

Ramses Réseau d'actions médico-psychologiques et Sociales pour enfants Sourds

226 Avenue du Maine 75014 Paris Site : <http://ramses.asso.fr>

Président : Dr Jean-Michel Delaroche, pédo-psychiatre,
psychanalyste

Vice-Présidente : Nicole Farges, psychologue, psychothérapeute.

DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE ET RISQUE PSYCHOPATHOLOGIQUE

I - PROBLEMATIQUE

Le dépistage précoce de la surdité est un serpent de mer annoncé depuis 30 ans mais qui n'a jamais pu être réalisé. A partir des écrits d'un rapport d'experts demandé par l'ANAES en 1999, l'intérêt de ce dépistage a été établi et la surdité est devenue ainsi un « problème de santé publique » (août 2004).

Un comité d'experts s'est alors constitué pour élaborer un programme de recherche nationale pilotée par la CNAMTS concernant un dépistage, néonatal à J1, de la surdité. Cette phase expérimentale, d'une durée de deux ans, a débuté en janvier 2005 et doit s'achever en juin 2007. Elle a été mise en place sur six sites nationaux. Un comité d'évaluation doit analyser les résultats et valider éventuellement le processus à l'échelon national.

A- Rappel des modalités pratiques du dépistage néonatal expérimental

En pratique, le dépistage aura lieu à la maternité, avec un appareil produisant des potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA). Les tests seront effectués par des puéricultrices, sages-femmes ou aides-soignantes, c'est-à-dire un personnel non spécialisé au départ.

Lorsqu'il y aura « suspicion » de troubles auditifs, celle-ci sera annoncée par un pédiatre. Pour confirmer ou infirmer cette suspicion, les parents seront convoqués dans les 15 jours dans un centre spécialisé : le CDOS, centre de diagnostic et d'orientation de la surdité. Ce centre aura également pour mission la formation et l'information des populations et des professionnels.

Le CDOS devra affirmer le diagnostic, ce qui pourra nécessiter quelques semaines voire quelques mois en fonction des situations. Il devra proposer ensuite une prise en charge adaptée avec une équipe pluridisciplinaire. Actuellement, de fait, les CDOS sont rattachés au centre ORL d'implantation cochléaire de chaque région. L'agence régionale fera l'analyse et la synthèse des résultats.

B- Arguments médicaux à l'origine du dépistage néonatal de la surdité

Les arguments invoqués pour ce diagnostic néonatal sont les suivants :

- La France est très en retard en ce qui concerne le dépistage de la surdité profonde (âge moyen du diagnostic : 16 mois). La prise en charge de la surdité est donc tardive. La surdité concerne un enfant sur environ 800 naissances c'est-à-dire moins de mille enfants par an. Il faut noter qu'il n'existe pas de statistiques fiables publiées en France pour préciser ces chiffres.
- En maternité, la population est « captive », c'est-à-dire que les mères et les bébés sont à disposition. La proposition du dépistage

concernerait chaque nouveau-né et non plus seulement la population à risque. Les familles, informées pendant la grossesse, ont cependant le droit de refuser ce dépistage.

- Le diagnostic dès la sortie de maternité permettrait une guidance parentale précoce.
- Le bilan étiologique pourrait mettre en évidence d'autres syndromes ou handicaps éventuellement associés, à prendre en charge.
- L'idée directrice est que plus un enfant retrouve rapidement une fonction auditive satisfaisante, plus son langage et sa parole vont se « normaliser » et se rapprocher de ceux de l'enfant entendant. L'objectif de ce dépistage est donc de repérer le plus précocement possible les troubles de l'audition pour permettre aux enfants d'accéder, grâce aux appareillages précoces (prothèses ou implants), au langage oral et écrit et de communiquer « normalement ». Le bénéfice de la stimulation nécessaire des aires cérébrales est souligné en lien avec les appareillages précoces.
- Enfin, la généralisation progressive du dépistage et de l'implant permettrait aux enfants de ne plus fréquenter les centres spécialisés, ceci devant, en théorie, diminuer les coûts à long terme de la prise en charge du handicap de surdité. A noter que le projet d'un implant précoce, succédant rapidement au dépistage, n'est pas mentionné dans les motifs de dépistage néonatal. Actuellement en France, l'implant n'est pas proposé avant l'âge de un an environ.

C- Les critères d'un dépistage précoce néonatal : la spécificité de la surdité

Un certain nombre de maladies, actuellement cinq, sont diagnostiquées dès la naissance par un dépistage systématique adapté visant à prévenir les conséquences graves de ces troubles :

phénylcétonurie, hypothyroïdie congénitale, hyperplasie congénitale des surrénales, drépanocytose, mucoviscidose.

