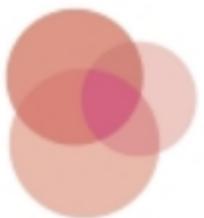


OEA et PEA, outils de dépistage universel ou outils de diagnostic: deux stratégies bien différentes.

CEPIP Namur 15 décembre 2022

Paul Deltenre

Université libre de Bruxelles



C H U | U V C
B R U G M A N N

H.U.B

HÔPITAL UNIVERSITAIRE
DE BRUXELLES
ACADEMISCH ZIEKENHUIS
BRUSSEL

The EHDI 1 – 3 – 6 timeline

- Early Hearing Detection & Intervention
 - Dépistage finalisé à 1 mois
 - Diagnostic audiolologique complété à 3 mois
 - Prise en charge de remédiation à 6 mois.
- Dépistage universel
- Coût tolérable
 - Equipe personnel disponible 7j /7
 - Analyse automatique opérateur-indépendante

Les outils du dépistage universel

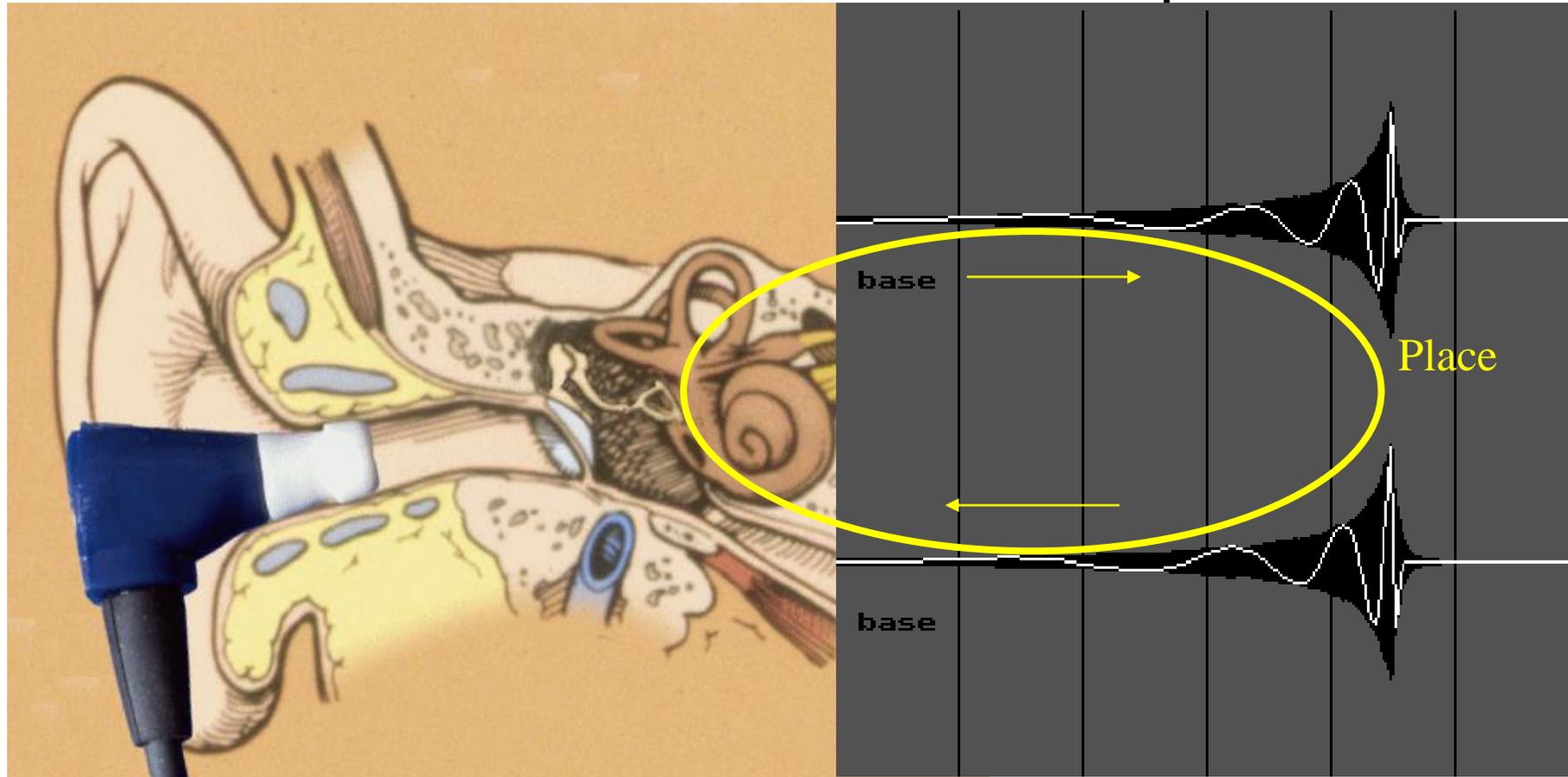
aOEA



aABR

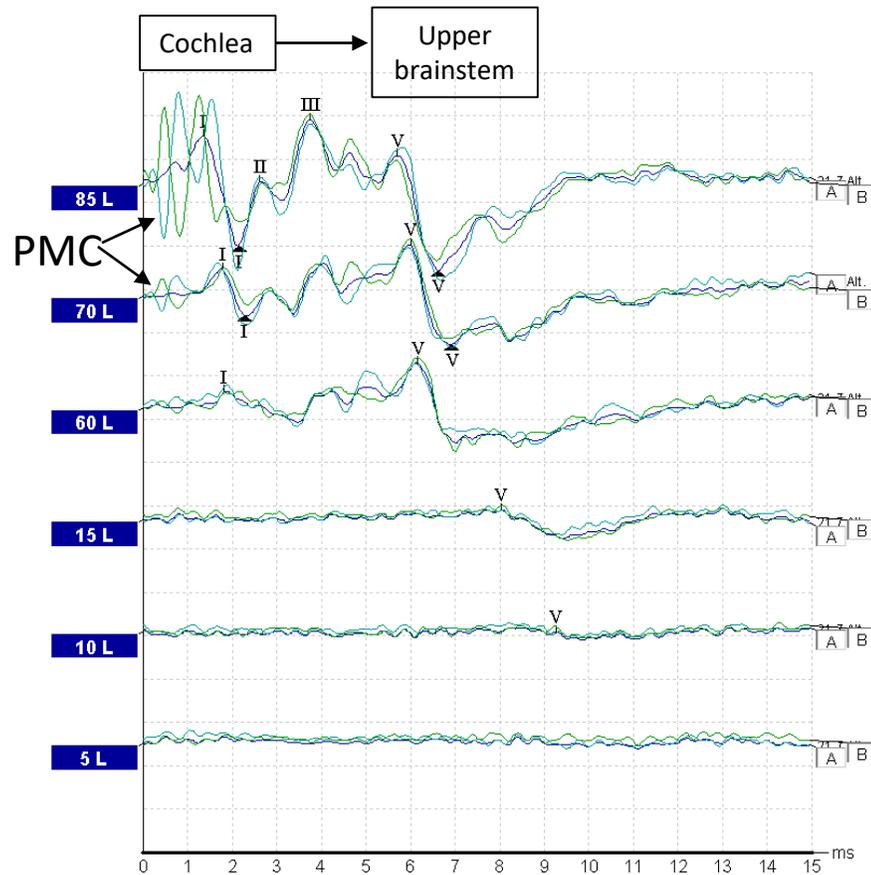


Oto-émissions acoustiques

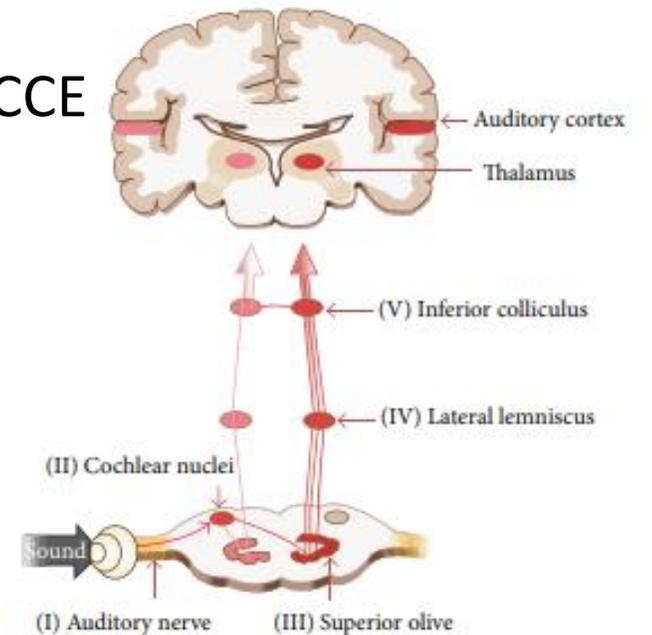


Onde sonore en aller-retour à travers l'oreille moyenne et l'oreille interne
Source du retour: contractions (rôle d'amplification des sons faibles) des CCE

PEAP au clic: vue panoramique, de la cochlée au tronc cérébral

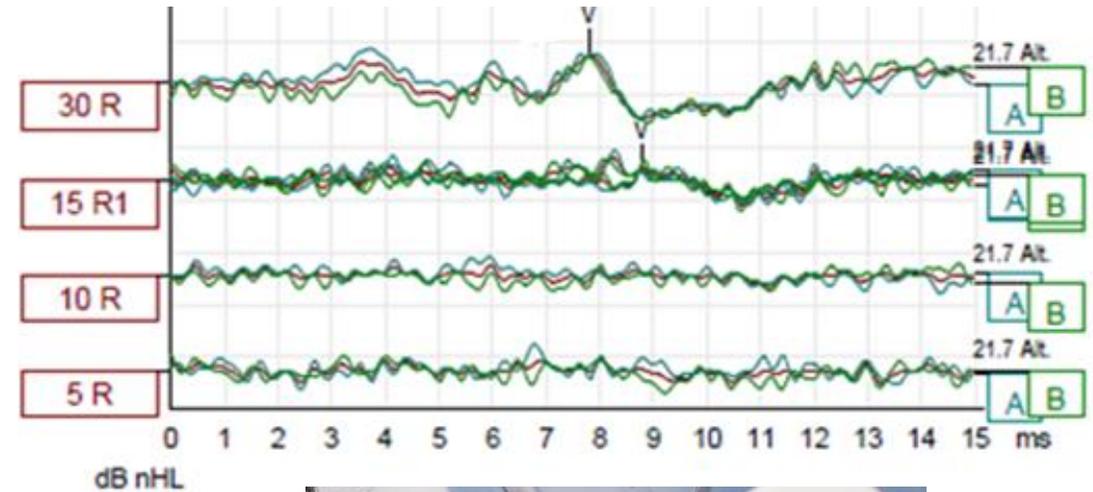


- Potentiel Microphonique Cochléaire
 - Réponse électrique des CCE
- I et II: nerf cochléaire
- III: noyau cochléaire
- V: indicateur du seuil

