

Protocole régional de dépistage de la surdit  permanente n onatale

1	Introduction	3
1.1	Définition et étiologies de la surdité permanente néonatale	3
1.2	Définition du dépistage systématique de la surdité permanente néonatale	4
1.3	Objectif du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale.....	5
1.4	Principes	5
1.5	Définitions des termes utilisés pour décrire les résultats des différentes étapes du dépistage	5
2	Organisation matérielle du dépistage	6
2.1	Descriptif des deux techniques	6
2.2	Avantages et inconvénients de chacune des deux techniques	6
2.3	Equipement des établissements	6
2.4	Financement.....	7
3	Coordination du programme	7
4	Personnel chargé de la vérification de l'audition et formation	8
5	Protocole d'établissement et choix du référent.....	9
6	Modalités pratiques du dépistage	10
6.1	Modalités de l'information et du recueil du consentement des parents	10
6.2	Procédure de vérification de l'audition des nouveau-nés	10
6.2.1	En maternité	11
6.2.2	Situations particulières.....	13
6.2.3	Le codage PMSI du résultat du dépistage de la surdité permanente néonatale	14
6.3	Orientation vers une consultation spécialisée	14
6.3.1	En cas de dépistage non-concluant pour les deux oreilles.....	14
6.3.2	En cas de dépistage non-concluant pour une oreille	15
6.3.3	Nouveau-nés à risque et non dépistés	16
7	Etapes diagnostiques, processus d'annonce et organisation du suivi des enfants	16
7.1	Les explorations diagnostiques	16
7.2	Le processus d'annonce du diagnostic de surdité.....	17
7.3	L'organisation de l'accompagnement du nourrisson et de ses parents	17
7.4	L'accompagnement et le soutien psychologique des parents	18
7.5	Le lien avec le médecin de l'enfant	18
8	Evaluation du dépistage	18
9	Diffusion et mise-à-jour du protocole régional	19
10	Annexes	19
10.1	Recensement de l'offre de soins	19
10.2	Supports de dépistage	27
10.3	Textes de référence	41

1 Introduction

1.1 Définition et étiologies de la surdité permanente néonatale

L'audition contribue au développement global de l'enfant comme la vue, le toucher, le goût, l'odorat. La surdité permanente néonatale est une élévation du seuil de perception des sons d'au moins 40 dB, chez le nouveau-né. Elle expose les nouveau-nés à des difficultés d'acquisition du langage. En diminuant ou en empêchant la réception du message oral, la surdité permanente néonatale altère ou bloque le processus de la boucle audio-phonatoire, nécessaire à l'acquisition du langage oral. La prévalence de la surdité permanente néonatale est d'environ 1 pour 1000 en France, soit 800 enfants par an. La surdité permanente néonatale est le 1^{er} déficit sensoriel recensé à la naissance.

Il existe deux grands types de surdité, la surdité de transmission et la surdité de perception. La surdité de transmission est liée à l'atteinte des structures de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne. La surdité de perception, ou neurosensorielle, est liée à l'atteinte de l'oreille interne (surdité cochléaire), du nerf auditif (surdité rétrocochléaire), des voies nerveuses auditives ou des structures centrales de l'audition.

Selon le Joint Committee on Infant Hearing¹, les facteurs de risque de la SPN sont :

- Les infections in utero : cytomégalovirus (CMV), herpès, rubéole, syphilis congénitale, toxoplasmose congénitale ;
- Les anomalies crânio-faciales ;
- L'hospitalisation en unités de soins intensifs néonataux (USIN) pendant plus de 5 jours, ou l'exposition à au moins une des situations suivantes : extracorporel membrane oxygenation (ECMO), ventilation assistée, médicaments ototoxiques ;
- L'hyperbilirubinémie nécessitant une exsanguino-transfusion ;
- Les antécédents familiaux de surdité ;
- La présence de signes cliniques associés à un syndrome connu comportant une surdité ;
- La méningite bactérienne ou virale (herpès, varicelle) post-natale ;
- La prématurité.

Son étiologie est² :

- Génétique dans 30 à 50% des cas, syndromique ou isolée,
- Extrinsèque dans environ 25% des cas, prénatale, périnatale ou post-natale,
- Inconnue dans environ 30 à 40% des cas.

La SPN peut être isolée ou s'accompagner de déficits associés, selon son étiologie.

La prévention de la survenue de troubles de la communication secondaires à la surdité et leur prise en charge sont pluridisciplinaires, comprenant une prise en charge médicale, pédagogique, orthophonique, psychologique et prothétique. La prise en charge doit être précoce compte tenu de la chronologie du développement cérébral chez l'enfant. En effet, il existe une période critique liée à la plasticité cérébrale,

¹ Year 2007 Position Statement : Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Joint Committee on Infant Hearing. Pediatrics 2007;120;898.

<http://pediatrics.aappublications.org/content/120/4/898.full.html>

² HAS, Service évaluation médico-économique et santé publique. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Janvier 2007.

avant l'âge de 3 ans, durant laquelle les stimuli auditifs permettent le développement des aires corticales de l'audition et du langage³.

L'intérêt du dépistage de la SPN est le diagnostic précoce de la surdité chez le nouveau-né, permettant une prise en charge précoce de l'enfant et de sa famille.

1.2 Définition du dépistage systématique de la surdité permanente néonatale

Le dépistage systématique de la surdité permanente néonatale (DSPN), défini par l'arrêté du 23 avril 2012, comprend :

- « 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,
- 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 ,
- 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. »

La notion de dépistage ne s'arrête pas seulement à la réalisation des tests à la naissance mais englobe plusieurs étapes :

- étape 1 : la réalisation du test initial ;
- étape 2 : si le test initial est suspect, un contrôle de l'audition à distance par un ORL formé en audiophonologie infantile ou par l'équipe de maternité ;
- étape 3 : la réalisation d'examens à visée diagnostique

Le dépistage de la surdité permanente néonatale constitue un programme de santé publique au sens de l'article L 1411-6 du code de la santé publique, selon lequel « des programmes de santé destinés à éviter l'apparition, le développement ou l'aggravation de maladies ou incapacités sont déterminés par arrêté ». Son objectif est de diminuer l'âge au diagnostic afin de permettre une prise en charge précoce et une adaptation des moyens de communication.

Le programme de dépistage de la SPN dans la région Hauts-de-France cible à la fois les suspicions bilatérales et unilatérales.

³ Inserm (dir.). Santé de l'enfant : propositions pour un meilleur suivi. Rapport. Paris : Les éditions INSERM, 2009, XII- 252 p.- (Expertise opérationnelle) - <http://hdl.handle.net/10608/90>

1.3 Objectif du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale

Le dépistage de la surdité permanente néonatale est organisé par les agences régionales de santé (ARS). Le protocole régional, rédigé sur la base du cahier des charges national prévu par l'arrêté du 23 avril 2012, et présenté par l'arrêté du 3 novembre 2014, a pour objectifs de consolider le déploiement de ce dépistage dans toutes les maternités et services de néonatalogie de la région Hauts-de-France, d'harmoniser les pratiques et d'organiser l'accès au dépistage, au diagnostic et à la prise en charge des nouveau-nés ayant une surdité permanente néonatale. Il précise les modalités pratiques d'organisation et de réalisation du dépistage de la surdité permanente néonatale, décliné et coordonné au niveau régional par le Centre Régional de Dépistage Néonatal des Hauts-de-France.

1.4 Principes

Le protocole régional du dépistage de la surdité permanente néonatale est construit dans un cadre scientifique et éthique respectant la liberté de choix des parents, leur droit à une information éclairée, et l'équité, suivant les recommandations de l'arrêté du 3 novembre 2014.

Il vise à rendre le dépistage accessible à tous les nouveau-nés. Mettre en place l'évaluation néonatale systématique de l'audition est devenue une obligation réglementaire pour les maternités et les services de néonatalogie depuis la parution de l'arrêté ministériel du 23 avril 2012. Cependant, ce dépistage, soumis au consentement des titulaires de l'autorité parentale n'est donc pas « obligatoire ». L'information des parents est essentielle, avec d'une part la nécessité d'une information complète, exacte et neutre pour éclairer leurs choix, et d'autre part l'importance d'inscrire cette information dans un processus continu, leur donnant du temps pour les prises de décision, au premier chef celle du projet éducatif.

1.5 Définitions des termes utilisés pour décrire les résultats des différentes étapes du dépistage

Résultat de 1^{er} test « non-concluant » : lorsque le 1^{er} test réalisé n'a pas permis de « normaliser » l'audition de l'enfant et qu'un retest est nécessaire pour conclure sur le dépistage (1^{ère} étape).

Retest : il s'agit du 2^{ème} test réalisé lors de l'étape 1, en maternité ou néonatalogie, lorsque le 1^{er} test n'a pas permis de « normaliser » l'audition de l'enfant.

Résultat « suspect » : lorsque l'examen réalisé à l'étape 1 (test +retest) indique la nécessité de réaliser des examens complémentaires pour conclure sur l'audition de l'enfant.

Contrôle à distance : il s'agit d'un examen de contrôle de l'audition, réalisé en PEAA uniquement quelques semaines après la naissance de l'enfant, permettant de confirmer ou d'infirmer la suspicion d'un trouble de l'audition.

