

Le dépistage précoce de la surdité par otoémissions acoustiques et potentiel évoqué automatisé à Nabeul

Asma Bouaziz Abed*, Hamida Saad**, Rafiaa Mustpha*, Mouna Chiha*, Sana Ben Gamra*

*-Service de pédiatrie, Hôpital Mohamed Tlatli, Nabeul

**- Association tunisienne d'aide aux sourds (bureau de Nabeul)

Université Tunis El Manar

A. Bouaziz Abed, H. Saad, R.. Mustpha, M. Chiha, S. Ben Gamra

A. Bouaziz Abed, H. Saad, R.. Mustpha, M. Chiha, S. Ben Gamra

Le dépistage précoce de la surdité par otoémissions acoustiques et potentiel évoqué automatisé à Nabeul

Early hearing screening by otoacoustic emissions and auditory brain stem response in nabeul

LA TUNISIE MEDICALE - 2013 ; Vol 91 (n°11) : 643-647

LA TUNISIE MEDICALE - 2013 ; Vol 91 (n°11) : 643-647

R É S U M É

Prérequis : La surdité est la plus fréquente anomalie majeure congénitale avec une prévalence rapportée entre 1 et 3 ‰ naissances vivantes. Son dépistage et sa prise en charge précoces sont indispensables pour prévenir les conséquences néfastes d'un diagnostic tardif sur l'acquisition du langage et le développement cognitif.

But : déterminer la fréquence de la surdité chez les nouveau-nés et les nourrissons de moins de 6 mois suivis à l'hôpital Mohamed Tlatli de Nabeul et de rechercher une corrélation avec les facteurs de risque définis par le Joint Committee on Infant Screening.

Méthodes : 397 enfants âgés entre 04 jours et 05 mois à risque de surdité ont bénéficié de deux étapes de dépistage : par otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) et par le potentiel évoqué du tronc cérébral (PEAA).

Résultats : le test OEAP était positif dans 9,32% des cas (37 enfants) et le PEAA était positif chez 7 de ces derniers soit dans 1,76 % des cas. Une corrélation statistiquement significative a été retrouvée avec les antécédents de méningite purulente ($p = 0,001$) et la trisomie 21 ($p = 0,018$). En revanche 40 % des enfants sont perdus de vue.

Conclusion : la technique des OEAP couplée au PEAA représente une excellente technique de dépistage précoce de la surdité ; mais ce dépistage implique la création de réseaux afin de lutter contre les perdus de vue.

S U M M A R Y

Background: Hearing loss is the most common congenital abnormality with a reported prevalence of 1 to 3 ‰ live births. Early detection and intervention is critical to prevent the adverse consequences of a delayed diagnosis on speech language and cognitive development.

Aim: study the frequency of deafness in the newborns and the infants under 6 months followed in Tlatli Hospital in Nabeul and to search for correlations with risk factors identified by the Joint Committee on Infant Screening.

Methods : 397 children aged between 04 days and 5 months with deafness risks are tested on two-stage strategy of evoked otoacoustic emissions (EOAE) and auditory brain stem response (ABR).

Results: EOAE test is positive in 9,32 % of cases (37 children) and the ABR test is positive at 7 of these ; that is 1,76 % of cases. Significant statistic correlations were found with the antecedent of bacterial meningitis ($p=0,001$) and trisomy 21 ($p=0,018$). Unfortunately 40 % of the children were lost to follow-up.

Conclusion: EOAE with ABR provide an excellent process screening technique of hearing loss. Such screening implies however the creation of networks to assure patient follow up.

M o t s - c l é s

Surdité ; otoémissions acoustiques ; facteurs de risque ; nouveau-né.

K e y - w o r d s

Hearing loss, otoacoustic emissions, risk factors, new born.

La surdité est considérée par l'OMS comme l'une des plus fréquentes anomalies majeures présentes dès la naissance. Plus de 80 % des surdités permanentes chez l'enfant sont d'origine congénitales ou acquises en période néonatale. Sa fréquence est estimée à 1/1000 naissances vivantes et s'élève à 10 à 50 fois chez les enfants à risque (1). Son dépistage précoce chez le nouveau-né et le petit nourrisson est indispensable pour instaurer un traitement précoce. Les surdités bilatérales non dépistées au jeune âge sont à l'origine d'un retard du langage, du développement cognitif et le défaut d'acquisition du langage peut être définitif (2).

