

## LE DÉPISTAGE DE LA SURDITÉ CHEZ LE NOUVEAU NÉ

Un nouveau-né sur mille est concerné dans les familles ne connaissant pas d'antécédents de surdité. En France, l'âge moyen du diagnostic est tardif, vers 1 an et demi à 2 ans, ce qui peut entraîner un retard dans l'apprentissage du langage par exemple. Dans près de 70% des cas, ce sont les parents qui alertent le médecin en ayant constaté certains comportements de leur enfant.

### Les facteurs de risque de troubles de l'audition sont :

- un poids de naissance inférieur à 1500 g ;
- des antécédents familiaux de surdité ;
- une rubéole ou toxoplasmose ;
- une naissance prématurée.

### Le repérage d'une surdité

Le comportement du nourrisson, les premiers jours de la naissance permettent parfois de s'interroger (aucune réaction de surprise à des bruits soudains et intenses ou lorsqu'il n'émet aucun son), mais en général ce sont les parents qui repèrent les premiers signes d'un trouble de l'audition, surtout s'ils ont eu d'autres enfants.

Les symptômes d'une surdité peuvent être un nourrisson qui :

- est très calme, semble être ailleurs, babille peu, ... ;
- ne réagit pas lorsqu'il entend un bruit violent ;
- fixe les visages, comme s'il n'entendait pas très bien ;
- ne fait pas beaucoup d'effort pour tenter de parler et présente un retard de langage ;
- présente des otites à répétition ou des otites qui sont passées inaperçues.

### Les tests de dépistage

- Avant la naissance, un premier test est possible : le médecin place une source sonore sur le ventre de la mère et enregistre le rythme cardiaque de l'enfant. L'accélération des battements du cœur indique que l'enfant a perçu le bruit. Les erreurs peuvent néanmoins être nombreuses et le manque de réactions du fœtus ne prouve pas nécessairement qu'il soit sourd.

- À la naissance : le médecin réalise un test de stimulation sonore par générateur de bruit calibré et enregistre les réponses réflexes de l'enfant (sursaut, pleurs).

- Au 4<sup>e</sup> mois : Le dépistage est effectué systématiquement par le médecin qui suit le nourrisson. Il étudie les réactions auditives de l'enfant face aux bruits familiers (voix de la mère, porte) et aux sons produits par des jouets sonores.

- Au 9<sup>e</sup> mois : Le test précédent est renouvelé. Le médecin utilise des bruits familiers et des jouets sonores calibrés en fréquence et en intensité.

- Au 24<sup>e</sup> mois : Le médecin pratique une acoumétrie (un test à voix chuchotée puis à voix haute). Il appelle l'enfant à voix faible et désigne oralement des objets usuels que l'enfant doit lui montrer du doigt. À ce moment, le dépistage peut commencer à être sélectif, on teste une oreille puis l'autre.

- À l'école, vers six ans, l'enfant peut subir une acoumétrie au diapason ou, comme les adultes, une audiométrie pratiquée par le médecin scolaire.

### Dépistage génétique de la surdité héréditaire, anténatal ou chez les nouveaux nés

Il est possible et existe, mais pose le risque d'eugénisme, de demande d'interruption de grossesse ou, au cours d'une fécondation in vitro, le risque de sélection des embryons.

Le Comité national d'éthique Français a conclu que la surdité ne porte pas atteinte à la dignité humaine, et qu'en conséquence une interruption de grossesse n'est pas justifiée.

### Les gènes de la surdité

L'Unité de recherche de Génétique et physiologie de l'audition de l'Institut Pasteur (D<sup>r</sup> Petit) a découvert plus d'une vingtaine de gènes responsables de surdité et élucidé les processus défectueux dans chaque forme (tel que pour le syndrome d'Usher). Une centaine de gènes est impliquée dans les surdités. En 1997, il a été découvert que l'atteinte d'un certain gène, à elle seule, était responsable de près de la moitié des cas de surdité chez l'enfant. 70 % des atteintes de ce gène sont dues à une même mutation. Ce gène tout petit et très simple à analyser ce qui en rend le dépistage possible.

Il a également été découvert un gène spécifique provoquant une atteinte de la cochlée (et non pas des voies auditives). Le gène de la connexine 26 (CX26) est une protéine formant une sorte de pont entre cellules voisines et est vraisemblablement impliquée dans la circulation du potassium dans la cochlée : en attendant une solution médicamenteuse loin d'être mise au point, cela devrait permettre de mieux cibler les cas éligibles de l'implant cochléaire.

### Le dépistage systématique de la surdité à la naissance

La France est en retard par rapport à d'autres pays européens, (Angleterre, Pays Bas, etc.).

Cependant, le dépistage néonatal (dans les premiers jours suivants la naissance) se heurte à diverses difficultés :

- il y a de nombreuses erreurs (faux positifs ou faux négatifs).
- il y a un risque de compromettre l'établissement du lien entre la mère et l'enfant. Ce lien se crée dans les tous premiers mois. Les parents peuvent penser qu'il est inutile de parler à l'enfant puisqu'il est sourd.
- il n'existe pas actuellement en France de prise en charge technico-sociale efficace de la surdité ;
- la surdité n'est pas une urgence vitale et le dépistage peut intervenir vers six mois.

C'est pourquoi les associations de personnes sourdes sont opposées au dépistage néonatal tant qu'une prise en charge complète et efficace n'existera pas.