transmission et 2 enfants présentent une surdité mixte. Seul un enfant, atteint d'une surdité moyenne mixte, a été appareillé à l'âge de 16 mois et a démarré une prise en charge orthophonique à 24 mois. Nous observons que pour les enfants présentant des OSM persistantes associées à une surdité, la confirmation du diagnostic et le démarrage de la prise en charge sont alors souvent retardés. Il a pourtant été démontré que la précocité du traitement permettait de réduire les difficultés ultérieures d'apprentissages des enfants présentant des OSM chroniques (Golz et al., 2005; Hall, Maw, & Steer, 2009).

Concernant les familles ayant dû faire face à des délais d'attente importants et les enfants perdus de vue, nous avons cherché à savoir si le lieu d'habitation des parents jouait un rôle sur l'un ou l'autre de ces deux facteurs. La faible taille de l'échantillon ne nous a pas permis de tirer des conclusions probantes. Cependant, on note que sur les 6 enfants perdus de vue, 4 habitent en zone rurale (commune < 2000 habitants). Ce sont tous des enfants porteurs d'une déficience auditive moyenne. Nous pouvons supposer que la difficulté à obtenir l'adhésion des parents dans le cas des surdités moyennes, surajoutée à l'éloignement géographique contribuent à ce phénomène. Concernant les délais d'attente pour obtenir un rendez-vous avec un professionnel ou une place en institution, l'éloignement géographique peut également jouer un rôle. Sur 5 enfants ayant été confrontés à des délais d'attente importants (entre 6 mois et un an), 3 habitent en zone rurale. Toutefois, les 2 autres enfants sont domiciliés à Toulouse et ont également dû faire face à des délais importants, que ce soit pour obtenir une place chez un professionnel en libéral ou en institutions. La distance entre le domicile de l'enfant et le lieu de soin pose également question. Pour exemple, nous citerons le cas de L. qui a une déficience auditive bilatérale profonde et qui bénéficie d'un implant cochléaire. La prise en charge orthophonique à raison de 3 séances hebdomadaires se situe à 42 kilomètres de son domicile, les parents n'ayant pas pu trouver d'orthophoniste disponible plus proche.

4. Information délivrée aux parents

Nous avons demandé aux parents par le biais du questionnaire s'ils s'estimaient suffisamment informés. Les réponses montrent que le niveau d'information est corrélé positivement avec la mise en place d'un accompagnement thérapeutique précoce pour les domaines suivants : le développement du langage, comment interagir avec son enfant, les

différents modes de communication, les droits des familles, les démarches administratives à effectuer et les différents acteurs du suivi de l'enfant. Cela montre bien l'importance d'un accompagnement thérapeutique pour les familles à la suite de l'annonce du diagnostic. Les consultations d'annonce avec le médecin ORL semblent suffire pour bien informer les parents sur la surdité et ses conséquences sur le développement ainsi que sur les différents appareillages possibles. Cependant, un étayage par un orthophoniste et/ou un psychologue semble nécessaire pour certaines familles afin de les informer sur les 5 domaines cités ci-dessus.

Depuis 2017, un accompagnement précoce est proposé par l'orthophoniste et la psychologue du CDOS de façon systématique à tous les parents d'enfants atteints de surdités bilatérales sévères à profondes, et au cas par cas pour les surdités bilatérales moyennes. Ce dispositif est récent et doit se poursuivre, les résultats ci-dessus vont dans ce sens. Cependant, ces résultats restent non significatifs devant la faible taille de l'échantillon. Une étude avec un échantillon plus important serait intéressante pour confirmer la pertinence de ce dispositif.

Hormis les consultations avec les professionnels du corps médical et paramédical, les parents auraient aimé être informés par le biais de livrets ou de brochures. Il serait donc judicieux de donner aux parents un support d'informations écrit reprenant ce qui a été dit lors des consultations avec les professionnels. Fruit de la collaboration entre l'INPES et la Fondation de France, l'ouvrage intitulé *La surdité de l'enfant – Guide pratique à l'usage des parents* (INPES, 2005) est un très bon outil d'information qui se veut neutre et abordable pour tous. Sur ce sujet, la HAS (2007) recommande d'informer les familles et également « de leur remettre par écrit les coordonnées des services ou professionnels localement disponibles permettant aux parents d'être accompagnés et à l'enfant d'être suivi ». En se basant sur ces recommandations, il serait intéressant de créer un livret spécifique à la région Midi-Pyrénées, qui regrouperait les informations suivantes :

- Des rappels simples et schématisés sur l'anatomie et la physiologie de l'oreille,
- Les différents types et degrés de surdité,
- Les conséquences de la surdité sur le développement de l'enfant,
- Les prothèses auditives,
- Les modes de communication,
- Les acteurs du diagnostic et de la prise en charge,

- Les coordonnées des établissements médico-sociaux proposant des programmes d'accompagnement et d'intervention précoces par département en fonction de l'approche (visuogestuelle ou audiophonatoire),
- Les coordonnées des audioprothésistes spécialisés en appareillage pédiatrique,
- Les coordonnées des orthophonistes libéraux spécialisés en surdité de l'enfant,
- Les coordonnées des associations de parents d'enfants sourds et de personnes sourdes,
- Les coordonnées des centres d'information sur la surdité et le site internet officiel <http://www.surdi.info/>,
- Les démarches permettant d'obtenir une reconnaissance de la MDPH ainsi que des aides financières.

Ce type de livret ne doit pas se substituer aux différentes rencontres entre la famille et le corps médical et paramédical. Mais la quantité d'informations à communiquer aux parents lors des premières consultations est telle qu'une grande partie en sera oubliée. Ce genre de livret permet de garder une trace écrite de ces échanges afin que les parents puissent s'y référer en cas de besoin ou quand ils se sentiront prêts à effectuer certaines démarches.

5. La place des professionnels libéraux et des institutions en aval du dépistage

Dans 5 cas, les professionnels n'ont pas pu répondre à temps à la demande de prise en charge. La problématique des délais d'attente revient souvent quand on interroge les familles. Les délais peuvent varier de quelques mois à un an, ce qui est difficilement acceptable pour un aussi jeune enfant et ses parents, qui sont en attente d'un accompagnement. Cela est d'autant plus vrai quand on connaît les bénéfices d'une prise en charge précoce, ou quand les familles se sentent démunies suite à l'annonce du diagnostic de déficience auditive.