Les termes « positif » et « négatif » sont à proscrire lors de toute transmission de résultat d'examens.

2 Organisation matérielle du dépistage

La vérification de l'audition des nouveau-nés repose essentiellement sur 2 techniques objectives : les OEA (Oto-Emissions Acoustiques) et les PEAA (Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés).

2.1 Descriptif des deux techniques

Les OEA désignent des sons de faible intensité produits par l'oreille interne en réponse à une stimulation auditive, recueillis dans le conduit auditif externe à l'aide d'un microphone miniaturisé. La présence d'OEA témoigne d'un seuil de fonctionnement des cellules ciliées externes et de la cochlée entre 0 et 30 dB sur les fréquences moyennes et aiguës sans présager du fonctionnement du nerf auditif et du tronc cérébral.

Les PEAA sont les réponses électrophysiologiques de l'oreille interne, du nerf auditif et des voies nerveuses auditives enregistrées suite à un stimulus sonore de 35 dB. Ils sont enregistrés grâce à un casque muni d'électrodes de surface. La présence de PEAA témoigne d'un seuil de fonctionnement de la cochlée et des voies auditives jusqu'au tronc cérébral entre 0 et 35 dB sur les fréquences aiguës.

Ces tests sont indolores et réalisés en règle générale durant le sommeil du nouveau-né. Ils sont réalisés en période néonatale, de préférence avant la sortie de la maternité. Chez le nouveau-né prématuré, ils sont réalisés lorsque les conditions de prise en charge le permettent, notamment en l'absence de bruit lié au fonctionnement des appareils de ventilation mécanique.

2.2 Avantages et inconvénients de chacune des deux techniques

Les OEA ne permettent pas le dépistage des surdités rétrocochléaires, ou neuropathies auditives, dans lesquelles elles sont normales. La technique des OEA entraîne un taux de premiers tests non concluants plus élevé que la technique des PEAA, or les premiers tests non concluants sont générateurs d'angoisse chez les parents et nécessitent la réalisation d'un re-test.

Les PEAA permettent l'exploration des surdités endocochléaires et rétrocochléaires. La technique des PEAA doit obligatoirement être pratiquée pour tous les nouveau-nés hospitalisés dans les services de néonatalogie en raison de la prévalence élevée des surdités rétrocochléaires. Son coût financier est plus important que celui de la technique des OEA, pour les appareils de mesure et les consommables.

Lorsqu'un 1^{er} test réalisé en PEAA a donné un résultat non concluant, le retest doit être impérativement être réalisé en PEAA.

2.3 Equipement des établissements

Les établissements concernés par le dépistage de la surdité permanente néonatale sont les établissements autorisés à l'activité d'obstétrique et de néonatalogie, désignés ci-après par le terme « établissements ».

Chaque établissement doit disposer d'au moins un appareil pour ce dépistage. A partir de 1000 naissances par an, l'achat d'un deuxième appareil est nécessaire, ainsi qu'un appareil supplémentaire par tranche de 1000 naissances par an.

Cela implique :

- ≤ 1000 naissances vivantes: 1 appareil

- > 1000 et ≤ 2000 naissances : 2 appareils
- > 2000 et ≤ 3000 naissances : 3 appareils
- > 3000 et ≤ 4000 naissances : 4 appareils
- > 4000 naissances : 5 appareils

Pour être en mesure de garantir la continuité du dépistage en cas de panne de l'appareil, chaque établissement doit avoir un appareil de dépistage toujours opérationnel ; les conditions de maintenance et de remplacement des appareils, les dispositions en cas de panne doivent être définies et explicitées.

Afin de sécuriser la transmission des résultats de tests, les établissements doivent disposer d'une imprimante par appareil permettant **l'édition automatique des résultats**.

2.4 Financement

Une revalorisation des tarifs de séjour des nouveau-nés de 18,70 € par séjour est effective depuis le 1^{er} mars 2013. Elle permet de financer la réalisation de ce dépistage : le premier test, et le test de contrôle, ou re-test, réalisé si le premier test n'est pas concluant.

Ce tarif couvre :

- le test et le re-test,
- le coût du personnel,
- la formation du personnel,
- l'assurance, la maintenance, le remplacement en cas de panne et l'amortissement des appareils ainsi que l'achat des consommables,
- les frais informatiques.

Pour les nouveau-nés hospitalisés en service de néonatalogie, le coût du premier test et du re-test est compris dans le tarif de séjour en néonatalogie.

Le dépistage de la surdité permanente néonatale ne donne pas lieu à une participation financière de l'assuré.

3 Coordination du programme

La coordination du programme de DSPN dans la région Hauts-de France est confiée par l'ARS Hauts-de-France au Centre Régional de Dépistage Néonatal (CRDN). Le CRDN est composé de deux sites opérationnels de dépistage : le site du CHU de Lille pour le territoire Nord-Pas-de-Calais ; le site du CHU d'Amiens pour le territoire Aisne-Somme-Oise.

Les missions du CRDN sont les suivantes :

1. **Apporter un appui aux établissements autorisés à l'activité d'obstétrique ou de néonatalogie pour le dépistage de la SPN :**
 - dans la réalisation du dépistage,
 - pour la formation et à l'information du personnel;
 - pour l'information et l'accompagnement des parents
 - pour la transmission des données vers ses secrétariats en mettant à disposition des supports spécifiques

2. **Recueillir et centraliser les données de dépistage jusqu'au diagnostic pour alimenter la base de données régionales :**
 - enregistrement informatique des résultats de dépistage pour toutes les naissances (étape 1) ;
 - enregistrement informatique des données de consultations ORL pour les enfants ayant un résultat de dépistage suspect (étape 2) ;
 - enregistrement informatique des conclusions diagnostiques (étape 3) ;
 - enregistrement des refus de dépistage et des faux négatifs.
3. **Contrôler l'exhaustivité du dépistage**
4. **Suivre les dossiers pour :**
 - les enfants non testés
 - les enfants suspects
5. **Transmission des listings d'exhaustivité et de résultats aux services**
6. **Participer à l'évaluation du dispositif de dépistage de la SPN :**
 - Transmettre semestriellement à l'ARS les résultats des établissements réalisant les tests
 - Transmettre à l'ARS un bilan annuel d'activité
 - Transmettre à tout moment à l'ARS toute difficulté relative à l'application du programme régional et à la réalisation de ses missions
 - Transmettre les indicateurs d'évaluation du dépistage à Santé Publique France selon le calendrier communiqué
 - Participer aux diverses réunions organisées par les instances chargées du DSPN

Les missions confiées font l'objet d'une convention entre l'ARS et le CHU, porteur du CRDN Hauts-de-France.

4 Personnel chargé de la vérification de l'audition et formation

La vérification de l'audition est effectuée par des professionnels de santé formés exerçant au sein de la maternité ou du service de néonatalogie (sages-femmes, infirmières, puéricultrices, auxiliaires de puériculture, ...) ou des professionnels de santé extérieurs. Il est recommandé que ce soit le pédiatre chargé d'examiner le nouveau-né à la maternité avant la sortie qui donne aux parents, à l'occasion de cet examen, les conclusions de la vérification de l'audition, en particulier lorsque le résultat du dépistage est suspect.

Le nombre de professionnels formés doit être suffisant afin d'assurer la continuité du dépistage. Les professionnels faisant passer les tests doivent bénéficier d'une formation initiale théorique et pratique et d'une formation continue tous les 3 ans. Ils doivent être formés :

- sur un plan théorique : physiologie de l'audition, information sur les différentes techniques de test, information générale sur les modalités de la phase diagnostique et sur la déficience auditive,
- 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 bonnes pratiques de la HAS⁴.

Les pédiatres qui examinent les nouveau-nés en maternité et en néonatalogie doivent recevoir une formation concernant les tests de vérification de l'audition, l'annonce de leurs résultats aux parents et la nature des bilans à visée diagnostique qui auront lieu après la sortie de l'enfant en cas de test non concluant.

La formation des professionnels qui effectuent le dépistage est de la responsabilité des établissements, auxquels un appui est apporté par le coordinateur du dépistage. Les formations initiales à la réalisation des tests sont organisées par les fabricants en lien avec les pédiatres des services et le médecin ORL référent.

Des formations seront proposées sous la forme de journées annuelles ou biennales, à destination des professionnels, permettant de compléter la formation initiale et d'assurer la mise à jour des connaissances si besoin.

L'ensemble des différents acteurs impliqués dans le dépistage de la SPN (établissements, médecins ORL spécialisés en audiophonologie infantile,...) sera invité à ces journées de sensibilisation organisées par le coordinateur régional.

Ces journées de sensibilisation pourront être l'occasion d'une rétro-information des professionnels impliqués dans le dépistage de la SPN, sur le taux d'exhaustivité, le taux de positivité du dépistage, de l'information à faire auprès des parents, de l'orientation des enfants suspects ou de toute autre information permettant de garantir la qualité du programme de dépistage.

5 Protocole d'établissement et choix du référent

Chaque établissement établit un protocole d'établissement pour la vérification de l'audition des nouveau-nés par des méthodes objectives. Ce protocole identifie un référent du dépistage pour l'établissement, les modalités pratiques du dépistage conformément au cahier des charges régional, les professionnels qui l'assurent, les modalités de formation de ces professionnels, ainsi que les modalités d'information des parents et les modalités d'orientation vers les examens complémentaires.