Les auteurs rapportent les résultats d'un dépistage de la surdité chez les nouveau-nés et les petits nourrissons à risque dans le gouvernorat de Nabeul et proposent une stratégie de dépistage et de prise en charge plus codifiée.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude prospective menée entre octobre 2009 et octobre 2010. Au cours de cette période tous les nouveau-nés et les nourrissons âgés de moins de 6 mois suivis au service de pédiatrie de l'hôpital Mohamed Tlatli de Nabeul et qui sont à risque de surdité défini par le « Joint Committee on Infant Hearing » (JCIH) de 2000 (tableau 1) (3), sont inclus dans l'étude. Les nouveau-nés sont testés à partir du 4ème jour de vie afin d'éviter les faux positifs dus à la présence du vernix ou de débris amniotiques au niveau du conduit auditif externe. Nous avons utilisé l'appareil d'otoémissions acoustiques (OEA) de deuxième génération « Accu Scree Pro » combiné à l'ABR-A (auditory brain stem reponse- automatisé) (fig. 1). Le dépistage a utilisé deux tests (4).

Figure 1 : Classe NYHA pré opératoire

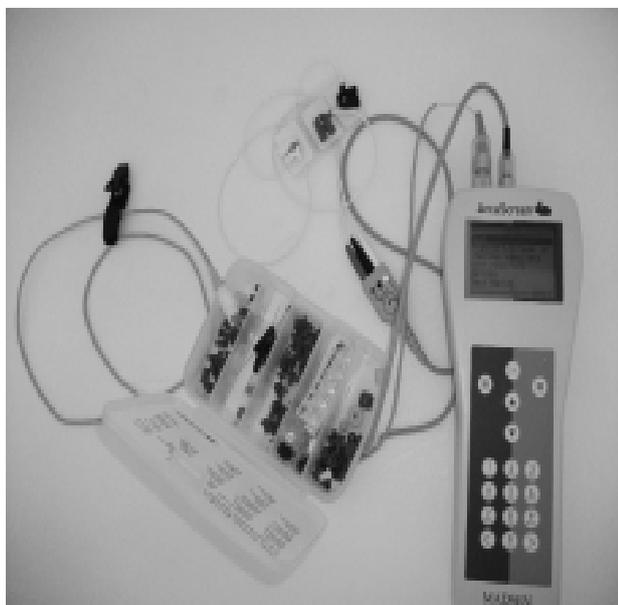


Tableau 1 : Facteurs de risque de surdité selon le JCIH 2000 et Répartition de nos patients

| Facteurs de risque de surdité | Risque relatif de surdité | Nb de patients inclus dans notre série (%) | p |
|--|---------------------------|--|--------|
| ATCD familiaux de surdité congénitale | 13,71 | 6 (1,5) | 0,07 |
| Infection in utéro (ex :rubéole, CMV, syphilis, toxoplasmose,herpès) | 311,21 | 4(1) | 1 |
| Anomalies crâniofaciales | 5965 | 3(0,8) | 0,052 |
| Poids de naissance <1500g ou < 3ème percentile | 178,5 | 104(26,2) | 0,361 |
| Hyperbilirubinémie au seuil de l'exsanguinotransfusion | ACR | 44(11,1) | 0,563 |
| Méningite bactérienne | ACR | 8(2) | <0,001 |
| Exposition à des médicaments oto-toxiques | 16,64 | 1(0,3) | 1 |
| Ventilation mécanique ≥5j | 20,33 | 3(0,8) | - |
| Syndrome connu associé à une surdité (ex Trisomie 21) | 477,2 | 1(0,3) | 0,018 |
| Apgar <4 à 1mn ou <6 à 5mn | 91,77 | 67(16,9) | 0,607 |
| Séjour en réanimation | 126,77 | 18(4,5) | 1 |
| Traumatisme crânien associé à une perte de connaissance ou fracture | ACR | 0 | - |
| Otite moyenne récurrente ou persistante >3 mois | ACR | 0 | - |
| IMF* | ACR | 124(31,2) | 0,442 |
| Convulsions* | ACR | 17(4,3) | 1 |

*IMF + convulsions : ne font pas partie des facteurs de risque du JCIH2000.
ACR : absence de cas rapportés

1- Le test d'OEA : les otoémissions sont des sons de très faible intensité émis par la cochlée (reflet de l'acuité contractile des cellules ciliées externes) en réponse à une stimulation acoustique brève, transmis en retour par le système tympano-ossiculaire et réenregistrés à l'aide d'un microphone placé dans le conduit auditif externe (fig.2).