Nous constatons qu'il y a un manque d'orthophonistes libéraux spécialisés et un nombre insuffisant de places en institutions. Nous avons voulu recenser ces partenaires de soin dans la région Midi-Pyrénées. En général, c'est le médecin ORL qui oriente les familles en leur donnant les coordonnées de professionnels à contacter proches de leur domicile. En effet, il est difficile pour les parents d'avoir accès à un répertoire actualisé de toutes les institutions accueillant des enfants déficients auditifs de 0 à 3 ans. Il existe un service d'éducation spéciale et de soins à domicile dans chaque département, mais leurs capacités d'accueil sont limitées et les enfants se retrouvent sur liste d'attente. De plus, l'intégration à ce type

d'institutions se réalise uniquement sur notification MDPH, après avoir fait une demande de dossier qui peut prendre plusieurs mois. Faute de place disponible, certains enfants sont orientés vers du libéral alors que les surdités sévères et profondes ainsi que la présence de troubles associés relèvent d'une prise en charge institutionnelle et pluridisciplinaire.

Comme nous l'avons expliqué, l'orthophoniste joue un rôle essentiel dans l'accompagnement précoce. Pourtant, d'après nos observations ainsi que les témoignages des parents, peu d'orthophonistes libéraux acceptent de recevoir un jeune enfant sourd dans un court délai. Est-ce dû à une pénurie d'orthophonistes ou bien à une réticence de leur part ? Cette question serait intéressante à développer et pourrait faire l'objet d'une enquête au sein de la profession.

6. Perspectives et propositions

6.1 L'importance des Centres d'Action Médico-Sociale Précoce dans l'accompagnement des familles

Comme nous l'avons vu, les familles se retrouvent souvent confrontées à des délais d'attente importants avant de pouvoir intégrer un service spécialisé ou pour obtenir un rendez-vous chez un professionnel libéral, alors qu'elles auraient besoin d'un accompagnement immédiat après l'annonce du diagnostic. Depuis 2014, le dépistage s'est généralisé mais le relais entre l'étape diagnostique au CDOS et la prise en charge n'a pas été mis en place faute de financement dédié. Les familles devraient être accompagnées et soutenues par une équipe pluridisciplinaire en lien direct avec le CDOS afin de sécuriser le processus d'annonce, poursuivre le suivi de l'enfant et élaborer le projet individuel. Cette étape doit débiter immédiatement après la phase diagnostique réalisée au CDOS, avant d'orienter la famille sur une structure plus appropriée, en fonction du projet de communication et de la présence ou non de handicap associé. Toutes ces missions sont celles qui incombent généralement aux Centres d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP). Cependant, il n'existe pas de CAMSP spécialisé pour la déficience auditive en Haute-Garonne, alors que c'est le département qui concentre la moitié de la population en Midi-Pyrénées. Il n'existe qu'un seul CAMSP auditif dans la région qui se situe dans le département du Tarn. Ce CAMSP ne dispose pas de liste d'attente et peut accueillir les enfants et leurs familles immédiatement après la confirmation de la surdité. Mais ce CAMSP ne peut à lui seul absorber toutes les demandes des familles résidant en Haute-Garonne, d'où

l'intérêt de la création d'une structure de ce type qui serait rattachée au CHU de Toulouse. A défaut d'un CAMSP auditif en Haute-Garonne, une consultation en tandem avec l'orthophoniste et la psychologue du CDOS s'est mise en place, mais le CDOS se retrouve rapidement engorgé et ne peut pas proposer un suivi à toutes les familles dans des délais corrects.

6.2. Un réseau régional consacré au suivi des enfants sourds et de leurs familles

Dans le but d'établir davantage de liens au niveau régional entre les étapes du dépistage et de prise en charge des surdités de l'enfant, il serait pertinent de constituer un réseau regroupant médecins ORL, pédiatres, orthophonistes, audioprothésistes, psychologues et établissements médico-sociaux. En Languedoc Roussillon, un réseau de ce type s'est formalisé et il est rattaché au réseau périnatal Naître et Grandir. Un dispositif similaire en Midi-Pyrénées pourrait se mettre en place sur le même modèle, en se rattachant au réseau P'titMip. Créé en 2005, le réseau de soins régional P'titMip a prouvé son efficacité depuis plusieurs années. Il regroupe différents professionnels de la santé spécialisés dans la petite enfance et organise le dépistage, le suivi et la prise en charge des prématurés et des nouveau-nés vulnérables.

Une autre possibilité serait de créer un unique réseau pour l'ensemble de la nouvelle région Occitanie, exclusivement consacré au suivi des enfants déficients auditifs. Cette alternative semblerait plus opportune en raison de la récente fusion des régions Midi-Pyrénées et Languedoc-Roussillon et en vue d'une prochaine harmonisation des pratiques. Enfin, la mise en place d'un tel dispositif pourrait aussi permettre d'améliorer la formation des professionnels dans ce domaine.

6.3. Vers une télé-orthophonie ?

De nos jours, quand les moyens humains ne sont pas suffisants, ce sont les technologies du numérique qui sont privilégiées. Aux Etats-Unis, la télé-orthophonie (ou orthophonie à distance) découle de la télé-médecine et se développe dans certaines régions touchées par la pénurie de professionnels. Les premières études parues montrent des résultats encourageants en ce qui concerne la télé-intervention auprès de familles d'enfants déficients auditifs (Blaiser, Behl, Callow-Heusser, & White, 2013; Havenga, Swanepoel, le Roux, & Schmid, 2017). En France, l'avenant n°16 inscrit désormais à notre convention la possibilité

d'intervenir à distance. D'après l'article 6 de cet avenant, « *au regard de l'émergence des nouvelles technologies et pour favoriser l'accès aux soins de la population, les partenaires conventionnels initieront une réflexion sur la possibilité pour l'orthophoniste d'intervenir à distance auprès des patients via la télé-orthophonie. Des expérimentations pourront être envisagées dans ce cadre* » (Avenant n° 16 à la convention nationale organisant les rapports entre les orthophonistes et l'assurance maladie, 2017). Pourtant, les réponses obtenues au questionnaire ne vont pas dans ce sens : les familles préfèrent être informées de vive voix ou par le biais de livrets et ne semblent pas être intéressées par la création d'un site internet ou d'une plateforme dédiée.

