

Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV : <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html>: le nom d'utilisateur est formationcontinue et le mot de passe : pediatrie (pas de majuscule ni d'accent)

Colloque de Pédiatrie Lausanne-Genève du mardi 3 mai 2016

Pour rappel, voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV :

<http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html>

Droits d'accès :

Nom d'utilisateur : formationcontinue

Mot de passe : pediatrie (pas de majuscule ni d'accent).

Deuxième heure :

Dépistage auditif néonatal systématique à Genève, 15 ans d'expérience

Orateurs : Dr H. Cao & Dr R. Pfister (HUG, Genève)

La surdité néonatale, moyenne à profonde, uni ou bilatérale, à une incidence de 1,5 à 2,7/1000 naissances. L'utilité d'un dépistage répond aux critères de l'OMS (pas invasif, possibilités thérapeutiques avec résultat probant).

Le pic de dépistage précoce se fait en milieu néonatal, et implique une prise en charge précoce.

Historique : le dépistage est discuté depuis les années 90.

En 93, le dépistage néonatal a débuté aux États-Unis.

En 1998, il a été introduit en Europe, en particulier lorsqu'il y a des facteurs de risque comme infection congénitale, risque génétique, malformation cervicale, exposition à des toxiques, conditions spécifiques comme prématurité, petit poids, asphyxie ou médicaments ototoxiques.

2015 : les critères de risque ont été revus par Vos (BMC Pediatrics 2015), avec émission de nouvelles recommandations. Par exemple, un long séjour en pathologie n'est plus retenu comme facteur de risque.

Mais il est important que le dépistage soit pratiqué pour tous, 50 % des enfants avec surdité n'ont pas de facteur de risque.

Le test proposé est l'otoémissions acoustiques (OEA) : ce test a une sensibilité de 95 à 100% (80% si facteur de risque) et une spécificité de 82 à 99 % (refaire un deuxième test en cas d'échec). Ce test examine la cellule ciliée.

Les potentiels évoqués auditifs (PEA) automatisés se pratiquent avec un seuil à 40 dB : la sensibilité est de 90 à 100 %, la spécificité de 89 à 93 %. L'examen dure environ 10 à 20 minutes, et examine les voies auditives. Un déficit léger peut être manqué.

Lorsque le dépistage (OEA et PEA automatisé) est pathologique, il faut faire des potentiels évoqués auditifs avec recherche de seuil (précoce de 2000 à 4000 Hz, semi précoce à 1000 Hz). Il y a une marge d'erreur de 20 dB, l'examen est difficile à pratiquer et dure une heure. L'examen est complété avec une audiométrie comportementale (emploi d'objets sonores standardisés).

Le dépistage a débuté en Suisse en 1999. Les OEA sont pratiqués entre J2 et J4, une oreille au moins est testée. En cas d'échec, d'autres examens sont nécessaires. En Suisse, en 2001, 102/110 maternités ont participé au dépistage et 1/14 centres de naissance. 97.9 % d'enfants sont dépistés, le test est fait par une infirmière ou une technicienne. Ce test n'est pas pris en charge par l'assurance (package hospitalisation maternités), sinon il est facturé au tarif TarMed en ambulatoire. 2.1 % des tests sont pathologiques.

À Genève, dans les années 1981 des PEA étaient pratiqués lors de facteur de risque. En février 2000, a débuté le programme de dépistage par OEA à la maternité, puis en 2001 dans les maternités privées. En 2002, lors de présence de facteur de risque, les OEA sont complétés avec PEA automatisés. Entre 2000 et 2004, 17535 tests ont été pratiqués, (99,5%), et 7,5% sont pathologiques. Après répétition des OEA, 1,5% sont anormaux, le bilan est complété par des PEA et 24 cas de surdité ont été dépistés, soit 1,48/1000 naissances. Ceci aboutit à une amélioration de la prise en charge.

Les recommandations actuelles sont :

1) lors de facteurs de risque, faire OEA et PEA automatisés sur les deux oreilles, en cas d'échec de faire une évaluation ORL et compléter si nécessaire avec des PEA recherche de seuil.

2) lors d'absence de facteur de risque, faire des OEA; en cas d'échec, les répéter; en cas de deuxième échec, de faire une évaluation ORL avec 3eme OEA, si toujours échec de faire des PEA avec recherche de seuil.