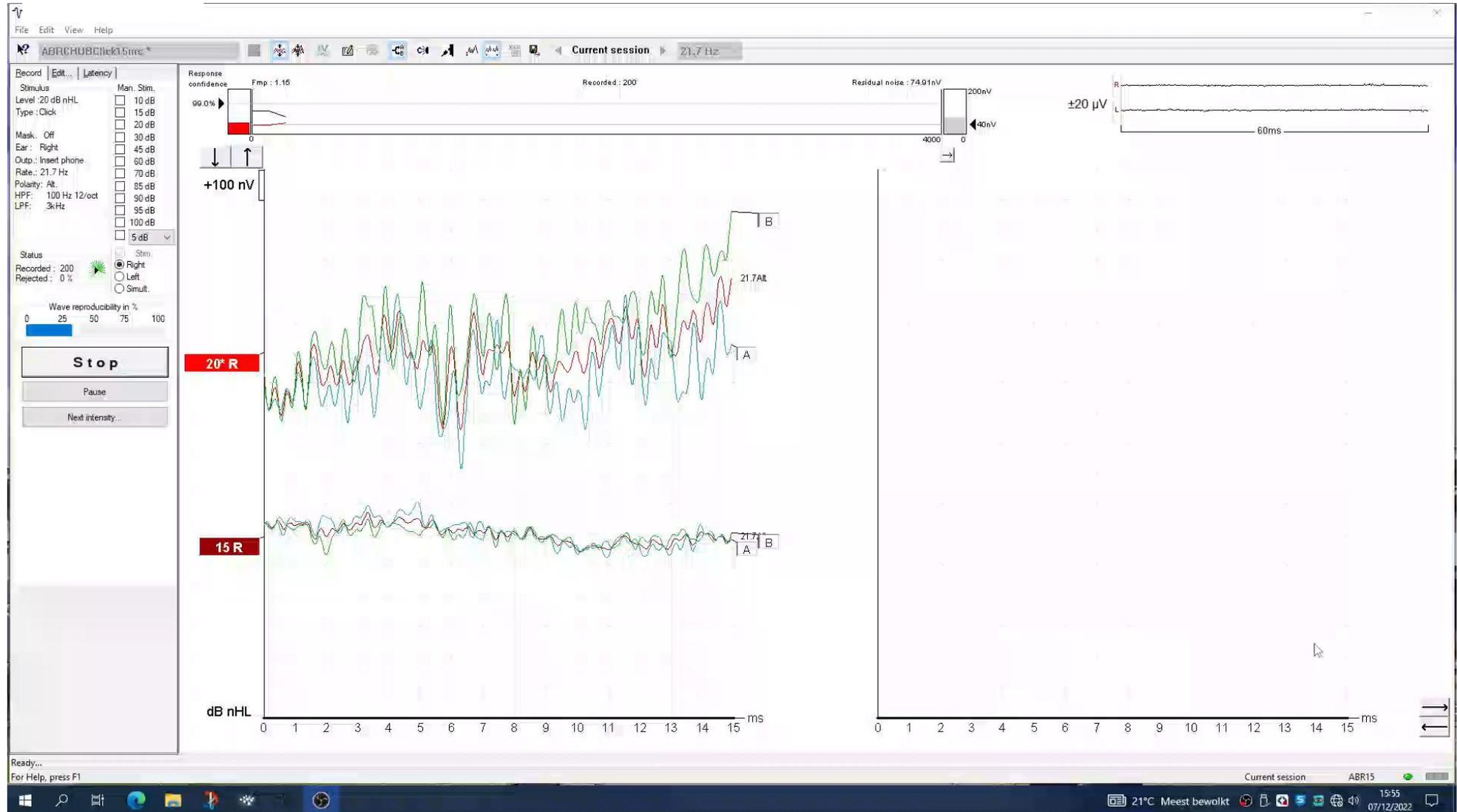


aABR

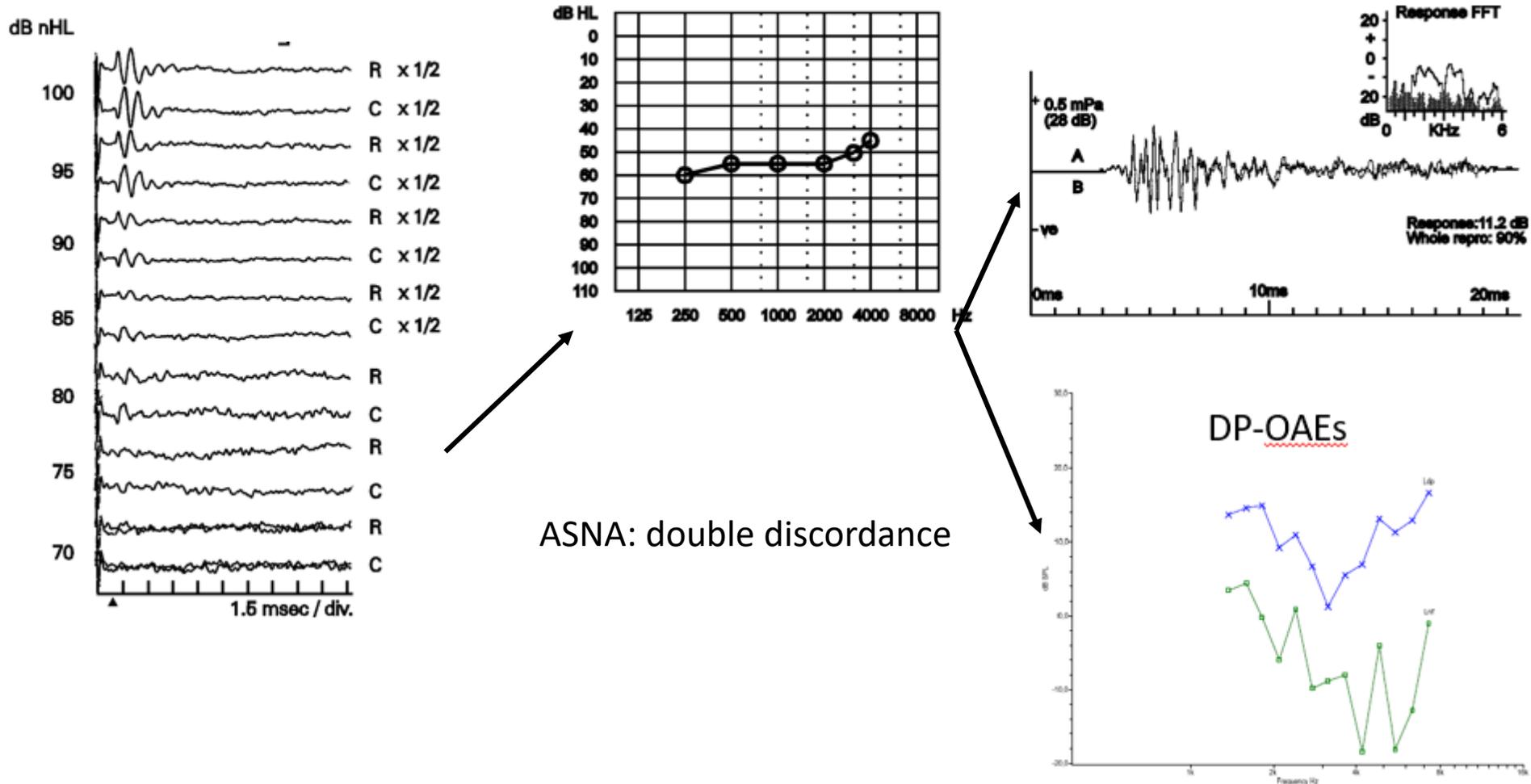
- Autour du seuil: onde V isolée
- Longue latence fort dépendante de l'âge corrigé
- Détection automatisée pas performante au seuil
- => 35, 40 voire 45 dB



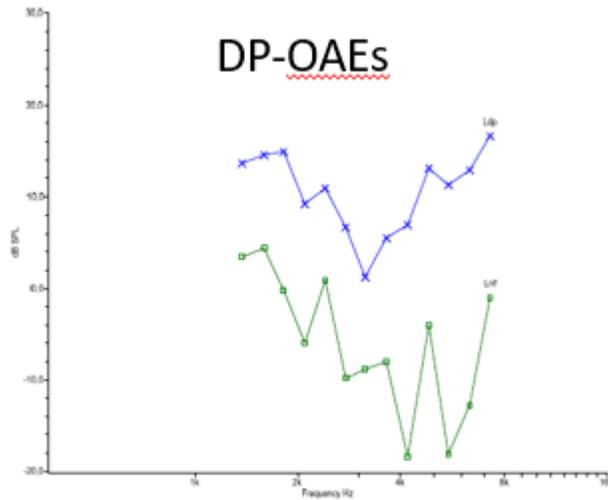