7. Surdités unilatérales

La perte auditive unilatérale a longtemps été sous-estimée par la communauté scientifique. L'idée prédominante étant qu'une audition normale sur une seule oreille suffisait pour un développement harmonieux du langage chez l'enfant. Les professionnels de l'audition se sont penchés sur la question des hypoacusies unilatérales il y a quelques années et l'on sait désormais qu'elles ont un impact à long-terme sur la scolarité de ces enfants. Lieu (2013) a montré que les enfants d'âge scolaire atteints d'hypoacousie unilatérale avaient un taux plus important d'échec scolaire et de redoublements que les normo-entendants. Il a également démontré que ces enfants avaient un QI verbal inférieur aux normo-entendants. Des études doivent être menées pour déterminer si la réhabilitation auditive ou la prise en charge orthophonique peuvent réduire ces risques.

A la suite de la première consultation au CDOS pour réalisation de PEA-seuils, un diagnostic initial de surdité unilatérale a été posé chez 38 enfants. Quatorze enfants ont vu leur audition se normaliser au cours des mois qui ont suivi. Le diagnostic actuel de surdité unilatérale est donc confirmé pour 24 enfants, soit une prévalence de 0.8/1000 nouveau-nés. Ces données sont en accord avec celles retrouvées dans la littérature concernant la prévalence des surdités unilatérales (Caluraud et al., 2015). La répartition des enfants de notre cohorte selon le degré de sévérité de la surdité est la suivante :

- Surdité unilatérale légère : 3 enfants,
- Surdité unilatérale moyenne : 17 enfants,
- Surdité unilatérale sévère : 1 enfant,
- Surdité unilatérale profonde : 3 enfants.

On dénombre 6 perdus de vue (2 surdités unilatérales légères et 4 surdités unilatérales moyennes), soit 25% du total des surdités unilatérales. A ce jour, seulement 3 enfants bénéficient d'un appareillage de type bandeau. Ce sont tous des enfants atteints d'une surdité unilatérale moyenne mixte. Une amplification de l'audition est également prévue pour 2 enfants, au moment de leur entrée à l'école, vers l'âge de 3 ans. Les autres enfants ne bénéficient pas d'une amplification auditive en raison d'un bon développement du langage. Des ATT ont été posés, en moyenne à l'âge de 12 mois, chez 3 enfants qui présentaient des otites séromuqueuses. Enfin, aucun des 3 enfants atteints de surdité unilatérale profonde n'a été appareillé.

Il serait intéressant de voir dans quelques années le taux d'enfants de cette cohorte qui viendront consulter pour des difficultés scolaires. Noël-Petroff (1997) rapporte d'après son enquête que la surdité unilatérale n'entrave pas la mise en place du langage chez l'enfant mais qu'elle peut avoir des répercussions sur sa scolarité. Dans les expériences similaires menées en Languedoc-Roussillon par Blanchet (2012) et en Haute-Normandie par Caluraud (2015), aucun enfant atteint de surdité unilatérale n'a bénéficié de réhabilitation auditive.

Conclusion

Dans la présente étude, nous avons réalisé un état des lieux en Midi-Pyrénées du devenir à moyen-terme des enfants déficients auditifs qui sont issus du dépistage néonatal de la surdité.

Notre étude a pu mettre en évidence que le CDOS est capable de réaliser une confirmation diagnostique de qualité, dans un court délai, chez l'ensemble des nouveau-nés dont le test de dépistage est positif. En ce qui concerne l'accompagnement précoce des familles et la réhabilitation auditive, nous observons des disparités entre la prise en charge des surdités sévères et profondes et la prise en charge des surdités moyennes. Les recommandations de la HAS sont respectées pour le suivi auditif et la prise en charge des enfants atteints de surdité sévère ou profonde. En revanche, tous les critères ne sont pas respectés pour les enfants atteints de surdité moyenne. Nous avons toutefois observé que la prise en charge des surdités moyennes étaient plus complexes, du fait d'une possible normalisation de l'audition et de la prévalence élevée des surdités de transmission dues aux otites séromuqueuses dans cette série.

Dans un second temps, nous avons analysé les raisons à l'origine d'un défaut de suivi ou d'un retard dans la mise en place de l'accompagnement. Premièrement, les perdus de vue restent nombreux, cela concerne exclusivement des enfants présentant des surdités moyennes et des hypoacusies unilatérales. Deuxièmement, le manque de moyens humains demeure problématique. Les programmes de dépistage identifient davantage d'enfants présentant une déficience auditive de façon très précoce. Or, les partenaires de la prise en charge ne peuvent pas répondre à cette nouvelle demande à temps. Concernant l'accompagnement précoce, certaines familles doivent patienter plusieurs mois avant d'obtenir un rendez-vous en libéral ou une place dans un service spécialisé.

Une de nos propositions consiste en la création d'un « réseau surdité » en Midi-Pyrénées afin de proposer une offre de soins de proximité à tous les nouveau-nés atteints d'une déficience auditive. Pour cela, il est nécessaire de formaliser des réseaux informels de professionnels déjà existants, mais aussi de coordonner l'ensemble des partenaires intervenant dans le développement de l'enfant déficient auditif, pour proposer des modalités de prises en charge adaptées à chaque enfant et à sa famille.