Si les PEA avec recherche de seuils sont pathologiques, un diagnostic de surdité peut être retenu. Il peut s'agir soit d'une surdité de transmission, sur anomalie de la chaîne des osselets ou anomalie de l'oreille moyenne, soit d'une surdité de perception et à ce moment l'examen par audiométrie comportementale est important. La pose de drains peut être envisagée par exemple lors de signe de liquide rétro tympanique.

Lors de surdité de perception, idéalement la prise en charge devrait avoir lieu avant six mois. Si l'enfant tient assis, un appareillage devient possible (sinon siffle en position couchée) et un implant cochléaire peut être discuté des huit mois.

Il est utile d'assurer un suivi global pour permettre une meilleure continuité des soins.

En 2014, il y a eu 4129 naissances à la maternité et 54 naissances à domicile, 4211 tests ont été pratiqués (y compris enfant transféré d'autres cliniques). En 2015, 4225 tests ont été pratiqués. A la clinique des Grangettes, il y a eu 852 tests pratiqués, 2 tests n'ont pas été passés. Il faut signaler un bon niveau de dépistage lors du premier test, car il peut être fait dans des conditions en général calme.

A la clinique générale Beaulieu, 760 tests ont été pratiqués et aucun n'a échoué. De même, à l'Hôpital de la Tour, 562 tests ont été pratiqués.

Aux HUG, 80.3 % des tests ont été passés au premier contrôle, 97 % après le deuxième contrôle. Lors du troisième examen, 11 sur 18 ont été normalisés et donc en 2014, 7 enfants ont été dépistés. Deux ont eu des implants cochléaires, dont un syndrome de Wardenburg, trois ont eu un appareillage, et 2 surdités légères bilatérales nécessitent un suivi simple. 2015, sur 7 cas dépistés, un présent un syndrome polymalformatif, 1 cas de surdité modérée bilatérale, 5 cas sont encore en évaluation.

Pourquoi certains enfants ne sont-ils pas dépistés ? Il y a eu des cas de refus (cinq à huit par année); 10 à 24 cas par année ne sont pas venus au suivi proposé; 10 à 16 cas ont eu un examen pratiqué en dehors de l'hôpital cantonal; un cas a été perdu suite à une erreur administrative. Dans un autre cas, l'enfant étant décédé, le dépistage n'a bien entendu pas été possible.

Quelles sont les faiblesses du dépistage (Nikolopoulos 2015) ? La surdité peut être d'apparition tardive, et on observe un retard de prise en charge, le médecin étant faussement rassuré par un dépistage néonatal normal; lors de neuropathie auditive, les otoémissions acoustiques peuvent être présentes mais les PEA anormaux; certains cas sont perdus de vue alors qu'ils devraient être recontrôlés; on peut observer une importante anxiété parentale gênant la prise en charge lors de faux positif. Il est important de se rappeler que lors de suspicion de déficit auditif ultérieur, lors de développement anormal par exemple, un contrôle auditif doit être répété.

Par exemple, un enfant avait un dépistage normal à la naissance, mais une anamnèse familiale positive pour la surdité. Ce cas aurait dû bénéficier de PEA automatisés, ce qui n'avait pas été fait; la surdité a été dépistée seulement à l'âge de 20 mois. Dans un autre cas, le premier dépistage (OEA) n'avait pas été passé, le deuxième avait également échoué; lors de l'examen O.R.L., le troisième test a également échoué et à l'audiométrie comportementale on observait une réaction lente, situation à surveiller. Les parents découragés ne sont pas revenus en consultation et c'est seulement à l'âge de deux ans qu'ils sont revenus avec un examen audiolgique pathologique.

En 15 ans, quoi de neuf ? Les facteurs de risque ont été réévalués et justifient toujours des PEA. Le dépistage systématique est poursuivi. Une collaboration entre pédiatres et O.R.L. est nécessaire. L'audiométrie comportementale est un outil très utile. Un suivi des enfants est nécessaire, si possible à l'hôpital cantonal. Beaucoup de progrès ont été effectués en génétique, et un bilan portant sur 140 gènes a été élaboré. Le bilan a été élargi avec un bilan vestibulaire.

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch