

Lyon, le 21 JUIL. 2016

La directrice générale

Affaire suivie par :
Géraldine JANODY
Direction de l'offre de soins
✉ : geraldine.janody@ars.sante.fr
T : 04.27.86.56.05

Réf : 2016-1445

Objet : dépistage de la surdité en maternité (DNS)

PJ : 1

Mesdames et Messieurs les Directeurs
Etablissements de santé siège d'une
maternité

Mesdames, Messieurs les Directeurs,

Le dépistage précoce de la surdité permanente néonatale en maternité a été mis en œuvre conformément à l'arrêté du 23 avril 2012, à compter du 1^{er} avril 2014 en Rhône-Alpes et du 1^{er} janvier 2016 en Auvergne. Tous les établissements autorisés à pratiquer l'obstétrique et la néonatalogie ont l'obligation de mettre en place cette vérification de l'audition.

En 2015, en Rhône-Alpes, sur les 80 869 enfants nés, 78 746 enfants ont bénéficié du dépistage de la surdité (97,4 %). Suite à ce dépistage, les enfants dont les tests ne permettaient pas de conclure à une absence de surdité ont été envoyés dans un Centre Expert de l'Audition de l'Enfant. Quatre-vingt-quatorze atteintes auditives bilatérales y ont été diagnostiquées soit 1 enfant sur 838.

Certains enfants dont les tests n'ont pas permis de conclure à une absence de surdité ne se sont pas rendus à la consultation de confirmation programmée parfois du fait de l'éloignement de ces centres.

Après plus d'un an de fonctionnement, il a été jugé nécessaire de revoir le cahier des charges qui vous avait été transmis en 2014 afin de mettre en place un dispositif permettant de diminuer le nombre de ces enfants perdus de vue.

Par ailleurs, suite à la fusion des régions Auvergne et Rhône-Alpes, les associations organisant le dépistage néonatal : l'URPHE (Union Rhône-Alpes pour la Prévention des Handicaps de l'Enfant) et l'ARDEMM (Association Régionale pour le Dépistage et l'Etude des Maladies Métaboliques de l'Enfant) se sont réorganisées dans le cadre de la création d'un futur Centre Régional du Dépistage Néonatal (CRDN). De ce fait, à compter du 1^{er} janvier 2017, l'URPHE sera en charge de la coordination du dépistage, du contrôle d'exhaustivité, du recueil des informations liées au dépistage et du suivi à un an de l'enfant dépisté sourd pour l'ensemble de la région Auvergne-Rhône-Alpes.

Un référent doit être obligatoirement désigné au sein de chaque maternité et dans les unités de néonatalogie. Pour les établissements d'Auvergne, vous voudrez bien me communiquer sans délai son nom. Je vous rappelle que le référent est responsable de l'application du protocole au sein de l'établissement et l'orientation des enfants dépistés. Il sera l'interlocuteur de l'URPHE en charge de la coordination du dépistage.

Vous trouverez ci-joint la V2 du cahier des charges concernant la région Auvergne-Rhône-Alpes définissant les modalités d'organisation de ce dépistage dont je souhaite la mise en œuvre dans votre établissement dans les meilleurs délais.

Je vous prie d'agréer, Mesdames, Messieurs les Directeurs, l'expression de ma considération distinguée.

Pour la directrice générale et par délégation
La directrice de l'offre de soins

Céline VIGNÉ

Cahier des charges de la région Auvergne-Rhône-Alpes relatif au programme de vérification de l'audition des nouveau-nés

Ce cahier des charges s'applique à tous les établissements de santé disposant d'une maternité ou d'un service de néonatalogie, à tous les professionnels médicaux et paramédicaux prenant en charge le dépistage des nouveau-nés pour la surdité (DNS) quel que soit leur lieu d'exercice.

La structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage¹ et les réseaux de périnatalité assurent la coordination du DNS.

Le dépistage de la surdité (DNS) chez le nourrisson a pour objectif la mise en place précoce des meilleures conditions pour favoriser le développement du langage et la communication de l'enfant sourd au sein de sa famille, sans préjuger de l'approche éducative qui sera choisie ultérieurement par la famille.

La première étape du dépistage consiste en une vérification de l'audition au cours du séjour en maternité par des méthodes objectives, non invasives. Son principal enjeu est, dans un souci d'équité, de rendre le dépistage accessible à tous les nouveau-nés.

Tous les établissements autorisés à pratiquer l'obstétrique et la néonatalogie ont l'obligation de mettre en place cette vérification qui ne peut être effectuée qu'avec le consentement des parents et n'a pas de caractère obligatoire². Elle ne peut en aucun cas permettre à elle seule d'affirmer l'existence d'une surdité.

Le dépistage des surdités chez le nourrisson puis le jeune enfant repose ensuite sur l'information et la vigilance de l'entourage, notamment sur les étapes de l'acquisition du langage, et sur celles des médecins lors des examens systématiques de l'enfant.

Dans tous les cas, une information est donnée aux parents à la sortie de la maternité sur l'importance des examens systématiques de l'enfant. Les parents sont invités à s'adresser à leur médecin (généraliste ou pédiatre libéral ou de service de PMI) en cas de doute sur l'audition de leur enfant.

Dans le cas d'antécédents familiaux ou d'autres facteurs de risque connus, lorsque les parents n'ont pas souhaité que l'audition soit vérifiée en maternité ou sur avis du pédiatre de maternité, une consultation dans un service d'audiologie spécialisée est proposée au cours des trois premiers mois.

¹ En 2016: l'ARDEMM (Association Régionale pour le Dépistage et l'Etude des Maladies Métaboliques de l'enfant) et l'URPHE (Union Rhône-Alpes pour la Prévention des Handicaps de l'Enfant). A compter de 2017, l'URPHE assurera la coordination pour l'ensemble de la région Auvergne-Rhône-Alpes.

² Article L1111-4 du code de la santé publique

1. Matériels et financement de l'acte.

L'évaluation de l'audition des nouveau-nés doit être réalisée par une méthode objective. Les tests utilisés reposent sur deux techniques : les OEAA (oto-émissions acoustiques automatisées) ou les PEAA (potentiels évoqués auditifs automatisés). Ces deux techniques permettent le recueil des réponses du système auditif pour une intensité de stimulation unique de 35 décibels.

Il est vivement recommandé de réaliser des PEAA qui permettent l'exploration des 2 types de surdités (origine cochléaire et origine neuronale). Les tests par PEAA doivent être obligatoirement pratiqués pour les enfants hospitalisés dans les services de néonatalogie, en raison de la prévalence élevée des surdités rétro cochléaires.