Détection onde V au seuil



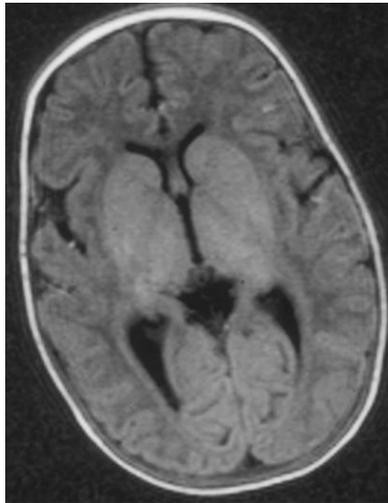
Les OEA's sont aveugles à la Neuropathie Auditive



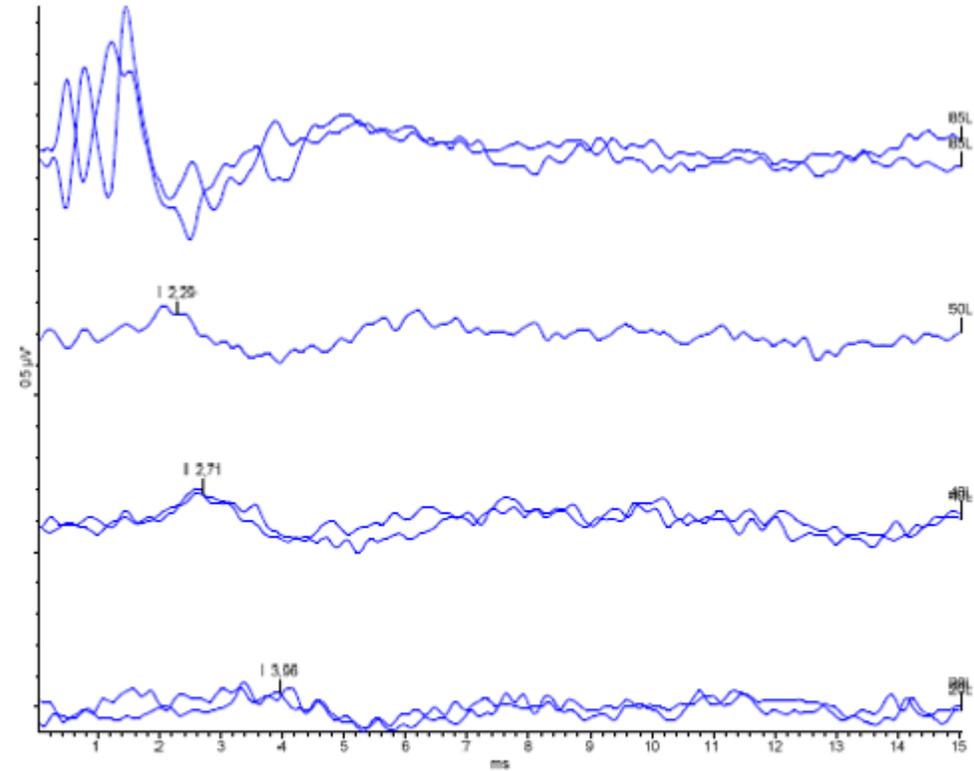
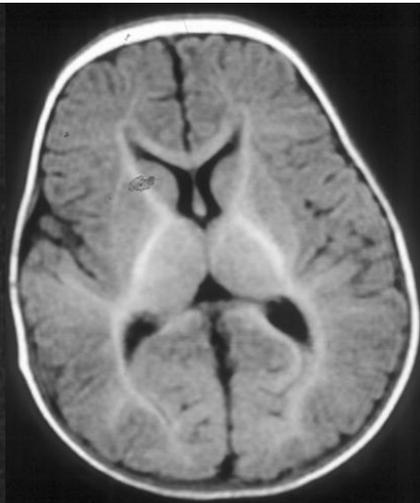
Les OEAs sont aveugles aux atteintes rétro-cochléaires