Le rôle du référent de chaque établissement est de s'assurer de l'application du protocole. Il sera l'interlocuteur du CRDN. Le référent, qui peut être un médecin, une sage-femme ou un cadre (sage-femme, infirmier), est désigné par le responsable de pôle ou le directeur de l'établissement. Son nom est communiqué à l'ARS et au coordinateur du dépistage.

Toute modification dans le protocole d'établissement et dans le choix du référent est à signaler au CRDN.

⁴ HAS **Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans**, hors accompagnement scolaire, recommandations Décembre 2009

6 Modalités pratiques du dépistage

6.1 Modalités de l'information et du recueil du consentement des parents

L'information sur le dépistage est délivrée dans le cadre du suivi de grossesse, si possible lors des séances de préparation à la naissance et à la parentalité ou, si cela n'a pas été réalisé, lors du séjour à la maternité, par le personnel de santé chargé d'effectuer la vérification de l'audition. L'information en amont du dépistage est délivrée dans des conditions qui permettent de répondre aux questions posées par les parents.

Cette information, basée sur les recommandations de la HAS, porte sur les points suivants :

- l'intérêt d'un dépistage précoce afin de prendre en charge les enfants ayant des troubles de l'audition,
- le fait que le test est non traumatisant et non douloureux pour le nouveau-né,
- la possibilité pour les parents d'y assister et leur droit de refuser cet examen,
- la réalisation du test très tôt après la naissance
- l'éventualité que le test soit difficile à interpréter, ce qui conduit à le refaire chez certains enfants avant la sortie de la maternité ou du service de néonatalogie,
- la nécessité d'examen plus poussés si l'examen de contrôle n'a pas permis de conclure.

Une plaquette d'information est remise aux parents pour accompagner cette information (*annexe 3*). Les professionnels de santé s'assurent dans tous les cas que le message est bien compris, notamment lorsque les parents ne parlent pas couramment la langue française orale.

Le consentement oral des parents est toujours recueilli avant la réalisation du test dans la langue de communication des parents. En cas de refus parental, celui-ci est mentionné dans le dossier médical et sur le formulaire de refus à retourner au CRDN (*annexe 5*), mais n'est pas inscrit sur le carnet de santé où l'on reporte simplement, dans l'espace prévu à cet effet, que le dépistage n'a pas été effectué.

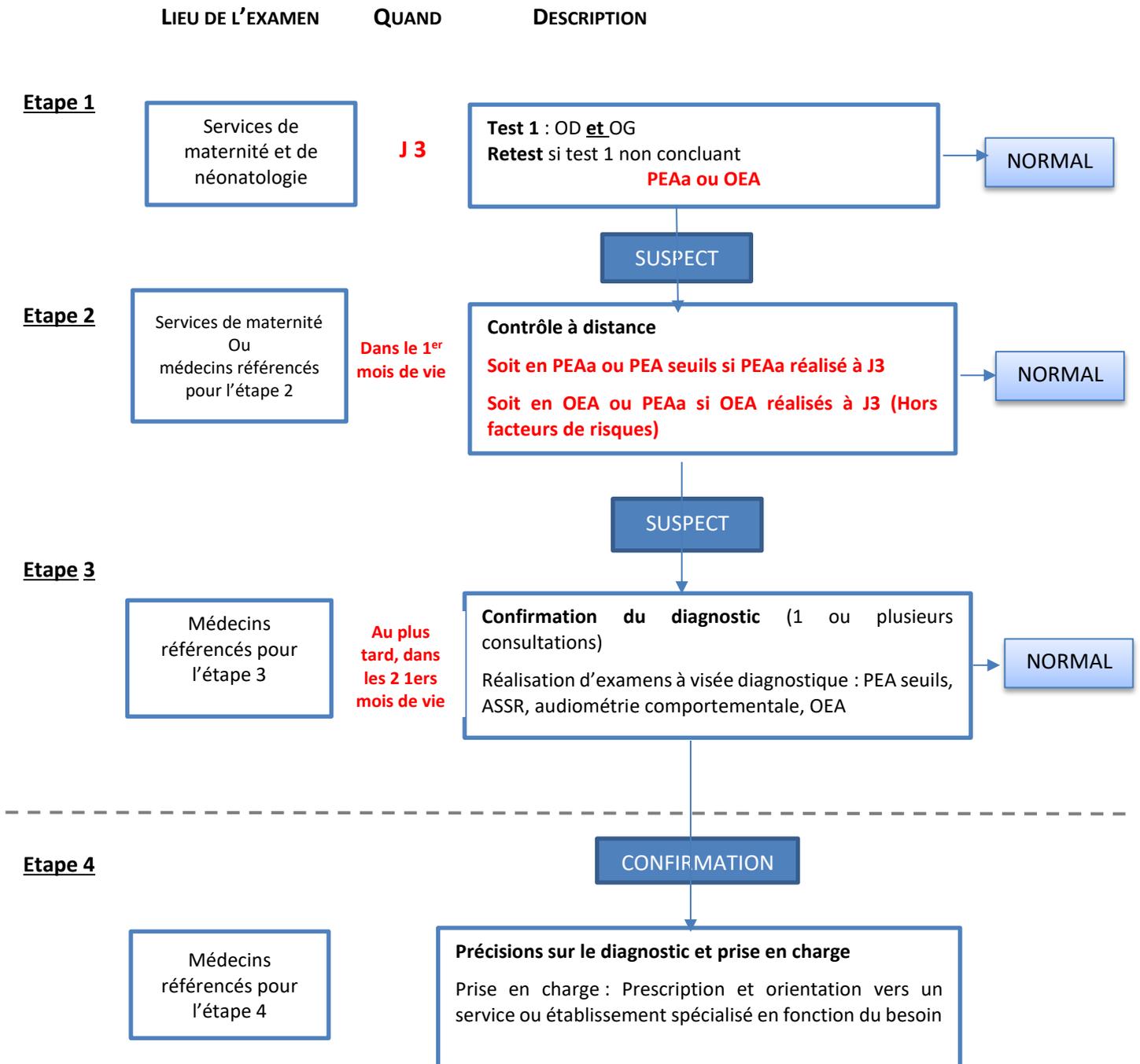
6.2 Procédure de vérification de l'audition des nouveau-nés

L'examen de repérage de la surdité permanente néonatale peut se dérouler en plusieurs étapes :

- 1) Dès les premiers jours de vie, un examen est réalisé en maternité ou en néonatalogie dès que les conditions le permettent ;
Si le premier test est non concluant, un retest est réalisé avant la sortie du service (étape 1).
- 2) Lorsque le résultat du dépistage à la naissance est suspect, un examen de contrôle à distance doit être réalisé dans le 1^{er} mois de vie, soit en maternité, soit chez un médecin ORL identifié pour participer à cette étape (étape 2). Cette étape ne doit en aucun cas retarder la réalisation d'examen diagnostiques. Le résultat doit être transmis dans tous les cas au CRDN ;
- 3) Si ce test reste suspect, l'enfant doit être dirigé vers une consultation ORL spécialisée pour réalisation d'examen complémentaires (étape 3) ; le premier rendez-vous doit être programmé au plus tard dans les deux premiers mois de vie ;
- 4) Si le diagnostic de surdité se confirme, d'autres examens seront réalisés afin de préciser le diagnostic (étape 4) et définir la prise en charge la mieux adaptée.

La liste des médecins ORL participant au programme est disponible en annexe 2.

Schéma 1 : Processus de dépistage de la surdité permanente néonatale



Le dépistage de la surdité néonatale permanente en maternité ou service de néonatalogie ne comporte que 2 étapes au maximum (test et re-test si nécessaire) avant de conclure sur le dépistage (« normal » ou « suspect »).

Le test est effectué par OEA, ou par PEAA pour l'ensemble des nouveau-nés dont les parents ont accepté le test. Le dépistage est bilatéral. Les parents sont invités à assister au test.

Un interrogatoire rapide de la maman par le pédiatre recherchera des facteurs de risque de surdité (*annexe 7*).

En cas de facteurs de risques, la réalisation du test par PEAA sera privilégiée.

Si le premier test consiste en un enregistrement des OEA, il est recommandé à J3 (72h). Si le premier test consiste en un enregistrement des PEAA, il peut être réalisé dès J2 (48h).

Si le résultat du 1^{er} test est normal et permet de vérifier l'audition, le professionnel qui a réalisé le test informe les parents que celui-ci s'est bien déroulé, que le médecin prendra connaissance des résultats et les leur communiquera au moment de l'examen de sortie.

Si le résultat du 1^{er} test n'est pas concluant, le professionnel qui a fait passer le test informe les parents que, le résultat du 1^{er} test n'étant pas concluant, un re-test, doit être réalisé avant la sortie de la maternité, par PEAA, après un délai d'au moins 12h. Il leur rappelle les limites du premier test conformément aux recommandations de la HAS. Le résultat est consigné dans le dossier médical.