En effet, le choix du dépistage par OEAA expose à deux difficultés :

- le non dépistage des surdités rétro-cochléaires, dans lesquelles les OEAA restent normales
- un taux jusqu'à 5 fois plus élevé de tests non probants nécessitant des recours plus fréquents aux ORL ou à des centres experts, les Centres Experts de l'Audition de l'Enfant (CEAE).

Chaque établissement doit disposer d'au moins 1 appareil (2 pour les établissements de plus 2000 naissances et ou s'il existe une activité de néonatalogie) et doit s'organiser pour garantir la continuité du DNS en cas de panne de l'appareil.

Une revalorisation des tarifs de séjour des nouveau-nés de 18,70 € effective depuis le 1^{er} mars 2013 permet de financer la réalisation de la vérification de l'audition (tests initiaux et de contrôle dits « re-tests ») :

- le coût en personnel,
- la formation de ce personnel,
- l'assurance, la maintenance et l'amortissement des appareils, ainsi que les consommables,
- les frais informatiques.

D'autre part, pour les nouveau-nés hospitalisés en service de néonatalogie, le coût du test et du re-test est compris dans le tarif de séjour de néonatalogie.

2. Le personnel chargé de la vérification de l'audition, sa formation.

La vérification est réalisée par des professionnels médicaux ou paramédicaux (médecin, sage-femme, puéricultrice, auxiliaire de puériculture, infirmière) appartenant à la maternité ou au service de néonatalogie, mais peut aussi être réalisée par des professionnels de santé extérieurs. Quel que soit le personnel qui fait passer le test, c'est le praticien chargé d'examiner l'enfant à la maternité qui doit donner aux parents les conclusions de la vérification de l'audition du nouveau-né.

Un nombre suffisant de professionnels doit être formé afin d'assurer la continuité du dépistage. Ils sont formés :

- à la réalisation pratique des tests,
- à l'information des parents sur le test de vérification de l'audition sur la base des recommandations de bonne pratique de la HAS.

Les formations sont organisées par les réseaux de périnatalité à l'attention des personnels des maternités et des services de néonatalogie réalisant le DNS.

3. Référents dans la maternité et/ou dans un service de néonatalogie

Le référent est responsable au sein de l'établissement de l'application du protocole et du suivi des enfants dépistés. Il est, en outre, l'interlocuteur de la structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage en charge de la coordination du dépistage. Il peut être médecin, sage-femme ou cadre (sage-femme coordinatrice, infirmier cadre de santé).

4. Coordination du programme

La coordination est assurée d'une part par la structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage et d'autre part par les réseaux de périnatalité. Les missions de chacun sont définies ainsi :

- ☐ La structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage est en charge de la coordination du dépistage, du contrôle d'exhaustivité, du recueil des informations liées au dépistage et du suivi à un an de l'enfant dépisté sourd,
- ☐ Les réseaux de périnatalité sont en charge de la formation des professionnels de santé et de la diffusion des protocoles auprès des maternités et des familles. Des formations régulières seront proposées pour les nouveaux professionnels et la mise à jour des connaissances en cas de besoin

Les établissements de santé sont responsables de la transmission de l'information, de l'accompagnement des parents, de l'orientation de l'enfant vers un CEAE dont la liste est jointe en annexe 1.

5. Modalités pratiques de vérification de l'audition en maternité

5.1 L'information et le recueil du consentement des parents

L'information sur le dépistage est délivrée dans le cadre d'une des deux consultations de fin de grossesse par le médecin ou la sage-femme ou, si cela n'a pas été réalisé, lors du séjour à la maternité par le personnel de santé de l'établissement chargé d'effectuer la vérification de l'audition dans des conditions qui permettent de répondre aux questions posées par les parents.

Cette information, basée sur les recommandations de la HAS, porte sur la vérification de l'audition du nouveau-né, son intérêt, la manière dont elle se déroule, la possibilité pour les parents d'y assister et leur droit à refuser le test.

Les professionnels de santé s'assurent que le message est bien compris.

Un document est remis aux parents pour accompagner cette information (annexe 2). Lorsque l'information est délivrée avant le séjour en maternité, les parents sont informés que leur consentement sera recueilli à la maternité.

Les parents sont informés que leur décision au regard du test de vérification de l'audition dans le but de rechercher une surdité est révoquant, par eux, à tout moment.

Le consentement oral des parents est recueilli dans tous les cas avant la réalisation du test. En cas de refus parental, celui-ci est mentionné dans le dossier médical, sur le document

spécifique fourni par la structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage (annexe 3) et sur le carnet de santé où l'on reporte simplement « dépistage non réalisé sur demande parentale ».

5.2 Vérification de l'audition

5.2.1 En maternité

Le résultat des tests effectués est inscrit dans le dossier médical, sur le carnet de santé de l'enfant et sur le carton de Guthrie destiné à suivre l'exhaustivité du dépistage.

Le premier test est effectué :

- de préférence à la 36^{ème} heure en privilégiant les PEAA par rapport aux OEAA
- et au plus tôt après la 24^{ème} heure de vie si test par PEAA

Le dépistage est bilatéral.

- **Le résultat du premier test permet de vérifier l'audition (test concluant) :**

Le professionnel qui a fait passer le test informe les parents que celui-ci s'est bien déroulé, que le médecin leur communiquera les résultats au moment de l'examen de sortie.

Le résultat est consigné dans le dossier médical, sur le carnet de santé et sur le carton de Guthrie destiné au recueil des résultats (Annexe 4) et permettant le suivi de l'exhaustivité par la structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage. Il est valorisé dans le PMSI (code Z13.51).

- **Si le résultat du premier test n'est pas concluant sur 1 ou 2 oreilles :**

Le professionnel qui a fait passer le test, informe les parents que le premier test n'a pas donné de résultat et qu'un deuxième test doit être réalisé avant la sortie de la maternité sur la ou les oreilles ayant un 1^{er} test non concluant.

Le deuxième test (appelé re-test) est effectué sur la ou les oreilles ayant un 1^{er} test non concluant avant la sortie de la maternité dans la mesure du possible. En cas d'équipement de la maternité avec un appareil mixte (OEAA-PEAA), le re-test doit être effectué par PEAA.

- **Le résultat du deuxième test est concluant sur les 2 oreilles.** Les parents sont avertis que le test s'est bien déroulé, que le médecin leur communiquera les résultats au moment de l'examen de sortie.

- **Si le résultat du deuxième test n'est pas concluant sur 1 ou 2 oreilles :**

Le médecin informe les parents que les tests pratiqués en maternité n'ont pas permis de se prononcer sur l'audition de leur enfant et que d'autres tests devront être effectués.