Bibliographie

- ANAES. (1999). *Évaluation clinique et économique : dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques*. Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé.
- Antoni, M., Rouillon, I., Denoyelle, F., Garabédian, E.-N., & Loundon, N. (2016). Newborn hearing screening: Prevalence and medical and paramedical treatment of bilateral hearing loss in a neonatal series in the Île-de-France region of France. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*, 133(2), 95-99.
<https://doi.org/10.1016/j.anorl.2015.10.001>
- Avenant n° 16 à la convention nationale organisant les rapports entre les orthophonistes et l'assurance maladie (2017). Consulté à l'adresse
<https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000035880652>
- BIAP. (2003). Les recommandations. Bureau International d'Audiophonologie.
- Blaiser, K. M., Behl, D., Callow-Heusser, C., & White, K. R. (2013). Measuring Costs and Outcomes of Tele-Intervention When Serving Families of Children who are Deaf/Hard-of-Hearing. *International Journal of Telerehabilitation*, 5(2), 3-10.
<https://doi.org/10.5195/ijt.2013.6129>
- Blanchet, C., Artières, F., Sarda, P., & Mondain, M. (2012). Programme de dépistage néonatal et de prise en charge des surdités congénitales en Languedoc-Roussillon. *Les Cahiers de l'Audition*, 25(2), 18-19.
- Brazelton, T., & Cramer, B. (1997). *LES PREMIERS LIENS. L'attachement parents/bébé vu par un pédiatre et un psychiatre*. Calmann-Levy.
- Brun, M. (2009). *Les surdités de l'enfant*. Elsevier Masson.
- Caluraud, S., Marcolla-Bouchetemplé, A., Barros, A., Moreau-Lenoir, F., de Sevin, E., Rerolle, S., ... Lerosey, Y. (2015). Newborn hearing screening: Analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 79. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.03.012>

- Ching, T. Y. C., Dillon, H., Button, L., Seeto, M., Van Buynder, P., Marnane, V., ... Leigh, G. (2017). Age at Intervention for Permanent Hearing Loss and 5-Year Language Outcomes. *Pediatrics*, 140(3). <https://doi.org/10.1542/peds.2016-4274>
- CNAMTS. (2009). *Évaluation du programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité en maternité. Phase 1 et 2 Décembre 2007 – Décembre 2009*. Caisse Nationale d'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés.
- Comité Consultatif National d'Éthique. (2008). Avis n°103 : Éthique et surdité de l'enfant. Information sur le dépistage systématique et la prise en charge des enfants sourds.
- Deggouj, N. (2009). Dépistage auditif précoce et plasticité cérébrale. *Rééducation Orthophonique*, (237), 37-46.
- Denni-Krichel, N. (2009). Le partenariat parents-orthophonistes dans la prise en charge très précoce de l'enfant sourd. *Rééducation Orthophonique*, (237), 109-121.
- Eggermont, J. J. (1986). Defining and Determining Sensitive Periods. *Acta Oto-Laryngologica*, 101(sup429), 5-9. <https://doi.org/10.3109/00016488609122723>
- Fitzpatrick, E. M., dos Santos, J. C., Grandpierre, V., & Whittingham, J. (2017). Exploring reasons for late identification of children with early-onset hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 100, 160-167. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.06.039>
- François, M., Hautefort, C., Nasra, Y., & Zohoun, S. (2011). Évolution de l'âge du diagnostic des surdités congénitales. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*, 128(2), 72-76. <https://doi.org/10.1016/j.aforl.2011.01.001>
- Golz, A., Netzer, A., Westerman, S. T., Westerman, L. M., Gilbert, D. A., Joachims, H. Z., & Goldenberg, D. (2005). Reading performance in children with otitis media. *Otolaryngology--Head and Neck Surgery: Official Journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 132(3), 495-499. <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2004.09.030>
- Hall, A. J., Maw, A. R., & Steer, C. D. (2009). Developmental outcomes in early compared with delayed surgery for glue ear up to age 7 years: a randomised controlled trial. *Clinical Otolaryngology: Official Journal of ENT-UK ; Official Journal of Netherlands Society for*

- Oto-Rhino-Laryngology & Cervico-Facial Surgery*, 34(1), 12-20.
<https://doi.org/10.1111/j.1749-4486.2008.01838.x>
- HAS. (2007). *Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale*. Haute Autorité de Santé.
- Haute Autorité de Santé. (2009). *Recommandations de bonne pratique - Surdit  de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0   6 ans (hors accompagnement scolaire)*.
- Havenga, E., Swanepoel, D. W., le Roux, T., & Schmid, B. (2017). Tele-intervention for children with hearing loss: A comparative pilot study. *Journal of Telemedicine and Telecare*, 23(1), 116-125. <https://doi.org/10.1177/1357633X15617886>
- INPES. (2005). *La surdit  de l'enfant - Guide pratique   l'usage des parents*. INPES.
- Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of Pediatrics, Muse, C., Harrison, J., Yoshinaga-Itano, C., Grimes, A., Brookhouser, P. E., ... Martin, B. (2013). Supplement to the JCIH 2007 position statement: principles and guidelines for early intervention after confirmation that a child is deaf or hard of hearing. *Pediatrics*, 131(4), e1324-1349. <https://doi.org/10.1542/peds.2013-0008>
- Kennedy, C. R., McCann, D. C., Campbell, M. J., Law, C. M., Mullee, M., Petrou, S., ... Stevenson, J. (2006). Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *The New England Journal of Medicine*, 354(20), 2131-2141. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa054915>
- Kolski, C., Le Driant, B., Lorenzo, P., Vandromme, L., & Strunski, V. (2007). Early hearing screening: what is the best strategy? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 71(7), 1055-1060. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.03.015>
- L v que, M., Schmidt, P., Leroux, B., Danvin, J.-B., Langagne, T., Labrousse, M., & Chays, A. (2007). Universal newborn hearing screening: a 27-month experience in the French region of Champagne-Ardenne. *Acta Paediatrica (Oslo, Norway: 1992)*, 96(8), 1150-1154. <https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2007.00371.x>