Quel que soit le résultat du re-test, le professionnel qui a fait passer le test informe les parents que le médecin va prendre connaissance des résultats et les leur communiquera au moment de l'examen de sortie.

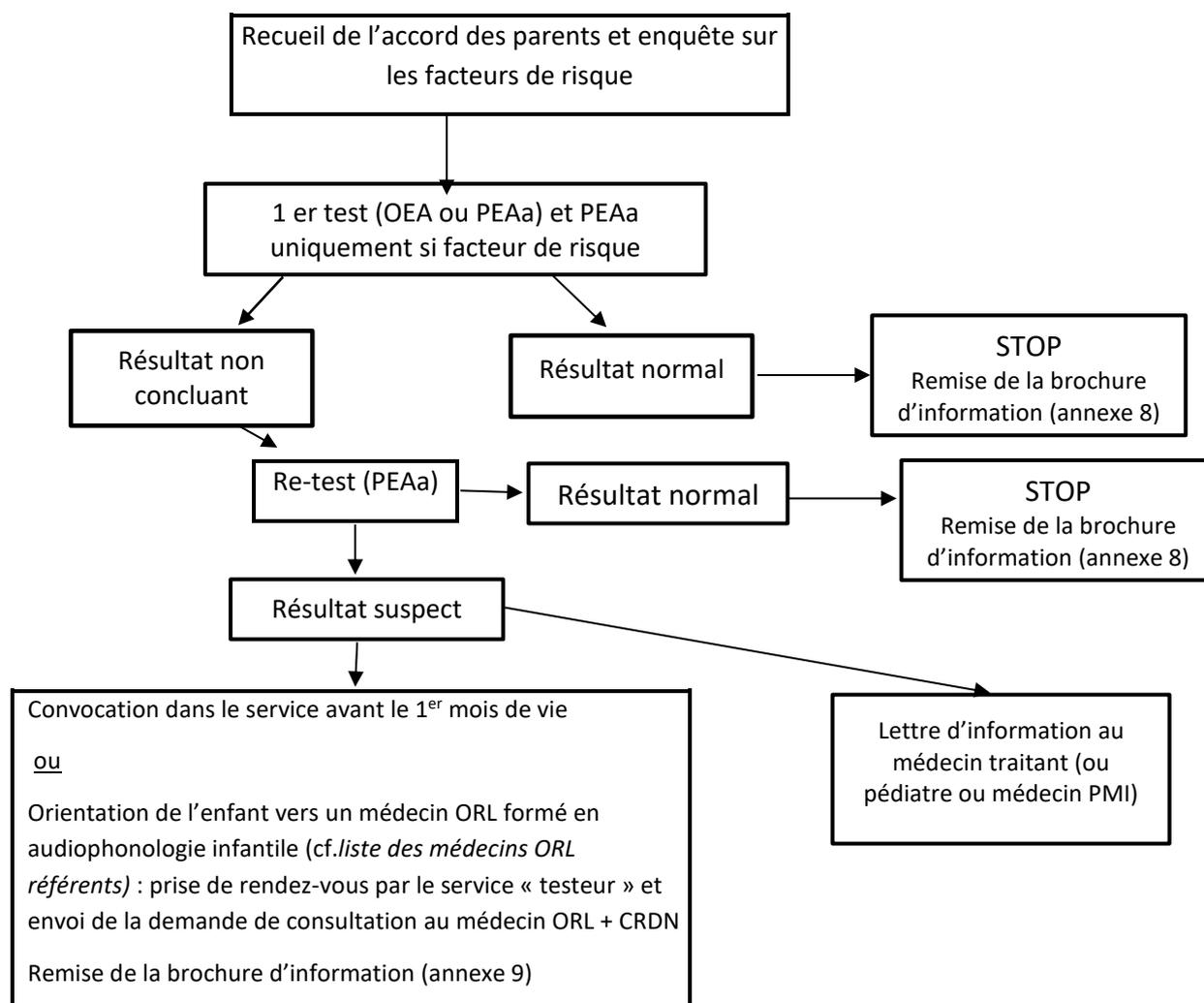
A l'issue de la procédure de vérification de l'audition des nouveau-nés, le résultat final du dépistage est inscrit dans le dossier médical, sur le carnet de santé de l'enfant, sur le premier certificat de santé et sur le support de recueil de résultats du CRDN (résultats à imprimer sur étiquette de préférence, de manière à éviter les erreurs de retranscriptions) (*annexe 11*).

Si le résultat du re-test est suspect, 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 qu'elle doit à nouveau être contrôlée, soit lors d'un examen à distance réalisé en maternité, soit lors d'une consultation chez un médecin ORL référent formé en audiologie infantile. Un document d'information est remis aux parents : *annexe 9*.

Le résultat du dépistage est transmis au médecin en charge du suivi de l'enfant : *annexe 10*.

Lorsque le résultat est normal, une information est donnée aux parents sur les étapes de développement du langage oral et l'importance des examens systématiques de l'enfant : un document d'information est remis (*annexe 8*). Ils sont invités à s'adresser à leur médecin (généraliste, pédiatre ou service de PMI) en cas de doute sur l'audition de leur enfant.

Schéma 2 : Première étape du dépistage de la surdité permanente néonatale réalisée dans les premiers jours de vie



6.2.2 Situations particulières

Pour chaque situation, l'impossibilité de réaliser le test de dépistage avant la sortie du service de maternité doit être signalée au site référent du C.R.D.N via le support prévu à cet effet (*annexe 4*). Les résultats du dépistage de la surdité permanente néonatale réalisés secondairement doivent être transmis au CRDN via la fiche de recueil des résultats (*annexe 11*).

6.2.2.1 En cas de sortie précoce

D'après les recommandations de la HAS de 2007, le 1^{er} test est effectué de préférence par PEAA dès la 24^{ème} heure. Si un re-test est nécessaire, il est pratiqué dans la mesure du possible avant la sortie. S'il n'a pas pu être pratiqué avant la sortie, l'établissement organise sa réalisation au sein de l'établissement ou par un partenaire extérieur. La réalisation du re-test après la sortie ne peut pas donner lieu à une facturation de la part de la maternité car le coût du dépistage est inclus dans les tarifs de séjours des nouveau-nés.

6.2.2.2 Dans les services de maternité, en cas de transfert vers un service d'hospitalisation

En cas d'impossibilité de réaliser l'examen de vérification de l'audition en raison d'un transfert du nouveau-né vers un service d'hospitalisation, le personnel doit en informer le CRDN via le support mis à sa disposition (annexe 4).

6.2.2.3 Dans les services de néonatalogie

L'audition des nouveau-nés hospitalisés en néonatalogie doit être vérifiée avant leur sortie par la technique des PEAA.

Le protocole reste le même avec possibilité d'un deuxième test le lendemain si le premier est anormal sur une ou deux oreilles. Dans ces unités, il est conseillé de faire le premier test en fin de séjour (deux à trois jours avant la sortie de l'enfant), afin d'éviter les échecs liés à la dysmaturité auditive.

Le résultat du dépistage est transmis au CRDN (annexe 11).

6.2.2.4 En cas d'accouchement à domicile

La sage-femme libérale oriente la dyade mère-enfant vers la maternité de proximité pour réaliser les tests.

6.2.2.4. En cas d'enfants à risque

Les nouveau-nés à risque (antécédents familiaux,...) doivent être orientés vers une consultation ORL même si dépistage est normal. Cette information est à signaler au CRDN lors de la transmission des résultats (annexe 11).

6.2.2.5 En cas de sortie sans test (hors refus)

Le service responsable de la réalisation du test organise sa réalisation ultérieure : soit en convoquant l'enfant ; soit en programmant un rendez-vous de contrôle avec l'un des médecins référents identifiés.

Un enfant ayant échappé à l'étape 1 doit bénéficier d'un examen de contrôle dans le premier mois de vie. Les informations sont transmises au CRDN via les supports mis à disposition.

6.2.3 Le codage PMSI du résultat du dépistage de la surdité permanente néonatale

La réalisation du dépistage de la surdité permanente néonatale est codée grâce au code Z13.51 (Examen spécial de dépistage des affections des oreilles) de la CIM-10.

6.3 Orientation vers une consultation spécialisée

6.3.1 En cas de dépistage non-concluant pour les deux oreilles

En cas de suspicion de surdité permanente néonatale, avec un résultat suspect pour les 2 oreilles, le nouveau-né doit être adressé en consultation d'audiophonologie infantile au plus tard dans un délai de deux mois, après la sortie de la maternité.

Un contrôle à distance pourra être réalisé en amont à condition qu'il ait bien lieu dans le premier mois de vie de l'enfant.

Lorsqu'un enfant a été hospitalisé dans un service de néonatalogie plusieurs semaines, le rendez-vous en consultation d'audiophonologie infantile doit être pris au plus tôt.

Après l'annonce de la nécessité de contrôler l'audition de l'enfant par le médecin qui réalise l'examen de sortie, le nouveau-né est orienté par la maternité ou le service de néonatalogie vers une consultation d'audiophonologie infantile du territoire de santé où il réside (*annexe 2*), sauf avis contraire des parents (territoire de santé où ils travaillent par exemple). Cette consultation peut être hospitalière, libérale ou réalisée dans une structure médico-sociale spécialisée.