2- L'étude du potentiel évoqué du tronc cérébral : potentiel évoqué auditif automatisé PEAA ou ABR : ce sont es potentiels recueillis à l'aide d'électrodes de surface en réponse à des stimuli acoustiques brefs. Ce test explore les voies auditives jusqu'à la partie haute du tronc cérébral.

Les deux tests sont binaires testant les oreilles droite (OD) et gauche (OG) de façon successive ; ils sont réalisés comme suit:

1ère étape : le test est réalisé par les OEA. Si le test indique OD et OG: « pass » (fig.3) ; Il est dit négatif, les OEA sont présentes et le sujet est déclaré entendant, mais les parents sont appelés à être attentifs durant le développement de leur enfant à tout signe de retard probable relevant de la psychomotricité ou du langage. Si le résultat indique « Refer » en uni ou en bilatéral, le test est dit positif, les OEA sont absentes et on passe à la 2ème étape. 2ème étape : le test est complété par le PEAA. Si le résultat par PEAA indique « Pass » sur l'OD et l'OG, le test de surdité de perception est négatif. Si le test indique « Refer » en uni ou bilatéral, le sujet est adressé à un service d'oto-rhino-laryngologie spécialisé pour un ABR sous anesthésie générale de confirmation de sa surdité, puis le malade et sa famille sont pris en charge pour guidance et orientation avec un bilan étiologique, une prise en charge en ORL pour audioprothèse et en orthophonie dans un centre spécialisé pour malentendants.

Figure 2 : OEAP : mise en place du microphone dans le conduit auditif



Figure 3 : « PASS » : test négatif



Les tests de dépistage sont réalisés par une orthophoniste formée pour l'usage de ce matériel.

RESULTATS

Entre octobre 2009 et octobre 2010, 630 nouveau-nés et nourrissons âgés de moins de 06 mois, à risque de surdité, ont été convoqués pour un test de dépistage. 397 enfants (63 % des cas) uniquement ont répondu à notre convocation, répartis en 201 garçons et 196 filles. L'âge des patients varie de 04 jours à 5 mois. Les nouveau-nés constituent 96 % des cas dépistés. Chez 360 enfants, le test OEA était négatif et pour 37 cas (9,32 % des cas), le test était positif en uni ou bilatéral. Parmi ces derniers 27 ont bénéficié du PEAA qui était négatif dans 20 % des cas (5,03 %). Ces enfants ont été adressés à un service d'ORL à la recherche d'une éventuelle anomalie de transmission. Chez 07 enfants, le test PEAA a noté « Refer » en bilatéral, soit dans 1,76 % des cas (fig.4). L'enquête étiologique et la recherche d'éventuels facteurs de risque ont montré des antécédents personnels de méningite dans 3 cas, des antécédents familiaux de surdité dans 2 cas, l'association à une trisomie 21 dans 1 cas et à un syndrome de Towns-Brocher dans 1 cas (tableau 2).