A ce stade du dépistage, 3 situations peuvent être observées (logigramme annexe 5) :

(1) Test et re-test réalisés par des PEAA non concluants bilatéraux : Passer à l'étape 2 (étape diagnostique)

Un examen doit être réalisé rapidement et au mieux avant la fin du 2^{ème} mois de vie (ou à 2 mois d'âge corrigé pour les prématurés) :

- Soit dans un CEAE pouvant assurer la réalisation de tests auditifs objectifs et subjectifs
- Soit par un ORL adhérent à la démarche du DNS, respectant les règles de bonnes pratiques (annexe 6). La liste des ORL identifiés pour l'étape diagnostique doit être portée à la connaissance des services de maternité et de néonatalogie ainsi qu'aux réseaux de périnatalité.

Etape intermédiaire : Dans les situations 2 et 3 ci-dessous, une étape Intermédiaire est recommandée avant 28^{ème} jour de vie :

- (2) Test et re-test réalisés par des PEAA non concluants en unilatéral
- (3) Test et re-test réalisés par des OEAA non concluants en unilatéral ou bilatéral

Cette étape intermédiaire consiste en un second re-test (ou T3) automatisé, effectué après la sortie de maternité, avant l'adressage en CEAE.

Ce 3^{ème} test T3 utilise des PEAA ou à défaut des OEAA, possibilité seulement dans le cas où un test en PEAA en controlatéral était concluant et en l'absence de facteurs de risques.

Le T3 sera proposé au cours du 1^{er} mois de vie :

- soit au sein de la maternité ou du service de néonatalogie
- soit par un ORL participant à la démarche du DNS pour l'étape intermédiaire,

Le résultat du test effectué à l'étape intermédiaire est inscrit dans le dossier médical, sur le carnet de santé de l'enfant, et sur le 3^{ème} carton de Guthrie destiné à suivre l'exhaustivité du dépistage.

Si ce nouveau test est de nouveau non concluant, l'enfant sera orienté vers un CEAE (modèle de convocation annexe n°11). Un document spécifique fourni par la structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage (annexe 7) doit être adressé par la maternité ou l'ORL à la structure en charge du recueil des données du DNS avec copie au CEAE choisi par les parents.

Situations particulières :

- En cas de sortie avant la 36^{ème} heure, il incombe à la maternité d'organiser le dépistage avant le 28^{ème} jour de vie. Cet acte n'est pas facturable.
- Lorsque les tests (premier ou deuxième test) n'ont pas pu être effectués, ils sont pratiqués à la maternité ou en externe dans les mêmes conditions que ci-dessus.
- En cas d'accouchement en plateaux techniques, en maisons de naissances ou à domicile, il incombe à la sage-femme libérale d'organiser la réalisation du DNS.
- En cas d'accouchement extra hospitalier inopiné, il incombe à l'établissement prenant en charge la patiente et le nouveau-né de réaliser le DNS.

5.2.2 Dans les services de néonatalogie

Les enfants hospitalisés en néonatalogie présentent un **risque de surdité rétro cochléaire élevé**. En fonction de son état de santé et de la maturité de l'oreille, l'audition de l'enfant doit être vérifiée avant sa sortie grâce à un test effectué **par PEAA**. **Les PEAA sont répétés** si nécessaire.

5.3 En cas de résultats du T3 non concluants

Une consultation spécialisée dans un service ORL participant au dépistage du DNS doit pouvoir être proposée dans un délai **de 3 à 5 semaines après la réalisation d'un T3 non concluant**.

En cas d'adressage à un ORL participant à la démarche DNS ou à un CEAE, le rendez-vous est pris par la maternité, le service de néonatalogie ou le professionnel qui a effectué le test de contrôle, avec l'accord des parents (modèle de convocation annexe n°11).

Dans tous les cas d'adressage, la date de rendez-vous et le nom du professionnel sont inscrits sur le document transmis à la structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage (Annexe 7).

Selon le cas, devant des questions ou une inquiétude exprimée par les parents, le médecin annonçant le résultat pourra leur proposer de rencontrer un psychologue.

L'information concernant le résultat du test et l'orientation qui a été faite vers la consultation spécialisée (étape 2) est transmise au médecin qui suivra l'enfant (pédiatre, médecin de PMI, généraliste) et à la structure en charge du recueil des données issues du DNS (annexe 8).

6. Perdus de vue :

Sont considérés comme perdus de vue les enfants pour lesquels 2 rendez-vous n'ont pas été honorés en CEAE ou chez un ORL de l'étape diagnostique.

Afin de limiter leur nombre, il est proposé sur la région l'organisation suivante :

- *Si la structure en charge du recueil des données du DNS constate pour un enfant un re-test non concluant sans connaissance d'un rendez-vous ORL en étape intermédiaire ou diagnostique (en fonction des tests réalisés et de leurs résultats) : tentative de rattrapage par celle-ci avec la maternité ou l'ORL de l'étape intermédiaire pour qu'un rendez-vous soit donné au CEAE.*

- ***Si le rendez-vous ORL donné par la maternité n'a pas été honoré :***

1) *appel des parents par le CEAE pour donner un 2^{ème} rendez-vous ou s'ils sont non joignables, courrier du CEAE avec date d'un 2^{ème} rendez-vous et copie à la structure en charge du recueil des données du DNS*

2) *Si l'enfant n'a pas été présenté au 2^{ème} RDV donné par le CEAE, un courrier est adressé à la famille les invitant à contacter le CEAE avec copie au référent DNS de la maternité, au médecin traitant et à toute personne pouvant sensibiliser la famille sur l'importance de cette consultation (cf. bas annexe 11 et modèle de lettre de reconvoque CEAE annexe 12).*

7. Suivi de l'exhaustivité et évaluation du dépistage

Le recueil de l'information systématique auprès des établissements autorisés en obstétrique et en néonatalogie est confié à la structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage. Afin de réaliser cette mission, celle-ci est chargée du recueil des indicateurs fixés par l'InVS.

Ces données sont transmises à l'ARS en charge de les faire remonter à l'InVS.

L'ARS Auvergne-Rhône-Alpes fixe les objectifs suivants :

- Le DNS doit être proposé à l'ensemble des nouveau-nés quel que soit leur lieu de naissance avec une exhaustivité de 98% des nouveaux nés fin 2017.
- La mise en place d'une organisation doit permettre de faire diminuer le nombre des perdus de vue après CEAE à moins de 7% fin 2017.

8. Etape diagnostique et organisation du suivi des enfants dépistés

Ce suivi, qui est assuré par les CEAE, comprend :

- Les explorations diagnostiques pour infirmer ou confirmer la surdité, préciser les niveaux d'audition par les services spécialisés en audiologie infantile,
- L'organisation de l'accompagnement des parents et leur accès à l'information sur les possibilités de réhabilitation des troubles auditifs en lien avec les structures médico-sociales.