PMD

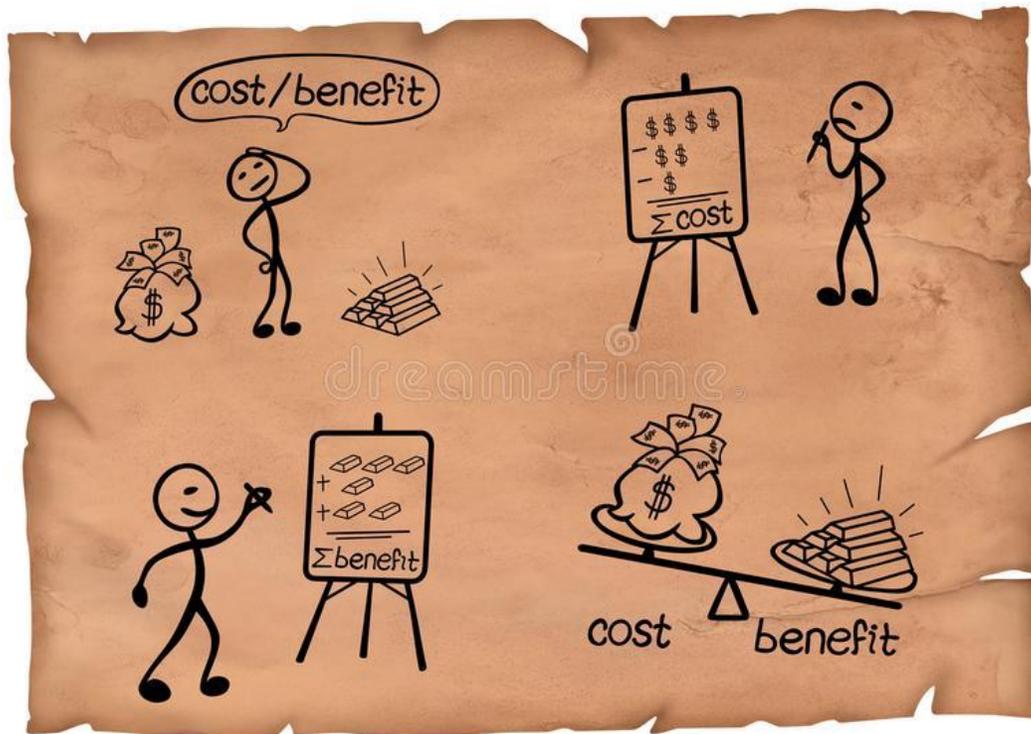


Contrôle



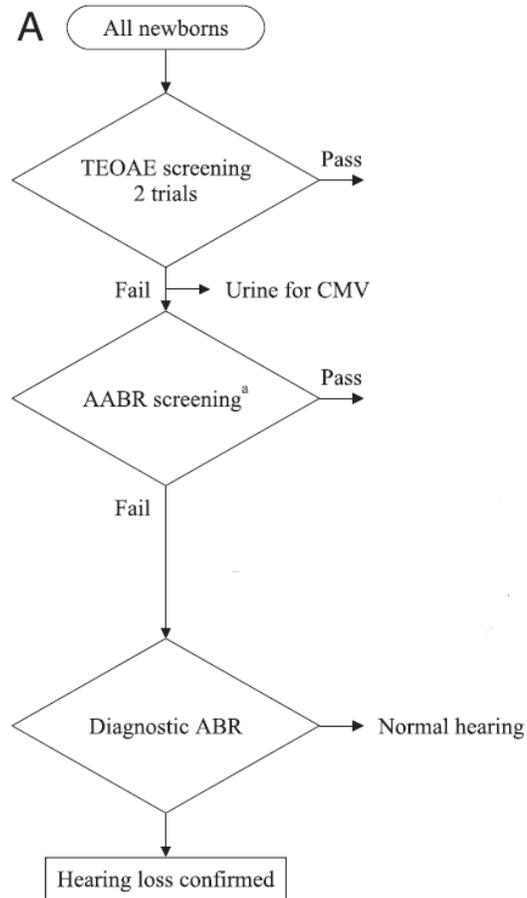
Pelizaeus-Merzbacher-like leukodystrophy