Figure 4 : Résultats globaux

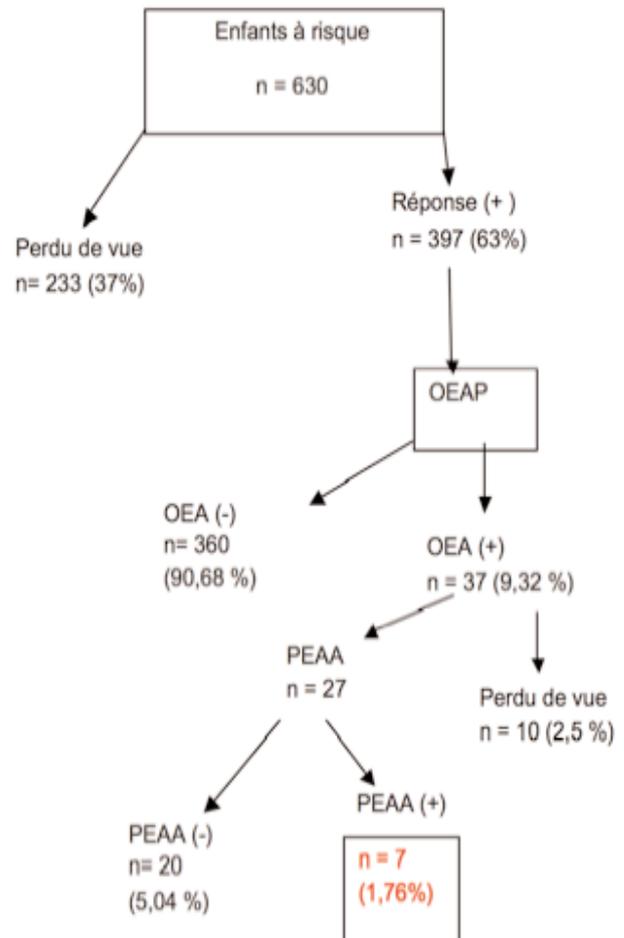


Tableau 2 : Caractéristiques des 7 patients avec OEAP et ABR positifs.

| Patients | Facteurs de risque ou étiologique | sexe | Age d'inclusion | Age au diagnostic | IRM cérébrale | Evolution |
|----------|---|------|-----------------|-------------------|-------------------------|--------------------------------|
| 1 | Père+mère+sœur sourds muets | M | 04 jours | 09 jours | Normale | appareillage |
| 2 | Méningite purulente | M | 5 mois | 9 mois | Normale | Surdité >100db appareillage |
| 3 | Trisomie 21 laryngotrachéomalacie | F | 04 jours | 11 mois | NF | Non appareillée |
| 4 | Méningite à pneumocoque | F | 4 mois | 6mois | Leucomalacie diffuse | Non appareillée |
| 5 | Méningite purulente | M | 20 jours | 9 mois | NF | Perdu de vue |
| 6 | Antécédents familiaux de surdité | F | 3 mois | 5mois | NF | appareillée |
| 7 | Syndrome de Towns Brocher (anophtalmie gauche, achondromes des oreilles, hypoplasie mandibulaire , CIV) | M | 04 jours | 3 mois | NF | décédé |

NF : non fait

6 enfants sont référés au centre des sourds de Nabeul et à un service d'ORL spécialisé pour une prise en charge orthophonique et un éventuel appareillage ou prothèse cochléaire.

DISCUSSION

Les OEAP représentent une technique de choix dans le dépistage de la surdité chez le nouveau-né et le petit nourrisson, de part sa rapidité d'exécution (en moyenne 15 à 20 minutes pour les 2 oreilles), son caractère invasif, sa sensibilité supérieure à 80 % dépistant les surdités dès un seuil de 30 dB et sa grande spécificité proche de 95 % (5). Quand elle est couplée au PEA, sa sensibilité et sa spécificité deviennent respectivement de 100 % de 99,3 % (6). Ce dépistage est devenu depuis les années 1990 obligatoire dans plusieurs pays occidentaux chez les sujets à risque. L'intérêt du dépistage systématique reste controversé. La prévalence de la surdité sévère ou profonde à la naissance est d'environ 1/1000 NV ; elle s'élève à 1 % chez les sujets à risque. Pour notre série nous avons déploré 7 cas de surdité bilatérale sur 397 nouveau-nés et nourrissons âgés de moins de 6 mois dits « à risque » ; soit une prévalence de 1,76 % des cas.

Il faut noter une grande proportion de nouveau-nés et de nourrissons perdus de vue puisque 233 enfants ne sont pas présentés au premier test (37 %) et 10 (2,5 %) étaient perdus de vue avant le deuxième test.

Il est universellement admis que le dépistage de la surdité congénitale doit se faire très tôt dans la vie à partir du 3ème ou 4ème jour de vie pour pouvoir porter un diagnostic final avant l'âge de 3 mois, ou au plus tard 6 mois, âge optimum pour une prise en charge orthophonique et neurosensorielle adéquate (7). Malgré le fait que le dépistage en post natal précoce au cours des premières 48 heures de vie est plus efficace en matière de couverture d'un dépistage de masse, il est heurté au problème des taux élevés de faux positifs à cause de la présence de débris

amniotiques ou de vernix caseosa au niveau du conduit auditif externe (8). Cependant, pour les nouveau-nés chez qui le test des OEA s'avère négatif il est important de sensibiliser les parents à rester vigilants car certains cas de surdités congénitales sont des surdités progressives et ne peuvent être diagnostiquées que plus tardivement (9).