Dès que le bilan est réalisé, la fiche finale dite "fiche conclusion" (annexe 9) doit être retournée à la *structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage*.

Liste des annexes

- Annexe 1 : Liste des structures et associations participant à la mise en œuvre du DNS
- Annexe 2 : Fiche d'information parents
- Annexe 3 : Fiche de refus au DNS
- Annexe 4 : Carton de Guthrie
- Annexe 5 : Logigramme du dépistage auditif néonatal
- Annexe 6 : Organisation de l'étape intermédiaire (T3) du DNS et de la phase diagnostique (ORL et CEAE)
- Annexe 7 : Fiche n°1 Orientation d'un nouveau-né si test non concluant (service à URPHE)
- Annexe 8 : Fiche n°2 Confirmation pour un enfant « suspect » (URPHE à CEAE)
- Annexe 9 : Fiche n°3 : Suivi à 6 mois (CEAE à URPHE)
- Annexe 10 : Fiche n°4 : Conclusion à 1 an (CEAE à URPHE)
- Annexe 11 : Courrier type de RV pour une consultation ORL
- Annexe 12 : Modèle lettre de re-convocation CEAE
- Annexe 13 : Composition du groupe de travail régional

Annexe 1 : liste et coordonnées des structures participant au dépistage de la surdité

Centres Experts de l'Audition de l'Enfant (CEAE)

-  Hôpital Femme Mère Enfant (HCL) : Service d'Audiologie et d'Explorations Oro-faciales
59 Bd Pinel 69677 Bron Cedex
Tel : 04 27 85 54 93 (en attente d'un n° spécifique)
Médecins responsables: Professeur THAI-VAN, Professeur TRUY
-  CHU de Grenoble : Service d'ORL
BP 217 38043 Grenoble Cedex 09
Tel : 04 76 76 68 40 de 8h30 à 12h ou par mail : accueilorl@chu-grenoble.fr
Médecins responsables : Dr TROUSSIER, Professeur SCHMERBER

En convention avec les CEAE de Lyon et de Grenoble :

- Institut National des Jeunes Sourds, Consultation d'audiologie infantile
33 Rte de l'Epine 73160 Cognin
Secrétariat : Tél : 04 79 68 61 07- Si non réponse : 04 79 68 79 12 (ligne directe)
Ouvert de 9h à 12h et de 13h30 à 16h30 lundi, mardi, jeudi, vendredi pendant les périodes scolaires. CEAE fermé l'été
Durant WE ou petites vacances, laisser un mail au ceae@injs.fr.
Médecin responsable : Dr RIVRON, médecin ORL
-  CHU de Saint Etienne, Service d'ORL, Centre d'audiologie infantile
42055 Saint Etienne Cedex 2.
Tel : 04 77 82 93 93 (ligne directe)
Médecins responsables : Dr ROY, Professeur PRADES
-  CHU de Clermont Ferrand, Service d'ORL et chirurgie cervico-faciale
Laboratoire de Biophysique Neurosensorielle
63000 Clermont-Ferrand
Tel : 04 73 75 16 85 ou 04 73 76 26 85
Médecins responsables : Professeur MOM, Professeur GILLAIN

Union Rhône-Alpes pour la Prévention des Handicaps de l'Enfant (URPHE)

Géraldine De-BIASE, responsable administrative
Tel site Lyon : 04 27 85 65 28
Tel site Grenoble : 04 76 76 58 95
www.urphe.org

Réseaux de périnatalité

- Réseau Aurore (Lyon) : 04 72 00 41 62
- Réseau ELENA (St Etienne) : 04 77 82 89 83
- Réseau RPAI (Grenoble) : 04 76 76 93 50
- Réseau RP2S (Chambéry) : 04 79 68 40 28
- Réseau Auvergne (Clermont Ferrand) : 04 73 75 50 87

Annexe 2 : Fiche Information pour les familles



Vous avez encore des questions ?

Cette brochure ne remplace pas les informations qui peuvent vous être données par votre médecin ou les professionnels qui s'occupent de votre enfant.

Vous pouvez retrouver les points de repère du développement de l'enfant (langage et communication) dans son **cahier de santé**. Les examens de santé systématiques du nourrisson et de l'enfant sont des rendez-vous importants pour le suivi de son développement.

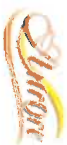
A tout moment, si vous avez des doutes au sujet de l'audition de votre enfant, n'hésitez pas à en parler à votre médecin de famille, votre pédiatre ou le spécialiste ORL.



L'URPHE est chargée de la coordination du dépistage de la surdité à la naissance.

04 27 85 65 28 www.urphe.org

En collaboration avec les réseaux de santé périnatale de Rhône-Alpes :



Avec la participation de votre maternité :

Dépliant d'information réalisé avec le soutien de l'ARS



Un test de dépistage de la surdité pour tous les nouveau-nés en maternité.



Pourquoi tester l'audition de votre enfant ?

La surdité touche environ 1 enfant sur 800.

Un diagnostic précoce des troubles de l'audition rend possible une prise en charge rapide et adaptée de l'enfant.

Cela lui permettra, en communiquant avec son entourage, de se développer au mieux.

La réalisation d'un test de dépistage à la naissance est le seul moyen de repérer précocement les enfants à risque de surdité.

Comment vérifier l'audition d'un nouveau-né ?

Par un test simple, rapide, sans danger et indolore.

Ce test est effectué durant votre séjour à la maternité dans le calme et de préférence lorsque votre enfant dort ou somnole.

Si il y a dans votre famille des problèmes de surdité, informez-en l'équipe de la maternité.

Que signifient les résultats de ce test ?

✓ **Si la réponse est conduante,**
cela confirme que votre enfant entend bien au moment du test.

✓ **Si l'appareil n'enregistre pas les réponses attendues**
un deuxième test sera effectué à la maternité.

✓ **Si le résultat du 2^{ème} test n'est pas concluant**
cela ne signifie pas nécessairement que votre enfant soit sourd mais un contrôle devra être réalisé.
La maternité vous orientera vers un Centre Expert de l'audition de l'enfant pour des compléments d'examen.

Réglementation

L'organisation du dépistage de la surdité à la naissance a été rendue obligatoire en France (arrêté du 23 avril 2012) et se met en place dans toutes les maternités. Que vous accouchiez dans un établissement public ou privé, ce dépistage est gratuit.



Avec votre accord, nous allons vérifier durant votre séjour à la maternité l'audition de votre enfant.

Le pédiatre de maternité est là pour répondre à vos questions.

Annexe 3 : Fiche de refus parental du dépistage néonatal de la surdité.

Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale

Art. 1er. – Le dépistage précoce de la surdité permanente néonatale constitue un programme de santé au sens de l'article L. 1411-6 du code de la santé publique.

Art. 2. – Ce dépistage comprend :

- 1 : Un examen de repérage des troubles de l'audition, proposé systématiquement, avant la sortie de l'enfant de l'établissement de santé dans lequel a eu lieu l'accouchement ou dans lequel l'enfant a été transféré ;
- 2 : Des examens réalisés avant la fin du troisième mois de l'enfant lorsque l'examen de repérage n'a pas pu avoir lieu ou n'a pas permis d'apprécier les capacités auditives de l'enfant ;
- 3 : Une information des détenteurs de l'autorité parentale, le cas échéant, sur les différents modes de communication existants, en particulier la langue des signes française.

Nous, soussignés, parents de l'enfant :

Nom :

Prénom :

Né(e) le :

A la maternité de :

N° d'accouchement :

Après avoir bénéficié d'une information orale et écrite, précisant tout l'intérêt pour notre enfant de bénéficier du programme national de dépistage néonatal de la surdité, reconnaissons refuser que les tests de dépistage recommandés lui soient effectués.

Fait à :

Le :

Le Père

La Mère

Nom : Nom :

Prénom : Prénom :

Signature : Signature :

**Document à archiver par la maternité
et double à adresser à l'URPHE accompagné d'un carton blanc.**

Annexe 4 : Carton de Guthrie

Association française
pour le Dépistage
et la Prévention
des Handicaps de l'enfant

Le Buvard 2016 a changé

Nous évaluons la limitation du nombre de taches.

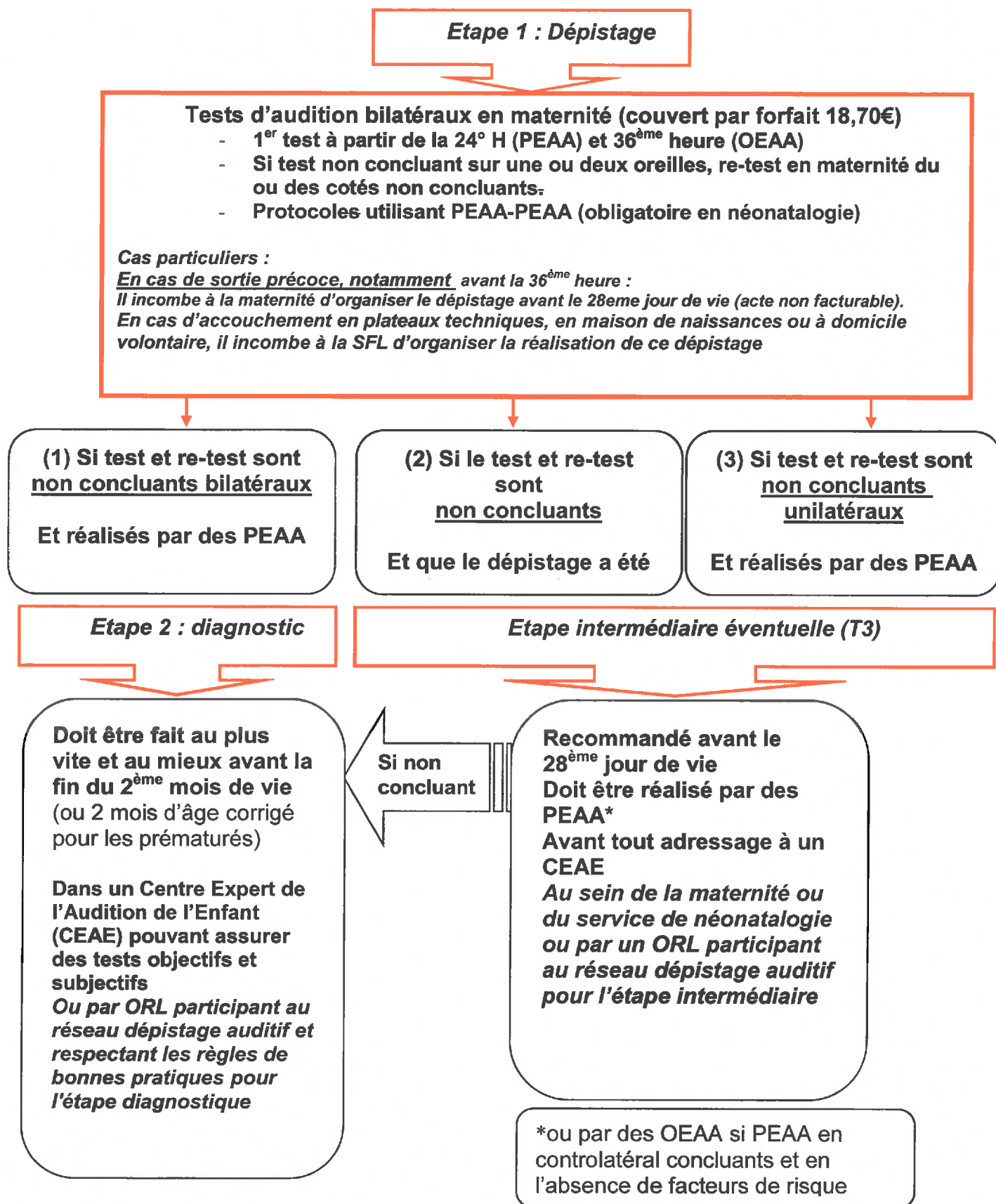
Merci d'être très attentif au remplissage systématique des 5 taches et d'insister sur la nécessité de faire déborder le sang des cercles pré-imprimés.

Recto

Verso

- 5 taches obligatoires, même si le test de la drépanocytose n'est pas demandé;
- Le sang doit déborder des cercles pré-imprimés, déposer si nécessaire 2 gouttes;
- Être attentif à cocher la case « Risque de Drépanocytose » si l'enfant est à risque.

Annexe 5 : Logigramme du dépistage auditif néonatal et confirmation



Annexe 6 : Organisation de l'étape intermédiaire (T3) du dépistage néonatal de la surdité et de la phase diagnostique (ORL et CEAE)

Afin d'éviter d'une part un recours excessif aux CEAE entraînant un allongement des délais de prise en charge et d'autre part des déplacements coûteux pour les familles lorsqu'elles résident à distance d'un CEAE, il est proposé une étape dite intermédiaire pour les nouveau-nés ayant un test non concluant sur au moins une oreille.

La liste des ORL participant au réseau de dépistage est constituée après validation par les CEAE. Tous ont une formation spécifique leur permettant d'effectuer les examens diagnostiques principaux de la surdité détaillés ci-dessous.