Choix de la technique de dépistage

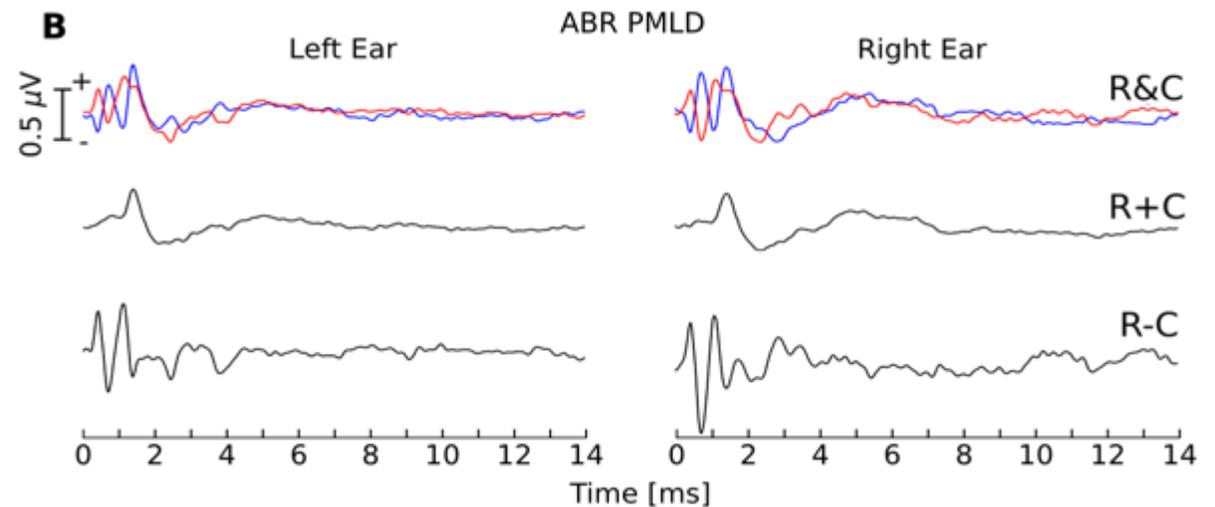


- OEAA moins onéreuses à l'utilisation
 - Équipement, consommables
- OEAA plus de Faux Refer
 - Oreille moyenne
 - Surcoût d'aval: retest, diagnostic
- OEAA quelques faux Pass
 - ASNA; rétro-cochléaires
 - Surcoût d'aval: PEC tardive
- aABR évalue réponse neurale
 - Détecte ASNA et affections neurologiques
 - moins sensible (> 35-40 dB)
- Sensible aux interférences EM
 - Un tantinet plus invasif

Comment faire au mieux ? Protocole 2 étapes



- Réduire % Faux Refer
- aABR obligatoire si FR pour ASNA
 - *Test diagnostic si FR pour affection neurologique*



Nobody is perfect...

- 17.078 nouveaux-nés
- OEAA r/r (2 fois) puis aABR p/p: n=90
- ABR diagnostic @ 3 mois
 - 22/90: DA > 35 dB
 - 8/22: DA > 45 dB
- ? Patron OEA r/r + aABR p/p ?
 - Signe d'alerte perte progressive ?

- aABR ou ABR=

- incontournable si USI ou FR
- Ne pas élever le seuil pass/refer
- ABR diagnostique si FR affection neurologique
- Méfiance si OEA s'obstinent...

« ... passing a hearing screening by aOAE or aABR does not imply that hearing thresholds are within normal limits, only that they are not > approximately 35-40 dB HL »

JEHDI 2019;4:1-44 (JCIH year 2019 position statement)