Une maladie entre dans le cadre de ces dépistages systématiques néonataux lorsqu'elle répond à un certain nombre de critères définis en 1968 (critères de Wilson). Des conférences de consensus (1989, 1998) en ont précisé les modalités : la maladie dépistée doit représenter un problème de santé publique, à l'évolution connue. Ce repérage néonatal doit permettre de prévenir des lésions ou maladies d'apparition précoce, réclamant, de façon urgente, un traitement ou une prise en charge adaptée. Le test de dépistage doit être fiable. Enfin, ce dépistage doit être accepté par la population avec un programme acceptable au niveau éthique.

Or en ce qui concerne le dépistage néonatal de la surdité, ces critères de Wilson ne sont pas respectés. En effet :

- URGENCE ET TRAITEMENT

La notion d'urgence vitale n'existe pas concernant la surdité : aucun traitement ne peut être proposé en urgence. Il n'existe ni traitement ni aucun appareillage « guérissant » la surdité. Celle-ci nécessite une prise en charge au long cours, qui ne supprime pas la surdité mais permet d'en atténuer les effets et le handicap. L'appareillage ne peut être proposé avant 4 mois au plus tôt.

- FIABILITE : FAUX POSITIFS, FAUX NEGATIFS

- Le test n'est pas « fiable » puisque sur 10 enfants « suspectés » de surdité à la sortie de la maternité, un seul sera effectivement sourd, ce qui constitue donc neuf faux positifs pour un enfant sourd dépisté sur 1000 naissances. Cette non-fiabilité n'existe pas pour les cinq autres maladies dont le dépistage est fiable, immédiat et par test sanguin.

- Un certain nombre d'enfants échappent au dépistage : les transferts en service de néo-natalogie en particulier alors que ce sont des enfants « à risque ».

- Il existe de nombreux cas où le dépistage précoce est impossible à J1 pour lesquels seule l'évolution permettra un

diagnostic fiable : prématurés (immaturité des voies nerveuses), infections à cytomégalovirus (CMV), surdités évolutives, pathologies néo-natales.

- Par ailleurs, certains enfants seront repérés alors que leur surdité est modérée ou unilatérale et ne nécessitent aucune intervention lors des six premiers mois.

- ETHIQUE, ANNONCE ET RISQUE IATROGENE

La question de l'éthique et de la iatrogénicité potentielle de ce dispositif expérimental de dépistage néonatal n'a pas été posée avec des spécialistes compétents en matière d'annonce du handicap et de prévention des maladies mentales. En particulier, l'absence de pédopsychiatres spécialistes des relations précoces dans les comités d'experts est à souligner. Les recommandations du décret du 18 Avril 2002, qui précisent les modalités d'annonce du handicap, n'ont pas été prises en compte.

- ORGANISATION DU DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE

La réalisation de l'ensemble de ce dépistage néonatal nécessite, tant au niveau du test, de l'annonce du diagnostic que du suivi, une organisation sans faille sur l'ensemble du territoire avec de nombreux professionnels dans toutes les régions de France. En théorie, une équipe pluridisciplinaire spécialisée serait disponible pour accueillir les parents et leur bébé suspect de surdité, dans les quinze jours qui suivent la sortie de maternité.

Or dès la phase expérimentale, cette organisation s'avère impossible sur le terrain en raison du manque de moyens humains et financiers et de la charge de travail en maternité. Les CDOS ne comportent pas, dans la réalité pratique, le personnel qualifié requis par le protocole expérimental. Le délai entre l'annonce de suspicion à l'hôpital et le diagnostic certifié peut aller jusqu'à 3 mois environ.

En pratique, on peut penser que si ce dépistage était généralisé sur l'ensemble du territoire, il n'y aurait pas forcément un suivi immédiat, de proximité, adapté, visant à préserver les interactions précoces et les relations d'attachement. La multiplicité des rendez-vous et déplacements pour un nouveau-né est à considérer.

Compte tenu de tous ces éléments, l'application des critères de Wilson au dépistage néonatal de la surdité paraît tout à fait discutable. La surdité ne peut faire l'objet d'un dépistage néonatal au même titre que les cinq maladies déjà concernées.

II - REFLEXIONS ET QUESTIONS ETHIQUES

A - EFFET DE L'ANNONCE ET RISQUE IATROGENE

En tant que professionnels, nous sommes évidemment favorables à un dépistage de la surdité plus précoce que l'actuelle moyenne nationale (16 mois). Cependant, spécialistes en santé mentale et surdité, nous souhaitons alerter les pouvoirs publics sur un certain nombre de questions graves posées par ce programme de dépistage expérimental.

Le moment de la naissance constitue une période fondatrice quant aux liens qui émergent entre un nouveau-né et ses parents. Cette rencontre est un moment fragile et précieux qu'il convient de protéger autant que possible.

Les décompensations, de type psychose puerpérale ou dépression grave du post-partum, qui peuvent s'installer durant cette période doivent être prises en compte car elles constituent des facteurs pathologiques importants pour l'évolution ultérieure de l'enfant.

L'effet iatrogène, possiblement dévastateur, de l'annonce d'une « suspicion de surdité » dans ces moments très sensibles du post-partum et des premières semaines ne peut être éludé ou sous-estimé.