- Lieu, J. E. C. (2013). Unilateral hearing loss in children: speech-language and school performance. *B-ENT, Suppl 21*, 107-115.
- Loughrey DG, Kelly ME, Kelley GA, Brennan S, & Lawlor BA. (2018). Association of age-related hearing loss with cognitive function, cognitive impairment, and dementia: A systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, *144*(2), 115-126. <https://doi.org/10.1001/jamaoto.2017.2513>
- Mason, J. A., & Herrmann, K. R. (1998). Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics*, *101*(2), 221-228.
- Ministère des Affaires Sociales, de la Santé et des droits des Femmes. Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale, Pub. L. No. AFSP1412396A (2014). Consulté à l'adresse <https://www.legifrance.gouv.fr/eli/arrete/2014/11/3/AFSP1412396A/jo/texte>
- Noël-Petroff, N., Amstutz, I., Obstoy, M. F., Plate, S., Marie, J. P., Dehesdin, D., & Andrieu-Guitrancourt, J. (1997). [Total unilateral deafness in children. Etiologies and long-term consequences]. *Annales D'oto-Laryngologie Et De Chirurgie Cervico Faciale: Bulletin De La Societe D'oto-Laryngologie Des Hopitaux De Paris*, *114*(1-2), 13-22.
- Sininger, Y. S., Grimes, A., & Christensen, E. (2010). Auditory development in early amplified children: factors influencing auditory-based communication outcomes in children with hearing loss. *Ear and Hearing*, *31*(2), 166-185. <https://doi.org/10.1097/AUD.0b013e3181c8e7b6>
- Vohr, B. R., Letourneau, K. S., & McDermott, C. (2001). Maternal worry about neonatal hearing screening. *Journal of Perinatology: Official Journal of the California Perinatal Association*, *21*(1), 15-20.
- Watkin, P. M., & Baldwin, M. (2011). Identifying deafness in early childhood: requirements after the newborn hearing screen. *Archives of Disease in Childhood*, *96*(1), 62-66. <https://doi.org/10.1136/adc.2010.185819>
- Watkin, P. M., Baldwin, M., Dixon, R., & Beckman, A. (1998). Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. *British Journal of Audiology*, *32*(1), 27-37.

Weichbold, V., & Welzl-Mueller, K. (2001). Maternal concern about positive test results in universal newborn hearing screening. *Pediatrics*, *108*(5), 1111-1116.

Wood, S. A., Sutton, G. J., & Davis, A. C. (2015). Performance and characteristics of the Newborn Hearing Screening Programme in England: The first seven years. *International Journal of Audiology*, *54*(6), 353-358. <https://doi.org/10.3109/14992027.2014.989548>

Annexe 1 : Livret d'informations sur le dépistage en Occitanie Ouest

Adresses utiles

- Association Française pour le dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant AFDPHE
38, rue Cauchy – 75015 PARIS
Tél. 01 53 78 12 82
www.afdphe.asso.fr
- Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit e
Service ORL
Professeur Bernard FRAYSSE, m edecin r ef erent

Site de Purpan
H opital Pierre-Paul RIQUET
Hall C jaune
Consultations - Niveau 3
Place du Dr Baylac
TSA 40031
31059 Toulouse Cedex 9
T el. : 05 61 77 59 92
Mail : cdos@chu-toulouse.fr
- Pour en savoir plus :
Consultez le site du minist ere charg e de la Sant e :
www.sante.gouv.fr

Conception : Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit e - Service ORL - H opital du minist ere charg e de la Sant e
Cr ation graphique (septembre 2005) - Mise   jour mars 2007 - Direction de la Communication
Impression : Centre de Reprographie du CHU de Toulouse
  2005, CHU Toulouse - 2, rue Viguerie - TSA 40031 - 31059 Toulouse Cedex 9



Le point sur ACCES ET EDUCATION   LA SANTE   Sant  de la m re et de l'enfant

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE TOULOUSE
Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit e
Service ORL - H opital Pierre-Paul RIQUET - Hall C jaune

D epistage N eonatal des troubles de l'Audition

Livret d'informations

L'audition comme la vue et les autres sens, contribue aux relations de votre b eb  avec son environnement et participe   son d eveloppement.
Un b eb  sur 1 000, soit deux ou trois b eb s par jour, na t en France avec un trouble de l'audition. La mise en place de la fonction auditive et du langage ayant essentiellement lieu les premi eres ann ees de la vie, ces troubles fr equents sont souvent d ecel es trop tard, aboutissant   un retard dans le d eveloppement du langage. La prise en charge des enfants pr esentant un trouble pr ecoc e de l'audition doit donc commencer au plus t ot. Votre b eb  peut  tre concern e.
Le d epistage propos e en maternit e a pour but de d eceler pr ecocement la majorit e des troubles de l'audition qui pourraient n ecessiter un accompagnement adapt e.
Lors de votre s ejour   la maternit e, il vous sera propos e un test pour v erifier l'audition de votre b eb . Ce test ne sera pratiqu e qu'avec votre accord (Articles L. 1111-2 et R. 4127-42 du Code de la sant e publique).
Le r esultat vous sera communiqu e par le m edecin qui examinera votre b eb  avant la sortie de la maternit e.

Code : 403947

Pour en savoir plus : www.sante.gouv.fr

LE POINT SUR
ACCES ET EDUCATION   LA SANTE   Sant  de la m re et de l'enfant

→ Comment ce test est-il r ealis e ?

Le test est r ealis e par le personnel form e de la maternit e. Vous pouvez y assister si vous le d esirez. Des sons tr es brefs et de faible intensit e ( quivalents   la voix chuchot e) sont  mis dans l'oreille :

- soit par une petite sonde pos e dans l'oreille, s'il s'agit des oto missions acoustiques automatis es (OEA) ;
- soit par une oreillette, s'il s'agit des potentiels  voqu es auditifs automatis es (PEAA).

Les r esponses auditives sont recueillies par la sonde ou par des  lectrodes pos es sur la peau du b eb .
Ce test n'est pas douloureux. Il se pratique sans m edicament ni anesth esie. Il est r ealis e dans un endroit calme,   un moment o  le b eb  ne pleure pas.
Ce test est tr es sensible aux bruits ext erieurs,   l'agitation du b eb , et devra quelquefois  tre recommenc e avant la sortie de la maternit e.

→ Le r esultat du test

Le r esultat indique si la transmission des sons s'est faite ou non de mani ere satisfaisante. Il ne s'agit pas d'un diagnostic mais d'un test d'orientation pour  ventuellement proc eder   un bilan compl ementaire.

- Le test a enregistr e des r esponses aux stimulations sonores : le test est concluant. Cela signifie que votre enfant a per u les sons  mis.
- Le test n'a pas enregistr e de r esponses aux stimulations sonores : le test n'est pas concluant. Les sons  mis pendant le test sont tr es faibles. L'agitation du b eb , la pr esence de s ecr etions dans les oreilles peuvent perturber le test.

Un rendez-vous dans une consultation sp ecialis ee vous sera propos e pour un bilan plus approfondi. Quel que soit le r esultat du test, quand votre enfant grandira, il sera n ecessaire de continuer   surveiller son audition et le d eveloppement de son langage. Si vous avez le moindre doute, parlez-en avec le m edecin de votre enfant lors des consultations habituelles de suivi. En effet, l'audition peut varier dans le temps.