Un rendez-vous est organisé dans l'un des centres identifiés par le service de maternité ou néonatalogie et la date est remise aux parents avant leur sortie du service.

Dans l'hypothèse où le nouveau-né est sorti sans rendez-vous, il est de la responsabilité de la maternité de contacter le service de consultation spécialisé au plus vite et de lui transmettre les coordonnées des parents afin que ce dernier leur propose un rendez-vous.

La fiche de demande de consultation ORL (*annexe 12*) est transmise au médecin ORL choisi ainsi qu'au CRDN.

En attendant le rendez-vous d'audiophonologie, le médecin donne aux parents les coordonnées du référent de l'établissement pour le dépistage de la surdité permanente néonatale et du CRDN, afin qu'ils puissent les contacter s'ils ont, dans un second temps, des questions portant sur ce dépistage. Si besoin, le médecin pourra également leur proposer de rencontrer un psychologue.

Un courrier d'information concernant le résultat du test, l'orientation du nouveau-né vers la consultation spécialisée d'audiophonologie infantile et la date du rendez-vous (*annexe 10*) est transmis au médecin qui suivra l'enfant (pédiatre ou généraliste, libéral, hospitalier ou en consultation de PMI). Un double sera donné aux parents.

La brochure d'information « Le dépistage d'un trouble de l'audition » (*annexe 9*) est remise à la famille avec des explications orales concernant les suites à donner à cet examen.

6.3.2 En cas de dépistage non-concluant pour une oreille

Lorsque le résultat du dépistage est non-concluant pour une seule oreille, mais normal pour l'autre oreille, la suspicion de déficit auditif est unilatérale.

Le schéma de la conduite à tenir pour un nouveau-né ayant un test de dépistage non concluant pour une seule oreille est similaire à celui présenté ci-dessus. Il doit être vu en consultation d'audiophonologie dès que possible afin de ne pas rater une surdité qui se bilatéralise (CMV) et de limiter l'inquiétude des familles.

Un rendez-vous est organisé dans l'un des centres identifiés par le service de maternité ou néonatalogie et la date est remise aux parents avant leur sortie du service.

La fiche de demande de consultation ORL est transmise au médecin ORL choisi ainsi qu'au CRDN.

Le médecin remet aux parents les coordonnées du référent de l'établissement pour le dépistage de la surdité permanente néonatale et du CRDN, afin qu'ils puissent les contacter s'ils ont, dans un second temps, des questions portant sur ce dépistage. Si besoin, le médecin pourra également leur proposer de rencontrer un psychologue.

Un courrier d'information concernant le résultat du test, l'orientation du nouveau-né vers la consultation spécialisée d'audiophonologie infantile et la date du rendez-vous (*annexe 10*) est transmis au médecin qui suivra l'enfant (pédiatre ou généraliste, libéral, hospitalier ou en consultation de PMI). Un double sera donné aux parents.

La brochure d'information « Le dépistage d'un trouble de l'audition » (*annexe 9*) est remise à la famille avec des explications orales concernant les suites à donner à cet examen.

6.3.3 Nouveau-nés à risque et non dépistés

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 lorsqu'ils n'ont pas pu être dépistés, un contrôle de l'audition peut être proposé après la sortie de maternité, au cours des trois premiers mois, même en l'absence de vérification à la naissance.

7 Etapes diagnostiques, processus d'annonce et organisation du suivi des enfants

Le test de dépistage réalisé à la naissance a permis de repérer des nouveau-nés possiblement atteints de déficits auditifs. Pour conclure sur l'audition de ces enfants, des examens complémentaires sont nécessaires et peuvent être réalisés après plusieurs consultations spécialisées.

Les nouveau-nés suspects sont orientés vers des médecins ORL référents, formés en audiologie infantile, disposant de l'équipement requis et volontaires pour participer au programme de dépistage néonatal. Les médecins ORL référents s'engagent à respecter les recommandations régionales notamment en matière de délai de prise en charge des nouveau-nés et de relais vers un autre médecin ORL du réseau s'ils ne disposent pas de l'équipement nécessaire à la réalisation d'examens plus approfondis, conformément au schéma 1 (p.11). Ils disposent de locaux adaptés à l'accueil de nourrissons.

A chaque étape, les médecins ORL transmettent au CRDN une synthèse des consultations réalisées, et ce jusqu'au diagnostic : une fiche de suivi est mise en place (*annexe 13*). Cette transmission d'informations est indispensable pour assurer un suivi régional du programme de dépistage.

La phase diagnostique comprend :

- les explorations diagnostiques pour infirmer ou confirmer les troubles d'audition du nourrisson et préciser leur niveau,
- les modalités du processus d'annonce du diagnostic,
- l'organisation de l'accompagnement du nourrisson et de ses parents et leur accès à l'information sur les possibilités de prise en charge des troubles auditifs en lien avec les structures médicosociales.

A l'issue de la phase de diagnostic, tous les enfants identifiés comme étant déficients auditifs ou sourds devront être suivis par une structure spécialisée en audiologie infantile et pris en charge de manière adaptée selon les exigences de bonnes pratiques fixées par la HAS.

7.1 Les explorations diagnostiques

La première étape du diagnostic peut être constituée par la réalisation de PEAA.

Lorsque le test n'est toujours pas concluant sur 1 ou les 2 oreilles, il est nécessaire de poursuivre les investigations par le bilan électrophysiologique.

Le bilan électrophysiologique est constitué par les PEAP (Potentiels Evoqués Auditifs Précoces) qui vont rechercher un seuil électrique sur les fréquences aiguës (recherche de la plus petite intensité sonore entraînant une réponse électrique) et les ASSR qui vont rechercher un seuil électrique par fréquence

(recherche de la plus petite intensité sonore entraînant une réponse électrique par fréquence grave, moyenne et aiguë). Il peut être complété par les OEA et la tympanométrie.

Ce bilan électrophysiologique se fait sous sommeil naturel et dure en moyenne 2 heures.

Lorsque les résultats des PEAA recontrôlés ou du bilan électrophysiologique sont normaux, le médecin en fait part aux parents, le note sur le carnet de santé, délivre une information sur l'audition mentionnant la nécessité de la poursuite de la vigilance des parents. Une brochure d'information pourra leur être remise : annexe 8.

Lorsque les résultats du bilan électrophysiologique sont anormaux, la démarche diagnostique se poursuit. Un ou plusieurs bilans électrophysiologiques seront refaits et complétés par l'audiométrie comportementale.

Le diagnostic de certitude nécessite souvent plusieurs consultations.

Le praticien ORL spécialisé en audiophonologie infantile commencera l'annonce du diagnostic lorsqu'il sera posé.

Le médecin transmet au CRDN les conclusions pour les enfants examinés et lui signale les enfants « perdus de vue ». Pour chaque enfant ayant eu un rendez-vous, un formulaire type (annexe 13) doit être envoyé au coordinateur pour préciser la conclusion :

- « audition normale »,
- « enfant à revoir » avec le lieu où l'enfant sera revu et la date de rendez-vous,
- « déficit auditif diagnostiqué, uni ou bilatéral, avec mention du degré de sévérité ».

7.2 Le processus d'annonce du diagnostic de surdité

L'annonce d'une surdité en période post-natale est une tâche délicate pour les professionnels de santé.

Les recommandations figurant dans la circulaire n°2002-269 du 18 avril 2002 (relative à l'accompagnement des parents et à l'accueil de l'enfant lors de l'annonce d'une maladie ou d'une malformation) doivent être prises en compte par les professionnels prenant en charge les enfants sourds.

La présence d'un psychologue est fortement recommandée lors de ce processus d'annonce du diagnostic de surdité.

7.3 L'organisation de l'accompagnement du nourrisson et de ses parents

Dès le diagnostic posé, la prise en charge de l'enfant sourd et de sa famille doit être organisée.

En fonction de l'importance de la surdité, du lieu d'habitation, des possibilités de prise en charge locales, du choix des familles, l'enfant est orienté, en plus du suivi ORL spécialisé, vers des professionnels libéraux, un Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce (SAFEP), ou un Centre d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP).

L'appareillage auditif est confié à un audioprothésiste expérimenté dans l'appareillage des très jeunes enfants.

La prise en charge est pluridisciplinaire, et doit être réalisée en lien avec le médecin référent de l'enfant.

Les parents doivent être correctement informés des différentes possibilités de mode d'accompagnement de leur enfant ainsi que des différentes possibilités de communication avec leur enfant (communication non

verbale, langage oral, Langue des Signes Française (LSF), langue française parlée complétée (LPC)) d'après les recommandations de la HAS de 2009.

L'information nécessaire est mise à disposition des parents. Le guide pratique intitulé « La surdité de l'enfant, Guide pratique à l'usage des parents » publié par l'Inpes est remis aux parents (*annexe 14*).

L'offre médicale et médico-sociale à destination des enfants sourds, est recensée une fois par an par l'ARS, et identifiée par territoire de santé. Le Centre national d'information sur la surdité (CNIS) est une source complémentaire d'information des parents. Un document d'information peut être remis aux parents (*annexe 15*).