Ce guide a vocation à définir la place des ORL dans le cadre du dépistage néonatal de la surdité. Deux situations sont à différencier selon leur participation au dépistage et/ou au diagnostic :

- Participation de l'ORL à une étape intermédiaire concernant les nouveau-nés ayant un dépistage non concluant sur une oreille (dans une phase de second « re-test » ou T3)
- Participation de l'ORL dans la phase de diagnostic

1. Dans le cadre du dépistage pour l'étape intermédiaire (T3)

Le T3 doit être réalisé avant la fin du 1^{er} mois de vie. Il s'agit de la réalisation de principe de tests PEAA*. Il peut concerner :

- soit les re-tests non concluants par OEAA uni ou bilatéraux
- soit les re-tests non concluants par PEAA unilatéraux.

Il peut être réalisé :

- soit à la maternité ou dans un service de néonatalogie selon les mêmes procédures
- soit auprès d'un référent ORL de proximité identifié par l'établissement de santé et le réseau de périnatalité comme ORL de « l'étape intermédiaire T3 ».

Critère d'éligibilité du médecin ORL :

- ✓ Posséder le matériel de dépistage : OEAA et/ou PEAA
- ✓ Avoir pris connaissance du cahier des charges régional du DNS
- ✓ S'engager à donner un rendez-vous avant le 28^{ème} jour (à distance des rétentions retro tympaniques rapidement régressives, du stress de la naissance pour l'enfant et pour les parents, et pas trop tardivement pour ne pas retarder la phase diagnostique si besoin)
- ✓ Avoir un secrétariat téléphonique fiable avec un numéro unique transmis aux maternités pour la prise du rendez-vous
- ✓ S'engager sur une cotation CDRP002 sans dépassements d'honoraires (prise en charge sur la carte vitale de la mère)
- ✓ S'engager à assurer la traçabilité du résultat selon une organisation à définir entre l'ORL libéral, le CEAE de secteur, la structure en charge de la gestion et du recueil des données issues du dépistage pour que leur soit renvoyé dans les meilleurs délais :
 - La fiche n°1 en cas d'adressage à un CEAE
 - Le résultat sur Guthrie sous forme papier qui aura été transmis par la maternité.

- ✓ S'engager à prendre rendez-vous avec le CEAE au choix des parents pour la phase diagnostique en cas de test non validé
- ✓ S'engager à remplir le carnet de santé
- ✓ S'engager à rester en lien étroit avec les CEAE

Les procédures de test devront respecter celles du cahier des charges régional explicitées dans les procédures des maternités et/ou du réseau de santé en périnatalité concerné :

- Test sur bébé endormi ou très calme
- Utilisant les PEAA comme technique de référence (stimulation auditive à 35 décibels). Il ne s'agit que d'une poursuite de dépistage, donc pas d'outil diagnostique type PEAp
- La pratique d'une audiométrie comportementale difficile dans ce cas de trouble unilatéral sera notée dans le carnet de santé si elle est réalisée.

Si l'enfant ne se présente pas, le médecin ORL devra en informer le référent DNS de la maternité.

Dans tous les cas :

- Un document d'adhésion au cahier des charges régional sera signé par le praticien ORL (document type³)
- Ce document sera transmis aux CEAE, à la structure en charge du recueil des données du DNS, aux réseaux de périnatalité, à l'ARS et aux maternités
- Une évaluation du dispositif sera mise en place après 12 mois de fonctionnement.

2. Pour la phase diagnostique :

Il s'agit de faire participer uniquement des ORL ayant une réelle expérience dans le diagnostic de la surdité du bébé et de la guidance parentale :

Là encore, 2 cas de figure :

- ORL de cabinet isolé
- ORL exerçant dans une équipe et une structure médicale souhaitant se spécialiser (ex : création d'une consultation spécialisée en surdité de l'enfant sur un CH demandeur)

³ Lettre type à l'attention du praticien responsable du CEAE

Objet : demande de participation à l'étape intermédiaire du dépistage néonatale de la surdité (DNS)

Je soussigné, Docteur XXX reconnais avoir pris connaissance du cahier des charges de la région Auvergne-Rhône-Alpes du dépistage néonatal de la surdité.

J'atteste que ma participation à l'étape intermédiaire se fera en accord avec les critères d'éligibilité définis dans le cahier des charges et en utilisant des mesures automatisées.

En cas de non présentation de l'enfant au rendez-vous fixé pour cette étape intermédiaire, je m'engage à en informer le référent DNS de la maternité où est né l'enfant.

Signature

Critères d'éligibilité :

Du praticien ou de son équipe :

- Connaître et pratiquer l'audiométrie comportementale de l'enfant et du nourrisson
- Connaître et pratiquer l'électrophysiologie ORL de l'enfant et du nourrisson

Et avoir:

- ✓ Des compétences reconnues par une expérience clinique en audiologie infantile entretenues par une formation continue
- ✓ Ou l'obtention récente d'une formation à la fois théorique et pratique : cours d'audiométrie comportementale de l'enfant et du nourrisson, cours d'électrophysiologie de l'enfant et du nourrisson, formation continue ACFOS...
- ✓ Appartenance à une société savante type AFOP, SFA...
- ✓ Au mieux implication dans une structure type CAMSP, SAFEP, SSEFS...

De son plateau technique :

- Cabine pour audiométrie comportementale adaptée à l'âge de l'enfant équipée pour réaliser tests au casque, vibreur et champ libre et autres outils de tests (jouets sonores ...)
- Matériel d'exploration auditives objectives : impédance mètre multifréquence, OEAP (Otoémissions Acoustiques Provoquées), PEAp (Potentiels évoqués auditifs précoces), potentiels évoqués multiples stationnaires ("Auditory Steady State Responses")

De la méthodologie:

- Effectuer les premières explorations comportementales et électro-physiologiques suite au re-test ou au T3 dans les 2 mois suivant le dépistage, comme défini dans le cahier des charges
- Etre prêt à consacrer du temps d'examen de l'enfant et d'échange avec les parents
- Travailler en collaboration étroite avec un CEAE :
 - pour confirmer (relecture des courbes par le CEAE) ou compléter l'électrophysiologie en cas de besoin (courbes douteuses, cas difficiles...)
 - pour affiner le bilan étiologique, génétique
 - pour poser l'indication d'appareillage et de prise en charge (PEC) ou l'orientation sur un des centres régionaux de PEC
 - pour définir les suivis de l'enfant
 - pour prendre avis sur une indication d'implant avec l'équipe d'implant.
- Assurer la traçabilité de la fiche de conclusion en l'adressant à l'URPHE ainsi qu'au CEAE lors de la confirmation du diagnostic.
- Rester en lien avec les structures de PEC

Ces critères d'éligibilité seront à valider avec le CEAE de proximité en fonction des moyens du praticien demandeur ou de son équipe, pour définir avec précision qui fait quoi dans le parcours diagnostic de l'enfant.