Si votre enfant pr esente un ou plusieurs des crit eres suivants, il est n ecessaire de faire v erifier   nouveau son audition   l' ge de 12 mois car il s'agit de facteurs de risque de troubles de l'audition  volutifs, et ce, m eme si le d epistage n eonatal s' tait av er e normal :

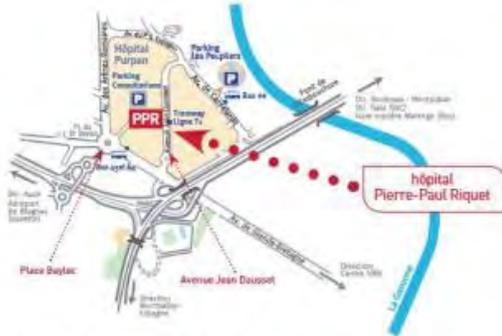
- Poids de naissance inf erieur   1,500 Kg ;
- S ejour en r eanimation ou n eonatologie > 5 jours ;
- N ecessit e d'une assistance ventilatoire n eonatale ;
- Traitements ototoxiques (antibiotiques, diur etiques) ;
- Hyperbilirubin emie ;
- Infections durant la grossesse (CMV, herp es, rub eole, syphilis, toxoplasmose) ;
- Malformations de la t ete et du cou ;
- Syndromes cong enitaux connus pour  tre associ es   la surdit e ;
- Pathologie neurod eg enerative ;
- Infections n eonatales   risque de surdit e (m eningites, varicelle, herp es) ;
- Fractures temporales ou de la base du cr ane ;
- Chimioth erapie ;
- Histoire familiale de surdit e.

Pour en savoir plus : www.sante.gouv.fr

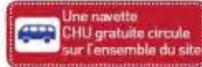
Annexe 2 : Livret d'informations sur l'audition en Occitanie Ouest

Se rendre à l'hôpital Pierre-Paul Riquet

Hôpital Pierre-Paul RIQUET
Site de Purpan
Place du Dr Baylac - TSA 40 031 - 31059 Toulouse cedex 9



- En tramway : ligne T1 station Purpan (accès avenue Jean Dausset)
- En bus :
 - lignes 45, 64 arrêt Purpan
 - ligne 66 arrêt hôpital des Enfants
- En voiture :
 - Périphérique sortie 29 → hôpital Purpan
 - Dépose-minute à proximité du bâtiment
 - Parking « Consultations » à proximité
 - Parking « Les pédiatres »



Coordonnées GPS :
 • Accès place du Dr Baylac et avenue des Arènes Romaines (halls A, B, C) : longitude 43.610251, latitude 1.399158
 • Accès avenue J. Dausset : longitude 43.609917, latitude 1.401744

Geographie : Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit  - Service ORL.
 Citation graphique (septembre 2009) - Mise   jour mars 2009 - Direction de la Communication
 g n rale - Centre de G ographie du CHU de Toulouse
   2009, CHU Toulouse - 2, rue Viguerie - TSA 40031 - 31059 Toulouse Cedex 9

Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit 
Service ORL - H pital Pierre-Paul RIQUET - Hall C jaune

Etre soign , c'est aussi  tre inform 

D pistage N onatal des troubles de l'Audition

Informations sur l'audition



Code : 40399

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE TOULOUSE



L'audition : un capital   pr server !

Certains troubles de l'audition peuvent  tre pr sents d s la naissance. Ce test de d pistage permet de le v rifier et d'assurer ainsi une prise en charge adapt e pour les enfants qui en sont atteints.

D'autres troubles peuvent appara tre au cours de la vie de votre enfant. Il convient donc de rester vigilant, m me si le test   la naissance a  t  consid r e comme normal.

Si vous pensez que votre enfant n'entend pas bien, n'h sitez pas   en parler avec votre m decin r f rent.

Si vous n'avez pas trouv  dans cette brochure des r ponses   toutes vos questions vous pouvez adresser un mail au Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit  (CDOS).

Si votre enfant pr sente un ou plusieurs des crit res suivants, il est n cessaire de faire v rifier   nouveau son audition   l' ge de 12 mois car il s'agit de facteurs de risque de troubles de l'audition  volutifs, et ce, m me si le d pistage n onatal s' tait av r e normal :

- Poids de naissance inf rieur   1,500 Kg ;
- S jour en r animation ou n onatalogie > 5 jours ;
- N cessit  d'une assistance ventilatoire n onatale ;
- Traitements ototoxiques (antibiotiques, diur tiques) ;
- Hyperbillrubin mie ;
- Infections durant la grossesse (CMV, herp s, rub ole, syphilis, toxoplasmose) ;
- Malformations de la t te et du cou ;
- Syndromes cong nitaux connus pour  tre associ s   la surdit  ;
- Pathologie neurod g n ratives ;
- Infections n onatales   risque de surdit  (m ningites, varicelle, herp s) ;
- Fractures temporales ou de la base du cr ne ;
- Chimioth rapie ;
- Histoire familiale de surdit .

Troubles de l'audition



Etapes normales du d veloppement du langage

- 3 mois :**
 - R agit aux bruits,   la voix,   la musique ; sursaute, arr te son activit 
 - Dit « aaa...euh »
- 9 mois :**
 - Dit des syllabes redoubl es « baba »
 - Se tourne vers un bruit produit hors de sa vue
 - R agit aux ordres simples et aux interdits
- 12 mois :**
 - Apparition du premier mot au milieu du babillage
 - R agit   son pr nom
 - Comprend certains mots et ordre simples
- 24 mois :**
 - Combinaison de 2 ou 3 mots
 - D signe les parties du corps et des images

Contact :

Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit 
Service ORL
Professeur Bernard FRAYSSE, m decin r f rent

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE TOULOUSE

Site de Purpan
H pital Pierre-Paul RIQUET
Hall C jaune

Consultations - Niveau 3
Place du Dr Baylac
TSA 40031
31059 Toulouse Cedex 9

T L 05 61 77 59 92
Mail : cdos@chu-toulouse.fr



Troubles de l'audition

Annexe 3 : Choisir un programme d'intervention précoce en fonction du projet éducatif des parents (HAS, 2009)