Tous les professionnels spécialistes des processus d'attachement insistent sur la fragilité extrême de cette période des relations précoces mère-enfant et sur les conséquences pathologiques, à court terme et à long terme, d'une perturbation de cette période.

La surdité n'est pas, en effet, un handicap comme un autre : c'est un handicap de communication. L'annonce d'une possible surdité à J1 interrompt la communication naturelle entre l'enfant et les parents brusquement envahis par la représentation d'un enfant qui ne parlerait pas. La mère peut alors avoir « la parole coupée » face à cet enfant supposé ne pas l'entendre. Les liens de parentalité qui se créent progressivement, peuvent être alors gravement perturbés.

La violence de cette annonce (« votre bébé est peut-être sourd ») au lendemain de la naissance, même dans de bonnes conditions matérielles, est à prendre en compte comme un facteur de risque majeur de troubles psychopathologiques pour l'enfant et d'entrave au développement du langage. Ce qui irait à l'encontre du but du dépistage : favoriser la prise de parole.

En l'absence de traitement radical de la surdité et de notion d'urgence, rien ne paraît justifier cette prise de risque. Il faut y ajouter le fait que le test n'est pas fiable et que neuf familles sur dix seront inquiétées inutilement. Ce problème de fiabilité (faux positifs, faux négatifs) pose un problème éthique sérieux que la HAS (Haute autorité de Santé) doit prendre en compte.

B- INFORMATION ET CONFIDENTIALITE

Cette recherche est menée dans une absence de transparence puisqu'il nous a été impossible d'obtenir des documents précis et complets qui permettraient de travailler en concertation. Le protocole actualisé, les évaluations, les étapes de la recherche ne sont pas communiqués aux médecins qui le demandent et sont réservés aux praticiens participant à l'étude (lettre de refus de la CNAMTS et de l'AFDPHE).

Par ailleurs, les associations participant aux réunions d'avancement de la recherche ne sont pas représentatives du champ de la surdité en France dans sa complexité : les associations de patients sourds signant, les pôles hospitaliers d'accueil et de soins pour les sourds, les associations des professionnels des soins psychiques n'ont pas été consultés pour participer à un débat concernant les questions scientifiques et éthiques posées par le dépistage néonatal.

Le décret du 18 Avril 2002 préconise un certain nombre de recommandations concernant l'annonce du handicap post-natal. Les conditions du dépistage à J1 en maternité avec un personnel non qualifié et des pédiatres non disponibles ne peuvent permettre de respecter les termes de ce décret pourtant très explicites.

Enfin, l'information délivrée aux patients doit être, selon la loi, complète et impartiale. Cela n'est pas possible en ce qui concerne notamment le bilinguisme et l'existence de la LSF, non représentés dans les CDOS, actuellement « adossés » aux centres hospitaliers d'implants cochléaires.

III – PROPOSITIONS

Nous souhaitons, par ce premier texte, alerter les pouvoirs publics sur le manque de cohérence et sur les dangers potentiels de l'actuelle expérimentation. Nous souhaitons que des spécialistes en santé mentale et en pédiatrie néo-natale travaillent, dès maintenant, sur ce protocole et notamment sur son évaluation, en concertation avec les groupes d'experts et les différents partenaires. Nous demandons à avoir accès, en toute transparence, aux documents de travail afin de permettre une mise en débat constructive.

Aucun argument sérieux, notamment scientifique, ne nous semble justifier un dépistage néonatal précoce à J1 de la surdité dans les conditions de l'expérimentation actuelle. Les études publiées en

Grande Bretagne et aux USA vont également dans le sens d'un questionnement sur l'apport de ce dépistage sur l'expression langagière ultérieure des enfants sourds.

Nous proposons une réflexion approfondie sur la possibilité d'effectuer un dépistage précoce entre J30 et J60 comme certains pays l'ont mis en place avec succès (Belgique, Luxembourg), dépistage qui pourrait concerner également les troubles visuels et neuro-moteurs. Ce dépistage, moins « précoce » mais effectué avant 4 mois, aurait le mérite de préserver les relations mère-enfant et d'éviter un risque psychopathologique majeur autour de la naissance. La modification du calendrier des visites post-natales n'est pas inconcevable pour le réaliser et fiabiliser le résultat. Une étude de coûts devrait en préciser la faisabilité.

Enfin, le dépistage trop tardif en France des troubles auditifs nous semble également poser le problème de la formation des médecins (généralistes, ORL et pédiatres) dans le domaine de la surdité et de son dépistage.

Face à une certaine précipitation dans la réalisation de ce dépistage « précocissime » néonatal et devant l'absence totale de transparence sur les conditions de son déroulement et de son évaluation, nous demandons l'ouverture d'un débat scientifique et public sur le dépistage précoce de la surdité en France, avec tous les acteurs sociaux, professionnels et usagers concernés.