Annexe 7 : Fiche n°1 du dépistage néonatal de la surdité



UNION RHONE-ALPES POUR LA PREVENTION DES HANDICAPS DE L'ENFANT/ARDEMM

FICHE N°1 : ORIENTATION D'UN NOUVEAU-NE EN CAS DE TEST D'AUDITION NON CONCLUANT

*A transmettre à l'URPHE par le service ayant réalisé le dépistage de l'audition
accompagné du buvard*

SERVICE AYANT REALISE LE TEST DE DEPISTAGE

Nom du Service :

Code du Service :

IDENTIFICATION DE L'ENFANT

Nom :

Prénom :

Nom de la mère :

Date de naissance :

Sexe :

N° Accouchement :

Téléphone(s) parents :

Médecin traitant:

Ville:

CEAE ou ORL étape intermédiaire*

Etablissement:

Ville:

Date consultation:

OBSERVATIONS EVENTUELLES :

* cf. conditions selon algorithme (annexe 5, page 13)

Annexe 8 : Fiche n°2 du dépistage néonatal de la surdité



FICHE N°2 : CONFIRMATION POUR UN ENFANT SUSPECT

*A retourner impérativement à l'URPHE par le CEAE
ou par l'ORL de l'étape diagnostique*

IDENTIFICATION DE L'ENFANT

Service ayant réalisé le dépistage :

Code Service :

N° Accouchement :

Nom :

Prénom :

Nom de la mère :

Téléphone(s) parents :

Date de naissance :

Sexe :

Terme :

Poids :

Médecin traitant :

Ville :

CENTRE EXPERT DE L'AUDITION DE L'ENFANT (CEAE)

ou l'ORL de l'étape diagnostique

Etablissement :

Médecin examinateur :

Nom - Prénom :

Téléphone :

Date de la Consultation : |_|_|_|_|_|_|_|_|

☐ NON VENU*

RESULTAT PEA : seuils : oreille droite |_|_|_|

oreille gauche |_|_|_|

CONCLUSION (une seule réponse possible) :

☐ Audition normale bilatérale

☐ Surdité bilatérale certaine

☐ Surdité unilatérale certaine : ☐ Droite ☐ Gauche

☐ Diagnostic en attente, Préciser la date de la prochaine consultation :

→ Niveau de surdité :

☐ moyen

☐ profond

☐ sévère

ATTENTION : si l'enfant n'a pas été présenté à la Consultation :

un nouveau RDV a-t-il été adressé aux parents : ☐ OUI ☐ NON

Si Oui, préciser la **date** : |_|_|_|_|_|_|_|_|

Annexe 9 : Fiche n°3 du dépistage néonatal de la surdité



Bilan à 6 mois CEAE (FICHE A 6 MOIS D'UN ENFANT CONFIE AU C.E.A.E)

A retourner impérativement à l'URPHE par le CEAE ou ORL de l'étape diagnostique

IDENTIFICATION DE L'ENFANT

Nom : Prénom : N° URPHE :
Date de naissance : Sexe : N° accouchement :
Lieu de naissance :

CENTRE EXPERT DE L'AUDITION DE L'ENFANT (CEAE) ou ORL de l'étape diagnostique

Nom du CEAE :

Médecin examinateur : Nom - Prénom :

Date de la dernière consultation de suivi dans le CEAE : |__|_| |__|_| |__|_|

Si perdu de vue : ☐ Pas de réponse à 2 lettres de relance.

☐ 2 rendez-vous non honorés. ☐ Autre : _____

DIAGNOSTIC:

- Age à la confirmation du diagnostic (en mois) :
- Surdité : ☐ Non ☐ Bilatérale ☐ Unilatérale (préciser le coté) :
 - Degré de la surdité (dB) : Droite |__| Gauche |__|
→ Niveau de surdité : ☐ moyen ☐ profond ☐ sévère
 - Type de surdité ☐ Transmission ☐ Neurosensorielle endocochléaire
☐ Neuropathie auditive ☐ Mixte

PRÉSENCE DE FACTEURS DE RISQUE : (Familiaux, réanimation néonatale, méningite, autres) **préciser**:

TROUBLES ASSOCIES (préciser si connus) :

PRISE EN CHARGE:

- Connue : ☐ Oui ☐ Non
- Appareillage : ☐ Oui ☐ Non *âge à l'appareillage (en mois) :* ☐ Non
- Implantation cochléaire prévue : ☐ Oui ☐ Non
- Orientation : ☐ Libérale (Préciser nom du praticien) :
☐ Institutionnelle (Préciser établissement/référent) :

Commentaire libre:

Annexe 10 : Fiche n°4 du dépistage néonatal de la surdité



CONCLUSION CEAE (FICHE FINALE A 1 an D'UN ENFANT CONFIE AU C.E.A.E)

A retourner impérativement à l'URPHE par le CEAE ou ORL de l'étape diagnostique

IDENTIFICATION DE L'ENFANT

Nom : Prénom : N° URPHE :
Date de naissance : Sexe : N° accouchement :
Lieu de naissance :

CENTRE EXPERT DE L'AUDITION DE L'ENFANT (CEAE) ou ORL de l'étape diagnostique "

Nom du CEAE :

Médecin examinateur : Nom - Prénom :

Date de la dernière consultation de suivi dans le CEAE : |__|_| |__|_| |__|_|

Si perdu de vue : ☐ Pas de réponse à 2 lettres de relance.

☐ 2 rendez-vous non honorés. ☐ Autre : _____

DIAGNOSTIC:

- Age à la confirmation du diagnostic (en mois) :
- Surdité : ☐ Non ☐ Bilatérale ☐ Unilatérale (préciser le coté) :
 - Degré de la surdité (dB) : Droite |__| Gauche |__|
→ Niveau de surdité : ☐ moyen ☐ profond ☐ sévère
 - Type de surdité ☐ Transmission ☐ Neurosensorielle endocochléaire
☐ Neuropathie auditive ☐ Mixte

PRÉSENCE DE FACTEURS DE RISQUE : (Familiaux, réanimation néonatale, méningite, autres) préciser:

TROUBLES ASSOCIES (préciser si connus) :

PRISE EN CHARGE:

- Connue : ☐ Oui ☐ Non
- Appareillage : ☐ Oui ☐ Non *âge à l'appareillage (en mois) :* ☐ Non
- Implantation cochléaire prévue : ☐ Oui ☐ Non
- Implantation cochléaire réalisée : ☐ Unilatérale ☐ Bilatérale *Date :*
- Orientation : ☐ Libérale (Préciser nom du praticien) :
☐ Institutionnelle (Préciser établissement/référent) :