7.4 L'accompagnement et le soutien psychologique des parents

L'accompagnement et le soutien psychologique des parents est différent entre avant et après le diagnostic. Entre l'annonce du résultat du dépistage suspect et les résultats de la consultation d'audiophonologie infantile et des explorations complémentaires, les parents sont en situation d'incertitude. Après l'annonce du diagnostic de déficit auditif, a fortiori pour les surdités, les parents sont face à un diagnostic certain qui est difficile à accepter pour nombre d'entre eux.

S'ils le souhaitent, et dans la mesure du possible, les parents peuvent être accompagnés par le psychologue de l'équipe pluridisciplinaire du service assurant le diagnostic ou un psychologue expérimenté dans le domaine de la surdité. D'autres ressources peuvent être mobilisées : soutien par les pairs (association de parents), lieux d'accueil parents-enfants bilingues, interventions de professionnels sourds dans des groupes ou séminaires de parents.

7.5 Le lien avec le médecin de l'enfant

A chaque étape de la prise en charge de l'enfant, son médecin traitant doit être informé, sauf avis contraire des parents, en termes d'accompagnement médical, paramédical, médico-social et éducatif mis en place.

8 Evaluation du dépistage

Le CRDN, en charge de la coordination du dépistage :

- Contrôle l'exhaustivité de la réalisation du test initial pour l'ensemble des naissances ;
- Vérifie la prise en charge effective par un médecin ORL des nouveau-nés repérés comme « suspects » ;
- Recueille l'exhaustivité des conclusions diagnostiques, transmises par les médecins ORL.

Une attention particulière est portée sur les enfants ayant été hospitalisés en réanimation néonatale ou en unité de soins intensifs.

Les indicateurs sont transmis à l'Agence Régionale de Santé pour l'évaluation régionale du programme de dépistage.

Les données générales sont communiquées annuellement à Santé Publique France pour l'évaluation nationale du programme.

9 Diffusion et mise-à-jour du protocole régional

Une large diffusion du protocole régional est nécessaire, auprès de tous les acteurs intervenant auprès des femmes enceintes, des nouveau-nés ainsi qu'aux acteurs intervenant dans la prise en charge des surdités. Il sera mis en ligne sur le site internet de l'ARS Hauts-de-France.

Les informations communiquées au travers de ce protocole pourront faire l'objet de mises à jour et seront disponibles au niveau du Centre Régional de Dépistage Néonatal.

10 Annexes

10.1 Recensement de l'offre de soins

Annexe 1 : Liste des établissements autorisés à l'activité d'obstétrique et de néonatalogie dans la région Hauts-de-France

- CH Armentières
- CH Hazebrouck
- CHU Lille
- CH Roubaix
- Groupe Hospitalier Seclin-Carvin
- CH Tourcoing
- Hôpital privé Le Bois – Lille
- Hôpital St Vincent de Paul – Lille
- Hôpital privé de Villeneuve d'Ascq
- CH Arras
- CH Béthune
- CH Douai
- CH Lens
- CH Boulogne-sur-mer
- CH Calais
- CH Dunkerque
- CHAM – Rang du fliers
- CH St Omer
- Clinique Villette – Dunkerque
- CMCO – St Martin Boulogne
- CHU Amiens
- CH Abbeville
- CH Péronne
- Clinique Victor Pauchet – Amiens
- CH Beauvais
- Hôpital privé Les Bonnettes – Arras
- Clinique Anne d'Artois – Béthune
- Polyclinique de La Clarence – Divion
- Clinique St Ame – Lambres lez douai
- CH Cambrai
- CH Denain
- CH Fourmies
- CH Le Cateau-Cambrésis
- CH Maubeuge
- CH Valenciennes
- Clinique Ste Marie – Cambrai
- Clinique du Parc- St Saulve
- CH Compiègne
- Polyclinique St Côme - Compiègne
- Groupe Hospitalier Senlis - Creil
- CH Château-Thierry
- CH Chauny
- CH Laon
- CH Soissons
- CH St Quentin
- Clinique St Claude – St Quentin

Annexe 2 : Liste des lieux d'exercice des praticiens ORL référents spécialisés en audiophonologie infantile par territoire

ARTOIS-DOUAISIS

ETAPE	VILLE	COORDONNEES	MEDECIN REFERENT	TEL
2 à 4	LENS	CH LENS Pôle Chirurgie Centre d'Audiophonologie Bâtiment C 1 - RDC 99 Route de la Bassée LENS Cx 62307	Dr LOCHE	03 21 69 12 13 vincent.loche@gmail.com sec.cdos@ch-lens.fr
2	DOUAI	CH DOUAI Service OrL Route de Cambrai 59505 DOUAI Cx	Dr KANSOU	03 27 94 73 01 Ghassan.kansou@ch-douai.fr

LITTORAL

ETAPE	VILLE	COORDONNEES	MEDECIN REFERENT	TEL
2 à 4	DUNKERQUE	CH DUNKERQUE Service ORL 130 Avenue Louis Herbeaux 59385 DUNKERQUE Cx 1	Dr BRICHE	03 28 28 56 10 nadege.briche@ch-dunkerque.fr
2	COQUELLES	CLINIQUE DES 2 CAPS 80 Avenue Les Longues Pièces 62231 COQUELLES	Dr RASSI	03 21 46 64 60 rassi2caps@orange.fr edjrassi@gmail.com
2 à 4	BOULOGNE SUR MER	CH BOULOGNE SUR MER Allée Jacques Monod BP 609 62321 BOULOGNE SUR MER Cx	Dr LETARNEC	03 21 99 38 20 sec_orl@ch-boulogne.fr
2	BOULOGNE SUR MER	CABINET ORL 63 Rue Victor Hugo 62200 BOULOGNE SUR MER	Dr CARRE	03 21 31 62 78
2 à 4	ST MARTIN BOULOGNE	Centre Médical Spécialisé du Littoral 173 Route de Desvres 62280 ST MARTIN LES BOULOGNE	Dr GIRSHIG	03 21 31 15 51 secgirschig@med-clinopale.com

HAINAUT-CAMBRESIS

ETAPE	VILLE	COORDONNEES	MEDECIN REFERENT	TEL
2 à 4	VALENCIENNES	CH VALENCIENNES SERVICE ORL Avenue Désandrouin 59300 VALENCIENNES	Dr MOURET	03 27 14 34 57 mouret-p@ch-valenciennes.fr
2	CAMBRAI	CLINIQUE CAMBRAI SERVICE ORL 22 Rue Watteau 59400 CAMBRAI	Dr LIETIN	03 27 73 57 94 drlietin@gmail.com
2 (OEA uniquement)	CAMBRAI	Cabinet ORL 15 rue AUBENCHE 59400 CAMBRAI	Dr LANSIAUX	03.27.73.10.10 vincent.lansiaux0995@orange.fr
2	FOURMIES	CH FOURMIES SERVICE ORL Rue de l'Hôpital 59610 FOURMIES	Dr WATINE	03 27 56 47 62 jfwatine59@aol.com consultations.fourmies@ch- fourmies.fr
2 (OEA uniquement)	ST AMAND LES EAUX	CABINET ORL 216 Rue Henri Durre 59230 ST AMAND LES EAUX	Dr GARCETTE	03 27 32 46 30
2	ANZIN	CABINET ORL VAL SANTE 75 Rue Jean Jaurès 59410 Anzin	Dr LEJEUNE	orl.lejeune@orange.fr secretariatiorlvalsante@gmail.com

METROPOLE-FLANDRE INTERIEURE

ETAPE	VILLE	COORDONNEES	MEDECIN REFERENT	TEL
2	HAZEBROUCK	CABINET LIBERAL	DR VANDORPE DR CADART	03 61 55 00 65 cvandorpe@ch-hazebrouck.fr fcardart@ch-hazebrouck.fr
2	TOURCOING	CH TOURCOING Rue du Président Coty TOURCOING 59200	DR KUGLER DR VERNIER	03 20 69 45 03 ckugler@ch-tourcoing.fr consultation-ork@ch-tourcoing.fr
2	RONCHIN	CABINET ORL 139 Résidence les Marronniers, 59790 Ronchin	DR MVOUNI	03 20 52 81 75 mvouniorl@yahoo.fr
2	ROUBAIX	CH ROUBAIX SERVICE ORL Bd Lecordaire 59056 ROUBAIX Cx 1	DR LECOUTRE DR NGUYEN	03 20 99 31 70 jean-paul.lecoutre@ch-roubaix.fr ky-tran.nguyen@ch-roubaix.fr
2 à 4	SECLIN	CH SECLIN Rue d'Apolda SECLIN 59113	DR GABANOU DR FUNK	03 20 62 70 01 frederic.gabanou@ghsc.fr rachel.funk@ghsc.fr
2 à 4	LILLE	HOPITAL ROGER SALENGRO Service d'Otologie et Oto-Neurologie 59037 LILLE Cx	Pr VINCENT Dr GAUVRIT	03 20 44 62 05 Taper 3 puis 1 christophe.vincent@chru-lille.fr fanny.gauvrit@chru-lille.fr hayet.lahmar@chru-lille.fr
2 à 4	LILLE	HOPITAL ST VINCENT DE PAUL SERVIC ORL	Dr DELATTRE Dr CADART	03 20 87 76 42 cadart.francois@ghicl.net

		Boulevard de Belfort 387 59020 LILLE Cx	BP	DR VANDORPE	vandorpe.colette@ghicl.net
2 à 4	LILLE	CABINET NORD ORL 20 Rue du Ballon	59000 LILLE	DR LAMBLIN DR DOUCHEMENT	03 20 55 27 27 dr.lamblin.desruelles@gmail.com dorothee.douchement@gmail.com secretariat@nordorl.fr
2 à 4	LILLE	CAMSP MONTFORT 53/55 Rue Jean Jaurès Bâtiment A 2ème Etage 59000 LILLE		DR LAHMAR Dr GAUVRIT	03 28 16 02 40 c-montfort@wanadoo.fr

SOMME

ETAPE	VILLE	COORDONNEES	MEDECIN REFERENT	TEL
2	ABBEVILLE	CH ABBEVILLE SERVICE ORL 43 rue de l'ISLE 80142 ABBEVILLE CEDEX	DR BAYART	03 22 25 53 13 bayart.vincent@ch-abbville.fr
2 à 4	AMIENS	CHU AMIENS-PICARDIE SERVICE ORL 80054 AMIENS CEDEX 1	DR KOLSKI	03 22 08 89 65 ou 03 22 08 89 60 kolski.catherine@chu-amiens.fr orl.secretariat@chu-amiens.fr
2	PERONNE	CH PERONNE SERVICE ORL PLACE DU JEU DE PAUME 80201 PERONNE CEDEX	DR GUILLAUME	03 22 83 60 95 gguillaume@ch-peronne.fr

OISE

ETAPE	VILLE	COORDONNEES	MEDECIN REFERENT	TEL
2	SENLIS	CENTRE MEDICAL DE L'OBELISQUE 6-8 AVENUE DE CREIL 60300 SENLIS	DR GALLAS	03 44 53 03 12 doc.gallas.ori@wanadoo.fr
2	CREIL	CENTRE DES SPECIALITES 53 QUAI D'AMONT 60100 CREIL	DR LAURETTE	03 44 55 25 61 frederic.laurette@ghpso.fr
2 à 4	COMPIEGNE	CH COMPIEGNE 8 AVENUE H.ADNOT BP50029 60321 COMPIEGNE CEDEX	DR STRAMANDINALI	03 44 23 61 95 e.stramandinoli@ch- compiegnenoyn.fr
2 à 4	BEAUVAIS	CH BEAUVAIS AVENUE L.BLUM BP40319 60021 BEAUVAIS	DR HADJALI	03 44 11 23 56 c.hadjali@ch-beauvais.fr

AISNE

ETAPE	VILLE	COORDONNEES	MEDECIN REFERENT	TEL
2 à 4	ST QUENTIN	CH ST QUENTIN 1 AV.M.DE L'HOPITAL 02321 SAINT QUENTIN CEDEX	DR GALEZ	03 23 06 72 05 a.galez@ch-stquentin.fr

2	LAON	CENTRE MEDICAL DE HARCIGNY 16 RUE R.SALENGRO 02000 LAON	DR DELAVEAU	03 23 29 67 62 th.delaveau@orange.fr
2	SOISSONS	CH SOISSONS 46 AV.du Gal DE GAULLE 02209 SOISSONS CEDEX	DR CLAIR	03 23 75 71 78 philippe.clair@ch.soissons.fr

10.2 Supports de dépistage



Dépistage néonatal des troubles de l'audition

Un test de dépistage des troubles de l'audition est obligatoirement proposé pour chaque naissance par les services de maternité ou de néonatalogie.

Ce test est gratuit, indolore et il est effectué par des professionnels formés. Il est possible de le refuser mais il est fortement recommandé dans l'intérêt de l'enfant.

Ce dépistage est organisé par l'Agence Régionale de Santé et est coordonné par le Centre Régional de Dépistage Néonatal.

CHU
AMIENS
PICARDIE

CHU
LILLE

Annexe 4 : formulaire de signalement d'un nouveau-né non testé

**A REMPLIR POUR TOUT NOUVEAU-NE
N'AYANT PAS EU DE TEST DE DEPISTAGE**

- TEST DE GUTHRIE
 TESTS AUDITIFS

Maternité: N° Accouchement: | | | | | | | |

Nom: Prénom:

Nom de jeune fille de la mère:

Date de naissance: Sexe : Masculin Féminin

Naissance: à terme prématurée Poids : | | | | | | | | g

Adresse et téléphone des parents:

.....

.....

SITUATION:

- enfant transféré Lieu de transfert :

- enfant sorti sans test

- enfant sorti contre avis médical

- sortie précoce

Nom de la Sage-Femme /Coordonnées :

.....

- enfant décédé Date du décès : | | | | | | | |

- refus des parents Merci de retourner le formulaire signé et complété

SUITE A DONNER : Aucune Convoqué

Rendez-vous pour le test : le

Lieu :

Document à retourner complété par FAX ou par courrier au coordinateur :

- **SITE DE LILLE :** Hôpital Jeanne de Flandre, Avenue Eugène Avinée 3ème étage Barre Sud 59037 Lille Cx
Tél : 03.62.94.38.00 – Fax : 03.62.94.38.01 - crdn-hautsdefrance@chru-lille.fr
- **SITE AMIENS :** CHU Amiens Sud – Pédiatrie Médicale 80054 AMIENS CEDEX
Tél : 03.22.08.76.65 – Fax : 03.22.08.97.27 - depistagepediatriepicardie@chu-amiens.fr

Annexe 5 : fiche de traçabilité de refus parental

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.

REFUS PARENTAL DU TEST DE DEPISTAGE DE L'AUDITION

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 PERE

Nom :

Prénom :

Signature :

LA MERE

Nom :

Prénom :

Signature :

Document à archiver par la maternité et double à adresser au CRDN accompagné d'un carton vierge :

- Site LILLE : Hôpital Jeanne de Flandre Avenue Eugène Avinée 3^{ème} étage Barre Sud 59037 LILLE Cx/ crdn-hautsdefrance@chru-lille.fr
Tel : 03.62.94.38.00 / Fax : 03.62.94.38.01
- Site AMIENS : CHU Amiens-Picardie, 80054 Amiens Cedex 1 / depistagepediatriepicardie@chu-amiens.fr
Tel: 03 22 08 76 65 / Fax: 03 22 08 97 27



DEPISTAGE DE LA SURDITE PERMANENTE NEONATALE : INFORMATION AUX FAMILLES

CE QU'IL FAUT SAVOIR

Le consentement oral des parents doit être recueilli.

L'examen est non douloureux pour le nouveau-né. Le dépistage peut se dérouler en plusieurs étapes.

5% des nouveau-nés testés vont avoir un 1^{er} test « suspect », qui sera confirmé au 2^{ème} test dans 1% des cas.

Ex : sur 1 000 NN testés, 50 vont avoir un 1^{er} test « suspect » et 10, un retest « suspect ». Sur ces 10 NN, 1 seul va être classé comme sourd par le médecin ORL (1 NN pour 1 000).

Le dépistage n'est en aucun cas un diagnostic : il permet de faire un premier tri à la naissance, et des examens complémentaires pourront être nécessaires avant de pouvoir conclure sur l'audition de l'enfant.

Certains enfants sont plus à risques de développer une surdité que d'autres (cf. liste des facteurs de risques).

Pour que le dépistage soit efficace, il est essentiel de repérer une éventuelle anomalie suffisamment tôt : les parents doivent être sensibilisés à l'importance du suivi auditif et des consultations de contrôles nécessaires à la conclusion diagnostique.

La qualité de l'information faite dès les premiers jours de vie va conditionner les suites du dépistage pour chaque nouveau-né : il faut donc rester vigilant sur les messages transmis. Les informations communiquées devront être complètes et précises, tout en évitant un pessimisme exagéré ou un optimisme forcé. L'idéal est qu'une première information ait été donnée avant le jour du test.

QUELQUES CONSEILS

INFORMER LES PARENTS ET RECUEILLIR LE CONSENTEMENT

« Je vous propose, si vous êtes d'accord, de vérifier l'audition de votre enfant. Vous pouvez assister au test si vous le souhaitez. Ce test est important pour repérer un éventuel trouble de l'audition, qui pourra alors être traité le plus tôt possible et ainsi éviter l'apparition ultérieure de troubles du langage ».

EXPLIQUER LE DEROULEMENT DU TEST

« Le test est indolore. Il doit être pratiqué chez un enfant calme. »

« Voici comment se déroule le test : on envoie des sons très brefs dans les oreilles de votre bébé et l'appareil enregistre automatiquement la réponse de ses oreilles :

- ✓ Le son est bien perçu = test satisfaisant
- ✓ Le son n'est pas perçu = test à vérifier »

ANTICIPER LA POSSIBILITE D'UN PREMIER TEST NON SATISFAISANT !!

« Parfois un seul test n'est pas suffisant pour vérifier l'audition. Des perturbations sont possibles si par exemple votre enfant se réveille ou s'agite pendant le test, s'il y a du bruit ou bien s'il reste des sécrétions dans l'oreille, ce qui est très fréquent chez un nouveau-né.

Dans ce cas, on refera le test avant votre sortie du service ».