Projet éducatif	Éducation avec « communication en langue française »		Éducation avec « communication bilingue, LSF et langue française »	
	Enjeu	Acquérir le français		Acquérir les 2 langues : LSF et français ¹
Langue(s) première(s) proposée(s) avant 3 ans	Français parlé		Français parlé et LSF	LSF
Mode de communication verbale principalement utilisé avant 3 ans	Échanges en français parlé ± code LPC ²	Échanges en français signé ³	Échanges en français parlé et alternativement en LSF	Échanges en LSF
Types de programmes d'intervention précoce	Programme avec LPC	Programme en français signé	Programme audiophonatoire avec LSF	Programme visuogestuel
	Approche audiophonatoire			Approche visuogestuelle
Principe de mise en œuvre	Stimuler la voie auditive			Stimuler la voie visuelle

1. Le français est proposé dans ses deux modalités (parlé et écrit) dans le cadre d'une approche audiophonatoire, alors qu'il est abordé principalement par le français écrit dans le cadre d'une approche visuogestuelle.
2. LPC : langue française parlée complétée.
3. Français signé : français parlé, simultanément accompagné de signes isolés de la LSF.

Annexe 4 : Lettre jointe au questionnaire

Amélie LAUMOND
Etudiante en 5ème année d'orthophonie
06 xx xx xx xx
ameliexxxxx@gmail.com

Madame, Monsieur,

Je suis étudiante en école d'orthophonie et je prépare actuellement mon mémoire de fin d'études sur l'accompagnement thérapeutique des enfants porteurs d'une déficience auditive. Ce travail est effectué avec l'aide de Nadine Cochard, orthophoniste au service ORL de l'hôpital Pierre-Paul Riquet à Toulouse.

Votre enfant est né en 2016 et a bénéficié d'un dépistage de l'audition à sa naissance. Je vous contacte donc dans ce contexte. Dans le cadre de mon mémoire, je réalise une enquête afin de dresser un état des lieux du parcours de ces enfants. C'est pourquoi je me permets de vous présenter ce questionnaire, dans le but d'améliorer l'accompagnement des parents et de leur enfant. Les réponses aux questionnaires seront anonymisées avant d'être insérées dans mon mémoire.

Pour ce faire, je vous propose de répondre au questionnaire ci-joint :

1. Vous pouvez le compléter en ligne à l'adresse suivante :
<https://goo.gl/forms/g8CvTxDN8GhwdNtE2>

OU

2. Vous pouvez remplir le formulaire papier ci-joint et le retourner par voie postale avant le 1^{er} décembre 2017 à l'adresse suivante :

**Nadine COCHARD, orthophoniste
Consultation ORL
Hôpital Pierre-Paul Riquet
Place du Dr Baylac
31059 Toulouse Cedex 09**

Je me tiens à votre disposition pour toute question et vous remercie par avance de votre investissement dans ce projet.

Cordialement,

Amélie LAUMOND,
Etudiante en 5ème année d'orthophonie

Annexe 5 : Questionnaire à destination des familles

Questionnaire créé dans le cadre du mémoire d'orthophonie "Dépistage néonatal systématique des troubles de l'audition : et après ? »

Les réponses seront utilisées de façon anonyme.

Si vous rencontrez des difficultés pour répondre au questionnaire ou pour toute autre remarque, vous pouvez me contacter au 06.XX.XX.XX.XX ou par mail à amelieXXXXXXXX@gmail.com

Pour mieux connaître votre enfant

Prénom :

Date de naissance :

Quel est le degré de sévérité de la déficience auditive ?

- a. Légère (perte auditive comprise entre 21 et 40 dB)
- b. Moyenne (perte auditive comprise entre 41 et 70 dB)
- c. Sévère (perte auditive comprise entre 71 et 90 dB)
- d. Profonde (perte auditive comprise entre 91 et 120 dB)

Quel est le type de la déficience auditive ?

- a. Perte auditive sur une seule oreille
- b. Perte auditive sur les deux oreilles

Etiologie :

- a. Cause génétique
- b. Cause pré/péri/post-natale identifiée (infections, prématurité, etc)
- c. Cause inconnue

Quel âge avait votre enfant lors de l'annonce du diagnostic de surdité ?

Existe-t-il d'autres troubles associés à la surdité ?

Existe-t-il d'autres cas de surdité dans la famille ? OUI – NON

Si oui : Père – Mère – Fratrie – Grands-parents – Autres membres

Quel est le projet de communication choisi pour votre enfant ?

- a. Oral : communication en langue française
- b. Gestuel : communication bilingue langue française + LSF

Profession du père :

Profession de la mère :

Après le diagnostic

Est-ce qu'on vous a proposé un accompagnement thérapeutique par un orthophoniste et/ou par un psychologue ? OUI – NON

Si oui, cet accompagnement a-t-il été mis en place ? OUI – NON

1. Si oui :

Combien de temps après le diagnostic l'accompagnement thérapeutique de votre enfant s'est-il mis en place ?

Ce temps vous paraît-il satisfaisant ? OUI – NON

2. Si non :

Pour quelle(s) raison(s) l'accompagnement thérapeutique de votre enfant ne s'est-il pas mis en place ?

- a. Vous n'avez pas souhaité le mettre en place
- b. Vous ne savez pas qui contacter ou quelles démarches effectuer pour débiter l'accompagnement thérapeutique
- c. Il n'y a pas de place disponible en institutions/chez un professionnel libéral à l'heure actuelle
- d. Les institutions/les professionnels libéraux sont trop éloignés de votre lieu d'habitation
- e. Autre (préciser) :

Concernant l'accompagnement orthophonique

Avez-vous consulté un orthophoniste : OUI – NON

Si oui, dans quel cadre ont eu lieu les séances d'orthophonie ? (plusieurs réponses sont possibles)

- a. Etablissement spécialisé : SESSAD/SAFEP/CAMSP
- b. Cabinet libéral

Nombre de séances proposées :

Régularité des séances (tous les mois, toutes les semaines, etc) :

Date de début de l'accompagnement orthophonique :

Avez-vous rencontré des difficultés pour trouver un orthophoniste ? OUI – NON

Si oui, lesquelles ?