Notre cohorte, a comporté au moment de l'inclusion 381 nouveau-nés ayant un âge moyen de 14,6 jours (extrêmes 04 à 26 jours), et 16 nourrissons âgés entre 37 jours et 5 mois avec un âge moyen de 2 mois et 21 jours. Cependant le délai diagnostique de la surdité bilatérale au moment du test final par ABR était très variable entre 09 jours et 11 mois. Ce qui reflète nettement les difficultés à convoquer ses malades et donc tous les problèmes du circuit de santé.

Dans notre étude nous avons tenté de mettre en évidence l'influence des facteurs de risque rapportés par le JCIH de 2000. Deux facteurs de risque sont apparus tout à fait significatifs :

- Les antécédents de méningite purulente représentent le facteur principal dans notre étude (3 cas/7 ; $p < 0,001$). Christine Ohl et al (10), dans une étude récente qui a concerné 1319 nouveau-nés à risque de surdité 34 cas de surdité de perception bilatérale ont été dépistés dont 6 étaient secondaires à une méningite bactérienne ($p < 10^{-5}$).

- De même la trisomie 21 est apparue également comme un facteur de risque significatif, néanmoins un seul cas de trisomie 21 a été inclu dans l'étude. Ayeche S et col (5) sur une étude qui a inclus 320 nouveau-nés hospitalisés en milieu de soins intensifs répondant aux risques du Joint Comité de 1997 en individualisant à part la trisomie 21 (3cas) ; ces derniers n'ont pas présenté de surdité ni uni (43/320) ni bilatérale (3 cas /320). En revanche, les antécédents familiaux de surdité congénitale et les malformations crânofaciales n'ont pas été retrouvés comme facteurs de risque significatifs dans notre série, pourtant ces 2 facteurs ont été retenus lors de la révision des facteurs de risque de 1990 par le Joint Committee en 1997 et ont été aussi vérifiés par plusieurs études (5,11,12). En effet

6 enfants inclus dans notre étude pour antécédents familiaux de surdité congénitale soit 1,5 % des cas dont 2 se sont révélés sourds ($p=0,07$).

De même pour les malformations craniofaciales ; 4 nouveau-nés sont inclus avec un syndrome de Goldenhar, un syndrome de Towns Broker et deux, ayant des chondromes pretragiens. Le premier est décédé avant le test final, et les 3 autres ont bénéficié du dépistage dont 1/3 (syndrome de Towns Broker) s'est révélé porteur d'une surdité bilatérale sans qu'une corrélation statistiquement significative ne soit trouvée ($p=0,052$).

Christine Ohl et al (10) n'a pas non plus trouvé de différence significative entre le groupe porteur de malformation craniofaciales et le groupe non porteur. A la lumière des résultats de ce 1er dépistage ciblé de la surdité congénitale, trois questions principales restent posées :

- Premièrement et concernant les enfants à risque de surdité et retrouvés non sourds lors du premier dépistage, doivent ils subir un autre test ultérieurement car certaines surdités congénitales sont progressives et peuvent se déclarer plus tardivement au cours des 3 premières années de vie ou se bilatéraliser à distance, comme dans le cas de l'infection à cytomégalovirus (5).

- Deuxièmement, le nombre des perdus de vue dans notre étude est important : 233 enfants/630 lors du 1er test et 10 enfant /37 lors 2ème test. Ceci nous incite à une meilleure information et sensibilisation des parents idéalement avant même l'accouchement mais aussi des éducateurs et des professionnels de santé (13) aussi bien pour éviter de perdre de vue les nouveau-nés à risque et ceux qui sont dépistés positifs, que pour la surveillance en général des enfants, aboutissant à la consultation en cas de signe d'appel.

References

1. Thompson DC, MC Phillips H, Davis Robert L, Lieu TA, Homer CJ, Helfand M. Universal Newborn Hearing Screening. *Jama* 2001 ; 286:2000-10.
2. Jakubiko Vá J, Kabatova Z, Pavlovcinová G, Profant M. Newborn hearing screening and strategy for early detection of hearing loss in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009; 73: 607-12.
3. De Capua B, Costantini D, Martufi C, Latini G, Gentile M, De Felice C. Universal neonatal hearing screening : the siena (Italy) experience on 19700 newborns. *Early Hum Develop* 2007 ; 83 : 601-6.
4. Kemp DT. Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function and use. *British Med Bull* 2002; 63 : 236-41.
5. Ayache S, Kolski C, Stramandinoli E, Leke A, Krim G, Strunski V. Dépistage de la surdité néonatale par la technique des otoémissions acoustiques provoquées. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2001 ; 118: 89-94.
6. Habib HS, Abdelghaffar H. Neonatal hearing screening with transient evoked otoacoustic emissions in western Saudi Arabia. *Int Pediatr Otorhinolaryngol* 2005 ; 69 : 839-42.
7. Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal newborn hearing screening : systematic review to update the 2001 US preventive services task force. *Pediatrics* 2008;122 :e266-76.
8. Johnson JL, White KR, Widen JE et al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission /automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol : introduction and overview of the study. *Am J Audio* 2005, 14 : S178-85.
9. Johnson JL, White KR, Widen JE et al. A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stages otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening

- Troisièmement et devant la fréquence relativement élevée de la surdité dans notre cohorte (1,76 %) malgré le nombre important des perdus de vue, faut-il indiquer un dépistage de masse ? En effet, les programmes de dépistage universel des troubles auditifs ont débuté dès 1992 aux Etats-Unis et dès 1993 en Angleterre. Ils ont mis en évidence, sur des séries de plus de 40 000 enfants dépistés, une avancée significative dans la prise en charge de ces surdités, l'âge d'appareillage moyen étant passé de 13,3 à 5,7 mois (14) ; ce qui représente un avantage indiscutable pour le développement du langage (15-16). L'académie Américaine de pédiatrie considère que le dépistage de masse permet le diagnostic un nombre de surdité trois fois plus que celui réalisé par le dépistage ciblé.

De plus, le consensus européen sur le dépistage de la surdité et l'Anaes en France (18) préconisent un dépistage à la maternité. Néanmoins celui-ci reste controversé à cause d'un taux élevé de faux positifs (7 % des cas) avec toutes les conséquences psychologiques causées envers les parents (14,20).

CONCLUSION

La fréquence de la surdité chez les nouveau-nés et les petits nourrissons dits « à risque » est élevée dans notre étude. Les antécédents de méningite purulente, et la trisomie 21 en sont les 2 facteurs de risques principaux. Mais si la technique d'OEA couplée à l'ABR comme méthode de dépistage a bien des avantages, il faut déplorer la constatation d'un nombre important de perdus de vue. Lutter contre ce problème doit être une priorité afin d'assurer le suivi des nouveau-nés. Ceci passera par la création de réseaux entre les différents intervenants, d'une politique de dépistage ciblée ou de masse.

10. Ohl C, Dormier L, Czajka, chobaut JC, Tevernier L. Newborn hearing screening on infants at risk. *Int.J.Pediatr otorhinolaryngol* 2009 ; 73 : 1691 – 5.
11. Kirkim G, Serbetcioglu B, Erdag T.K, Ceryan K. The frequency of auditory neuropathy detected by universal newborn hearing screening program. *Int.J Pediatr otorhinolaryngol* 2008 ; 72 : 1461-9.
12. Roth DA, Hildesheimer M, Maayan - Mezger A et al.Low prevalence of hearing impairment among very low birth weight infants as detected by universal neonatal hearing screening. *Arch Dis child* 2006 ; 91 : F 257 – 2 .
13. Biernath KR, Montero DP, Mehl A, Toomey K. Universal newborn hearing screening and beyond. *Am Fam physician* 2010 ; 81 : 124 – 6.
14. Moulin A, Ferber -Viat C, Berland M, Dubreuil C, Duclaux R. Dépistage systématique de la surdité en maternité par oto-émissions acoustiques provoquées : aspects pratiques et attitudes parentales. *Arch Pediatr* 2001 ; 8 : 929 – 36.
15. Mom T. Les otoémissions en pratique clinique et chirurgicale . *Ann otolaryngol Chir cervicofac* 2007 ; 124 : 80 – 9.
16. Van Den Abbeele T, Noel – Petroff N, Viala P, Frachet B, Narcy P. L'implant cochléaire induit une maturation des voies auditives chez l'enfant sourd congénital. *Ann otolaryngol chir cervicofac* 2002 ; 119 : 105 – 6.
17. US preventive services task force. Universal Screening for hearing loss in newborns: recommendation statement. *Pediatrics* 2008; 122 : 143-8.
18. Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. Evaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Rapport, 1999.
19. Le Driant B, Vandrome L, Kolski C, Strunski V. Dépistage de la surdité néonatale permanente : quelles conséquences sur la mise en place des interactions précoces mère-bébé. *Neuropsych Enf adol* 2006 ; 54 : 315 -20.