INDIQUER COMMENT LES RESULTATS SERONT COMMUNIQUEES

« Le résultat du dépistage vous sera donné par le pédiatre avant votre sortie du service. Si le résultat n'est pas totalement satisfaisant, on vous proposera de réaliser un examen de contrôle dans un des centres référencés ».

DÉPISTAGE DE LA SURDITÉ PERMANENTE NÉONATALE : SAVOIR REPÉRER LES NOUVEAU-NÉS A RISQUE

Avant de réaliser l'examen de dépistage, une enquête doit être réalisée afin de connaître l'existence de facteurs de risques chez le nouveau-né.

Les nouveau-nés à risques de développer une surdité doivent être obligatoirement testés par Potentiels Evoqués Auditifs (PEAa). En effet, les Oto-Emissions Acoustiques (OEA) ne permettent pas de détecter les anomalies du nerf auditif.

En cas d'impossibilité de réaliser un test par PEAa, l'enfant devra impérativement être orienté vers un centre référencé disposant de PEAa.

La liste des facteurs de risques est la suivante :

- 
- ✦ Antécédent familial de surdité
 - ✦ Malformations cranio-faciales
 - ✦ Prématurité : poids < 1 500 g
 - ✦ Souffrance néonatale (score d'Apgar de 0-4 à 1 min ou de 0-6 à 5 min de vie)
 - ✦ Ventilation mécanique de plus de 10 jours
 - ✦ Hyperbilirubinémie nécessitant une exsanguino-transfusion
 - ✦ Infections materno-fœtales (CMV, toxoplasmose, herpès, rubéole, syphilis)
 - ✦ Présence de signes cliniques associés à un syndrome connu comportant une surdité
 - ✦ Médicaments ototoxiques (aminosides)
 - ✦ Méningite bactérienne

Pour contacter le Centre Régional de Dépistage Néonatal :

- Nord, Pas-de-Calais : Site de Lille. 03.62.94.38.00 / crdn-hautsdefrance@chru-lille.fr
- Somme, Aisne, Oise : Site d'Amiens. 03.22.08.76.65 / depistagepediatriecardie@chu-amiens.fr

Annexe 8 : plaquette d'information pour la surveillance de l'audition



PROGRAMME NATIONAL
DE DÉPISTAGE NÉONATAL

Centre Régional des Hauts de France
Hôpital Jeanne de Flandre, CHU Lille

Dépistage néonatal
des troubles de l'audition

**L'audition,
un capital à préserver**

CHU
AMIENS
PICARDIE

CHU
LILLE



Le dépistage d'un trouble de l'audition à la maternité

Les deux tests effectués à la maternité n'ont pas permis de préciser la qualité de l'audition de votre bébé.

Le personnel de la maternité vous propose donc de réaliser des examens complémentaires.

CHU
AMIENS
PICARDIE

CHU
LILLE



DÉPISTAGE NÉONATAL DES TROUBLES DE L'AUDITION : INFORMATION AU MÉDECIN TRAITANT D'UN RÉSULTAT SUSPECT

Mon Cher Confrère,

Suite à la réalisation du dépistage néonatal des troubles de l'audition, nous tenons à vous informer des résultats de tests pour votre patient :

Nom / Prénom :
Né le : _____ à la maternité de :
Nom de naissance de la mère :
Domicilié :

Le test pratiqué à deux reprises n'a pas permis de définir avec certitude la qualité de l'audition sur :

- L'oreille droite L'oreille gauche Les deux oreilles.

C'est pourquoi nous vous informons que des examens complémentaires de l'audition doivent être réalisés pour cet enfant. La famille a été orientée vers le service ORL suivant :

<u>Adresse et coordonnées du service ORL spécialisé</u>

Un rendez-vous a été pris pour le :

--

Les parents nous ayant indiqué que vous étiez le médecin traitant, vous serez tenu informé des résultats de ces examens complémentaires, qui seront d'ailleurs inscrits dans le carnet de santé de l'enfant par le médecin ORL.

Nous restons à votre disposition pour tous renseignements complémentaires.

Le pédiatre responsable de la maternité.

Nom :

Signature :



DÉPISTAGE DE LA SURDITÉ PERMANENTE NÉONATALE FICHE DE RECUEIL DES RESULTATS DE TESTS REALISES

LIEU DE RÉALISATION DU TEST

Etablissement :

- Service : Maternité ; N° naissance :
 Néonatalogie
 Autre (*Préciser*) :

IDENTITÉ DE L'ENFANT

NOM :

PRENOM :

Date de naissance :

Sexe :

Poids :

Terme :

Facteurs de risque ou Antécédent de surdité : OUI NON

Si oui, Précisez :

RÉSULTATS DU DÉPISTAGE (Étiquettes à coller)

1^{er} TEST

Date de réalisation :

Technique :

	Oreille Droite	Oreille Gauche
NORMAL	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
A CONTROLER	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

RETEST

Date de réalisation :

Technique :

	Oreille Droite	Oreille Gauche
NORMAL	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
A CONTROLER	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

CONCLUSION :

- Audition normale
 Convoqué dans le service pour un nouveau test
 Consultation ORL

RDV pris : Lieu (*Préciser*)

Date du RDV

Demande de convocation faite : Lieu (*Préciser*)



Annexe 12 : fiche de demande de consultation après dépistage suspect

DEPISTAGE NEONATAL DES TROUBLES DE L'AUDITION : DEMANDE DE CONSULTATION ORL APRES UN DEPISTAGE SUSPECT <i>(A faxer au médecin ORL et au coordinateur)</i>					
<p>Cette fiche doit être utilisée par les services de maternité ou de néonatalogie pour tout enfant suspect au dépistage des troubles de l'audition, afin de transmettre au médecin ORL les informations nécessaires à l'organisation de la consultation.</p>					
SERVICE AYANT REALISE LE TEST DE DEPISTAGE :			CODE DU SERVICE :		
IDENTIFICATION DE L'ENFANT					
Nom / Prénom :		Sexe :			
Date de naissance :		Terme : SA	N° d'accouchement :		
Lieu de naissance :					
Facteurs de risque pouvant entrainer une surdité :					
Nom de la mère :					
RESULTAT DU TEST DE DEPISTAGE (SI ETIQUETTES, MERCI DE LES COLLER)					
	1 ^{ER} TEST			RETEST	
Méthode	OEA	PEAa		OEA	PEAa
	NORMAL	A CONTROLER		NORMAL	A CONTROLER
OD					
OG					
COORDONNEES DE LA FAMILLE					
Adresse postale :					
Téléphone :		E-mail :			
DEMANDE DE RENDEZ-VOUS					
Date de demande de rendez-vous :					
Lieu du RDV et nom du médecin ORL si connu :					
Date de rendez-vous si fixée :					
Date de rendez-vous communiquée à la famille :			OUI <input type="checkbox"/> NON <input type="checkbox"/>		
<p><i>Document à faxer au médecin ORL et au coordinateur :</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Site LILLE : Fax : 03.62.94.38.01 • Site AMIENS : Fax : 03.22.08.97.27 					
					

Annexe 13 : fiche de suivi des examens diagnostiques



FICHE DE SUIVI
POUR ENFANTS SUSPECTS AU DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE
(À retourner au coordinateur après chaque consultation)

Cette fiche permet au coordinateur régional de vérifier que chaque enfant suspect au dépistage est bien entré dans une filière de soins, et permet de recueillir les conclusions finales sur son audition.

IDENTIFICATION DE L'ENFANT

Nom / Prénom :

Date de naissance :

Maternité de naissance :

Facteurs de risques pouvant entrainer une surdité :

DEPISTAGE NEONATAL

Date de réalisation :

Conclusion : SUSPICION BILATERALE

SUSPICION UNILATERALE

Droite

Gauche

CONSULTATION ORL

Date :

Lieu de consultation :

Médecin Examineur :

Examens réalisés :

Résultats :

Commentaires :

CONCLUSION DE LA CONSULTATION : AUDITION NORMALISEE

ENFANT A REVOIR (date du prochain RDV ?) :

DIAGNOSTIC DE SURDITE CONFIRME (Si le diagnostic de surdité est confirmé, merci de préciser le type et le degré de surdité, les indications d'appareillages ou d'implants, et de mentionner toute prescription d'étude génétique) :

Document à faxer au coordinateur :

- Site LILLE : Fax : 03.62.94.38.01
- Site AMIENS : Fax : 03.22.08.97.27





**MON
ENFANT
EST
SOURD
OU
MALEN-
TENDANT**

À qui m'adresser ?

10.3 Textes de référence

- Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale
- Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale
- Art. L1111-4 du code de la santé publique : consentement de la personne ou des titulaires de l'autorité parentale, s'il s'agit d'un mineur, révocable à tout moment
- Article L 1411-6 du code de la santé publique : programme de santé.
- Recommandations de la HAS, 2007 : Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente néonatale
- Recommandations de bonnes pratiques de la HAS, 2009 : Surdit  de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0   6 ans, hors accompagnement scolaire

Ce document a  t   labor  par le Dr H lo se LECOQ et r vis  par Mme C line KOSCIELNIAK en lien avec les Dr Fanny GAUVRIT, Catherine KOLSKI, Vincent LOCHE, Karine MENTION, et Dominique TURCK.