Avez-vous pu faire appareiller votre enfant si cela vous a été recommandé ? OUI – NON

1. Si oui :

- a. Âge de votre enfant au premier appareillage :
- b. Acceptation des prothèses auditives : Facile – Difficile
- c. Temps de port par jour des prothèses auditives :
- d. Régularité du port : Systématique – Souvent – Rarement – Jamais
- e. Durée de l'appareillage :
- f. Bénéfice des prothèses : OUI – NON
- g. Vous a-t-on indiqué le gain prothétique de votre enfant et ses limites ? OUI – NON

Avez-vous rencontré des difficultés pour trouver un audioprothésiste ? OUI – NON

Si oui, lesquelles ?

Vous en a-t-on conseillé un ? OUI – NON

Vous a-t-on expliqué l'intérêt du port des appareils auditifs ? OUI – NON

Vous a-t-on parlé d'un implant cochléaire ? OUI – NON

Si oui :

- a. A quel moment vous a-t-on parlé de l'implant cochléaire ?
- b. Avez-vous été bien informé sur cette technique ? OUI – NON
- c. Avez-vous pu poser toutes vos questions ? OUI – NON

Si vous n'avez pas encore été voir l'audioprothésiste, avez-vous un rendez-vous de prévu ? OUI – NON

Pour quelle(s) raison(s) votre enfant n'est-il pas appareillé ?

- a. Vous n'avez pas souhaité mettre en place un appareillage
- b. On ne vous l'a pas proposé
- c. Vous ne savez pas qui contacter pour débiter l'appareillage
- d. L'audioprothésiste est trop éloigné de votre lieu d'habitation
- e. Autre (préciser) :

Est-ce que d'autres professionnels interviennent auprès de votre enfant ? (psychologue, psychomotricien, éducateur, etc)

Avez-vous été informés de manière satisfaisante sur ces différents points ? (cases à cocher)

	Très bien informé	Assez bien informé	Peu informé	Pas du tout informé
La surdité en général				
Les conséquences de la surdité				
Les appareillages possibles				
Les différents modes de communication				
Les démarches à suivre (Sécurité Sociale, MDPH..)				
Les professionnels vers qui vous tourner				
Le développement du langage				
Comment interagir avec son enfant				

Si vous ne vous êtes pas sentis suffisamment informés sur certains points, par quel(s) moyen(s) auriez-vous aimé recevoir ces informations ? (plusieurs réponses sont possibles)

- a. Des informations données de vive voix dès les 1ers tests de l'audition
- b. Des livrets explicatifs
- c. Des rendez-vous ultérieurs avec le corps médical/paramédical
- d. Site internet ou plateforme en ligne créés par des professionnels et dédiés aux familles



Merci de votre participation. Le questionnaire est à retourner avant le **1er décembre 2017** à l'adresse suivante :

Nadine COCHARD, orthophoniste
Consultation ORL
Hôpital Pierre-Paul Riquet
Place du Dr Baylac
31059 Toulouse Cedex 09

RÉSUMÉ

Introduction : Le dépistage néonatal systématique des troubles de l'audition est obligatoire en France depuis l'arrêté du 3 novembre 2014. Il permet une réhabilitation et un accompagnement précoces, bénéfiques pour un développement linguistique, cognitif et social harmonieux de l'enfant.

L'objectif de l'étude est de réaliser un état des lieux épidémiologique des enfants qui ont été reçus au Centre de Diagnostic et d'Orientation de la Surdit  du CHU de Purpan   Toulouse, apr s un d pistage suspect   la naissance en 2016 ; ainsi qu'une analyse du devenir de ces enfants apr s confirmation de la surdit .

M thode : La population  tudi e comprend 91 enfants porteurs d'une d ficiency auditive, d pist s en 2016   la naissance dans la r gion Midi-Pyr n es et re us au CDOS de Toulouse pour une consultation diagnostique. Les crit res de jugement sont les pr conisations de la Haute Autorit  de Sant  et du Joint Committee On Infant Hearing.

R sultats : Les crit res concernant l'exhaustivit  du d pistage (98.6% des nouveau-n s test s) et la pr cocit  du diagnostic ( ge m dian de 2.9 mois) sont remplis en Midi-Pyr n es. Au niveau de la r habilitation auditive et de l'accompagnement th rapeutique, les pr conisations de la HAS sont suivies pour les surdit s s v res et profondes, mais pas pour les surdit s moyennes. Cependant, l' tude a mis en  vidence que la prise en charge des surdit s moyennes  tait plus complexe en raison d'une possible normalisation de l'audition et de la pr valence  lev e d'otites s ro-muqueuses.

Conclusion : Il est n cessaire de poursuivre ce dispositif et d'am liorer l'apr s-d pistage en constituant des r seaux de partenariat pour faciliter le parcours de soins de ces enfants et raccourcir les d lais de prise en charge.

Mots-cl s : d pistage n onatal de l'audition – orthophonie - accompagnement pr coce – surdit 

ABSTRACT

Background and objectives : Universal newborn hearing screening is compulsory in France since 2014. Hearing screening allows early diagnosis and intervention, which is beneficial for a harmonious linguistic, cognitive and social development of the child. The aims of this study were twofold, firstly to establish an epidemiological inventory of the children seen at the Centre for Diagnosis and Orientation of Deafness (CDOS) of Purpan Hospital in Toulouse after a suspicious hearing screen at birth; and secondly to analyse the becoming of these children after the confirmation of deafness.

Methods : The population analysed in this study is made up of 91 children born in 2016, screened and diagnosed with a hearing loss through the Midi-Pyr n es CDOS centre. The reference criteria were the ones highlighted by the Haute Autorit  de Sant  and the Joint Committee On Infant Hearing.

Results : The criteria concerning the screening exhaustivity (98.6% of newborns) and early diagnosis (median age of 2.9 months) are both met in Midi-Pyr n es. In terms of auditory rehabilitation and early intervention, the HAS's recommendations are followed for severe and profound hearing loss, but not for moderate hearing loss. However, this study found that the management of moderate hearing loss was more complex due to possible normalization of hearing and the high prevalence of ear infections.

Conclusion : It is necessary to continue this program and improve post-screening care by setting up networks to facilitate the care pathway for these children and shorten the delay of care.

Keywords : newborn hearing screening - speech therapy - early intervention – deafness