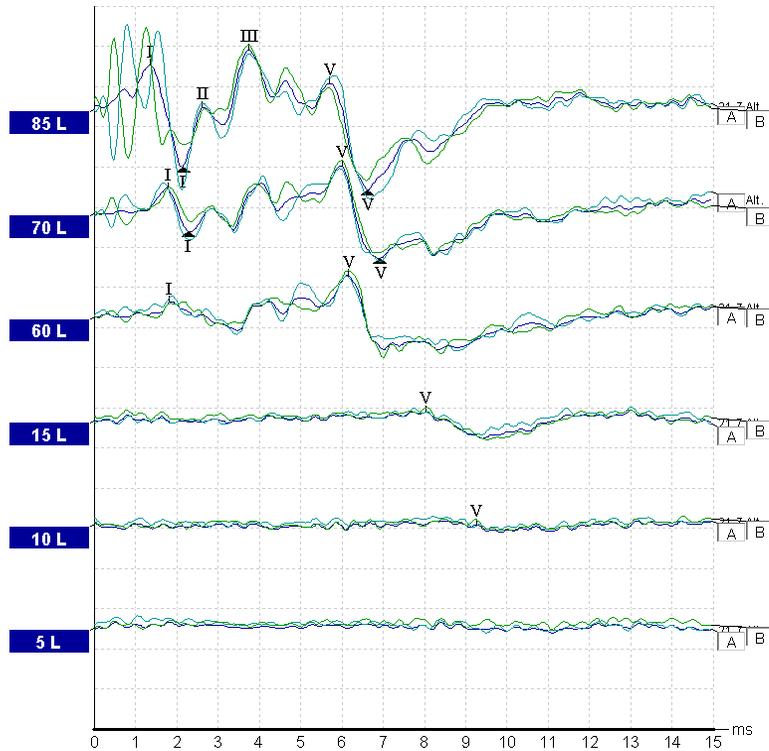
Levit et al. Pediatrics 2015;136:e641

Diagnostic

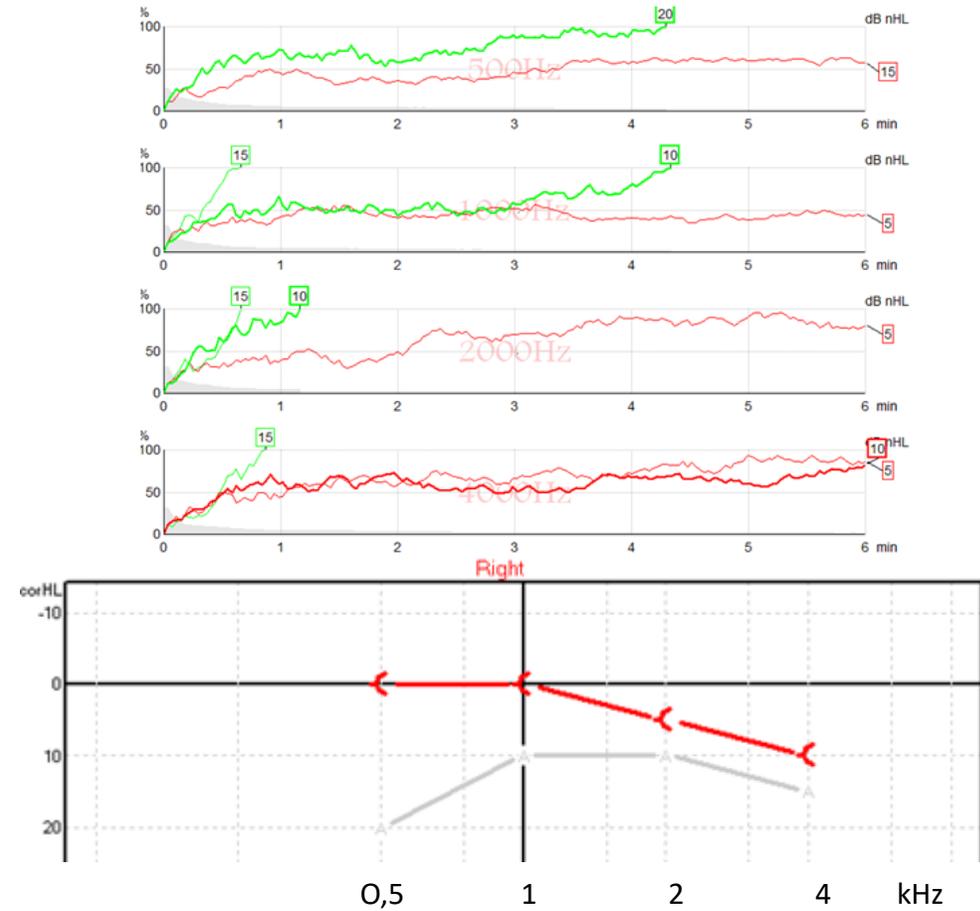
- Estimation de l'audiogramme
 - Les sons non perçus ne peuvent participer ni à l'analyse de l'environnement acoustique ni à celle de la parole
- Mécanisme ?
 - Transmissionnel, cochléaire, mixte, neuropathie, rétro-cochléaire, neurologique
 - Cochléaire ou neuropathie: mécanisme intime
 - Recrutement, désynchronisation, profils suggérant une mutation donnée
 - Mécanisme ASNA => choix amplification vs IC
 - Suggestion d'une mutation potentiellement réversible par thérapie génique

Les outils du diagnostic: la base

PEAP au clic



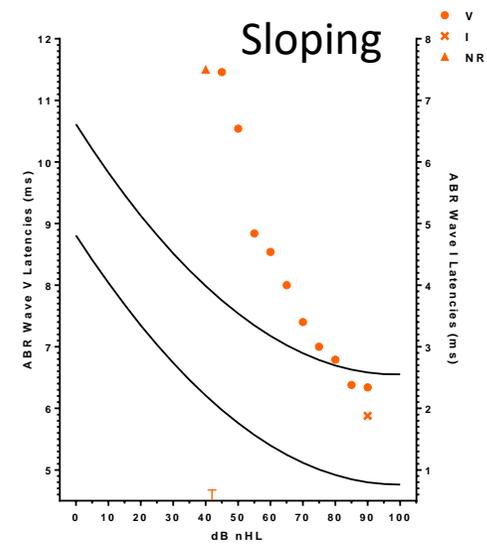
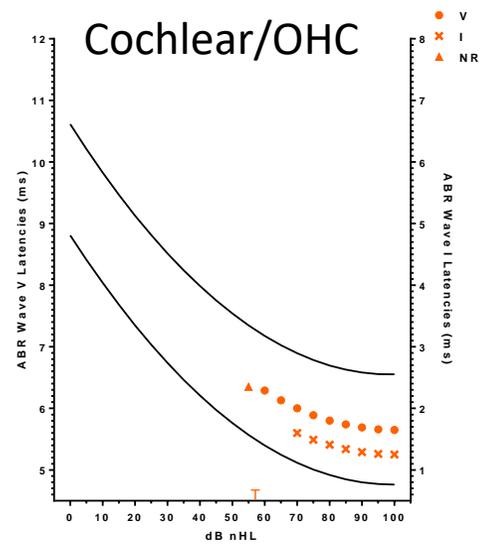
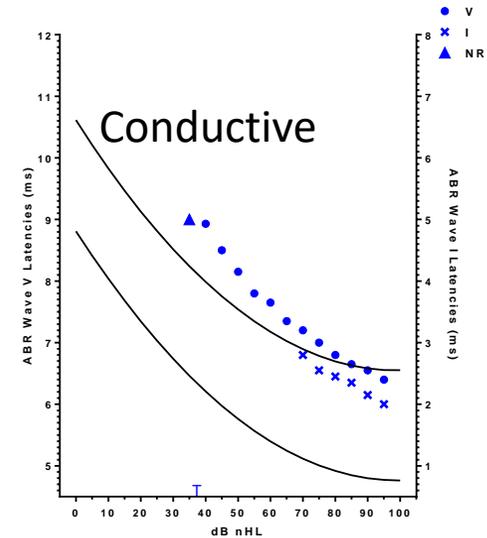
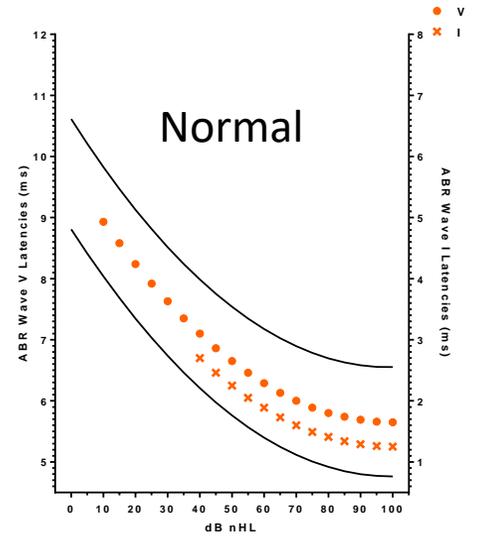
Potentiers stationnaires