Commentaire libre:

Annexe 11 : Lettre type pour une consultation en ORL

Objet : Convocation pour une consultation en ORL dans le cadre du dépistage néonatal généralisé de la surdité (DNS)

Nom et prénom de l'enfant :

Madame, Monsieur,

Avec votre accord, des tests de vérification de l'audition de votre enfant ont été pratiqués à la maternité par la méthode des PEAA. N'ayant pas permis de conclure à la bonne audition de votre enfant, un rendez-vous pour une consultation en ORL a été pris pour votre enfant :

Vous êtes attendu(e) le : à h avec le docteur à (adresse)

En cas d'empêchement, merci de contacter le

L'examen de PEAp qui va être réalisé à l'occasion de ce rendez-vous permet de compléter le test de dépistage auditif. Il doit s'effectuer pendant le sommeil de l'enfant. Vous pouvez donc être amené à passer 2 à 3 heures en consultation (temps de l'endormissement, durée de l'examen d'environ 1 heure et résultats données par le médecin ORL).

Pour que tout se passe au mieux :

- Le matin de l'examen, réveillez votre enfant tôt, gardez le éveillé ou faites lui faire des micro siestes.
- Prévoyez une tétée ou un biberon à votre arrivée dans le service (nous pouvons vous accueillir avant l'heure de convocation).
- Respectez les habitudes de votre enfant (turbulette, doudou, sucette peuvent être amenés). N'oubliez pas d'apporter de quoi le changer.
- Pour cet examen, des électrodes auto collantes seront placées sur le visage de votre enfant. Afin de favoriser leur bonne tenue, ne lui mettez pas de crème hydratante sur le visage le jour de l'examen.
- Enfin, votre enfant dormira mieux dans le calme ; venez sans ses frères et sœurs éventuels...

Si vous avez des questions concernant le déroulement de l'examen, vous pouvez contacter les infirmières de la consultation ORL du CHU de _____ au _____, en demandant le poste _____.

Prévoyez le temps nécessaire (30 minutes) pour prendre un ticket au BUREAU DES ENTREES, et y faire établir une FICHE DE SOINS EXTERNES, muni des documents suivants :

- Pièce d'identité ou livret de famille - Carte vitale ainsi que l'attestation papier de celle-ci
- Attestation de déclaration du médecin traitant - Carte mutuelle
- Justificatif de domicile de moins de 3 mois (facture EDF ou téléphone, ou carnet de chèques).

Munissez-vous également de votre carnet de santé et d'autres courriers ou résultats d'examens.
MERCI DE BIEN VOULOIR STATIONNER VOTRE VEHICULE SUR LE PARKING _____.

Avant votre prochain rendez-vous, vous pourrez recevoir un rappel SMS sur votre téléphone portable. Nous vous invitons pour ceci à indiquer au bureau des entrées votre numéro de portable. Pour le bureau des entrées, UF à utiliser

Nous vous informons que si vous n'avez pas présenté votre enfant à 2 rendez-vous proposés par le service d'ORL, un courrier vous sera adressé vous invitant à recontacter vous-même ce service. Une copie de ce courrier sera adressée au référent DNS de la maternité où vous avez accouché, à votre médecin traitant, et à toute personne pouvant vous sensibiliser à l'importance de ce dépistage.

INFORMATIONS GENERALES

1. Information et libertés : le CHU de _____ dispose de traitements automatisés pour la gestion de votre dossier administratif et médical. Ces données sont protégées par le secret médical. Vous pouvez, pour des raisons légitimes, vous opposer à ce recueil de données et à leur traitement, dans les conditions fixées à l'article 26 de la loi de Janvier 1978 relative à l'information, aux fichiers et aux libertés.

2. Transport ambulance et VSL : si un bon de transport est nécessaire, il doit être rédigé par votre prescripteur

Annexe 12 : Lettre type de reconvoction CEAE

A _____, le

Madame, Monsieur

Copie à :

- Référent DNS maternité ou néonatalogie
- Médecin traitant
- Autre :

Madame, Monsieur,

Vous aviez rendez-vous en consultation au centre expert de l'audition de l'enfant le ... pour votre enfant

Vous n'avez pas présenté votre enfant à la consultation. Je vous rappelle l'importance de ce rendez-vous. En effet, le dépistage auditif fait à votre enfant à la maternité n'a pas permis de conclure à la normalité de son audition.

Il y a donc un risque que votre enfant n'ait pas une audition normale ce qui pourrait avoir des conséquences sur son développement et notamment sur celui de son langage oral.

Je vous invite donc à prendre rendez- vous pour un nouvel examen au 04 -- -- -- .

Veuillez croire, Madame, Monsieur, à l'assurance de mes meilleures salutations.

Docteur

Annexe 13 : Membres du groupe de travail régional

Docteur ANDRINI, pédiatre, réseau RPAI
Docteur APRUZZEZE, ORL, CAMPS DADV
Docteur CHEILLAN, pharmacien biologiste, vice- président URPHE
Docteur COLMANT, MISP, ARS
Docteur CORNE, URPHE
Mme DEBIASE, URPHE
Professeur DEBILLON, pédiatre, CHU de Grenoble
Mme DUCLOS MEDARD, réseau Auvergne
Docteur DURAND, pédiatre, réseau RP2S
Mme DUPONT, SF, réseau AURORE
Professeur GAUCHERAND, GO, Président URPHE
Mme DEGIOVANNI, cadre SF, clinique Belledonne
Docteur GOTHIE-PICCOCHE, pédiatre, clinique Belledonne
Mme HERAS, interne de santé publique, réseau ELENA
Docteur JANODY, MISP, ARS
Mme MARTIN, SF, réseau RPAI
Docteur MARTIN-POROT, ORL
Professeur MOM, ORL
Professeur PATURAL, pédiatre, réseau ELENA
M.POT, interne de santé publique, ARS
Mme RENAULT, direction de la stratégie, HCL
Docteur RIVRON, ORL, Institut National des Jeunes Sourds
Docteur ROY, ORL, CHU de St Etienne
Docteur RUBIO-GURUNG, pédiatre, réseau AURORE
Professeur RUDIGOZ, GO, réseau AURORE
Professeur SCHMERBER, ORL, CHU de Grenoble
Professeur THAI-VAN, ORL, HCL
Docteur TROUSSIER, ORL, CHU de Grenoble
Professeur TRUY, ORL, HCL
Professeur VENDITTELLI, GO, réseau Auvergne
Docteur VERCHERAT, pédiatre, URPHE
Mme WEISS, SF, réseau ELENA