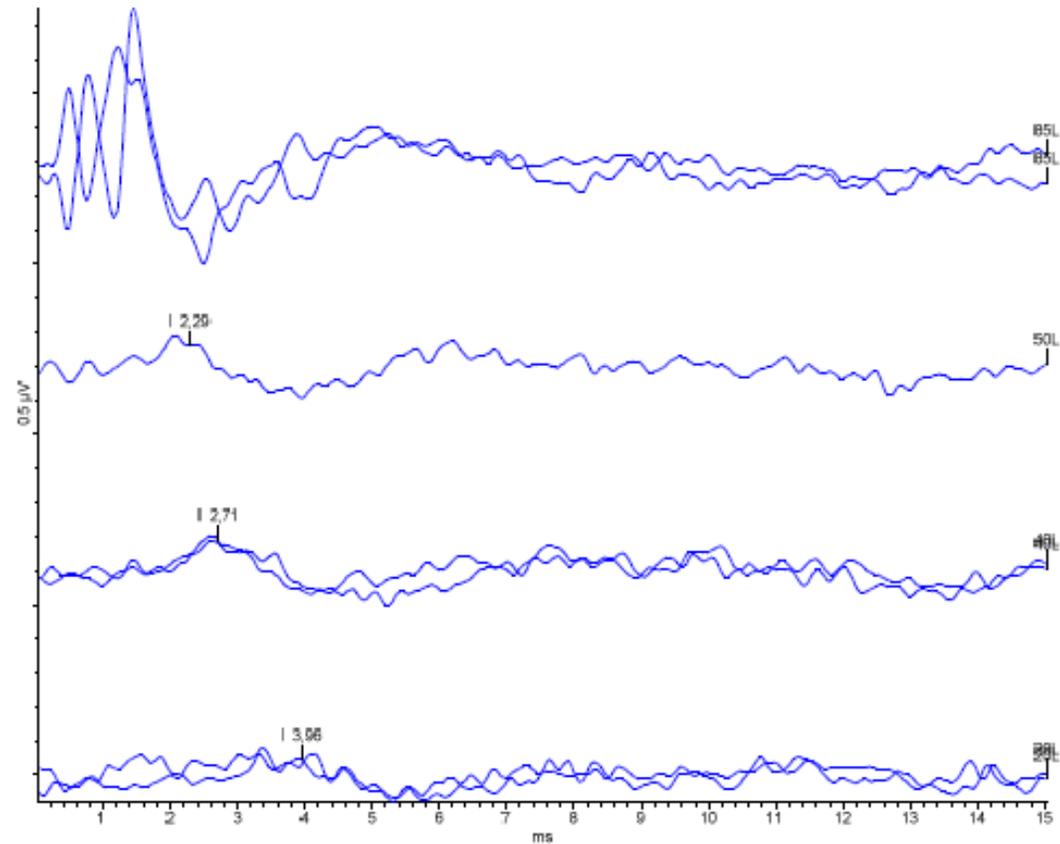
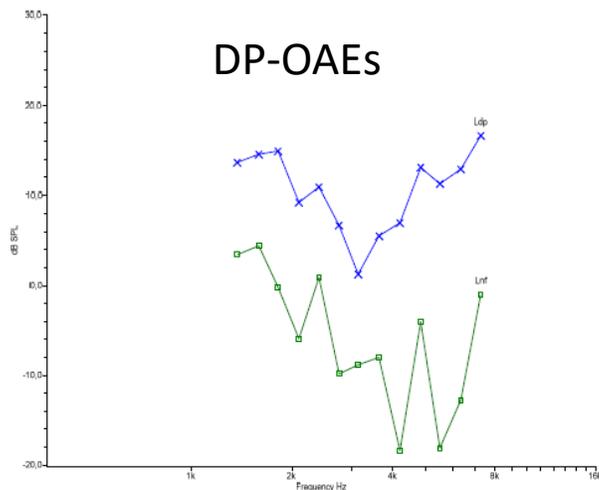
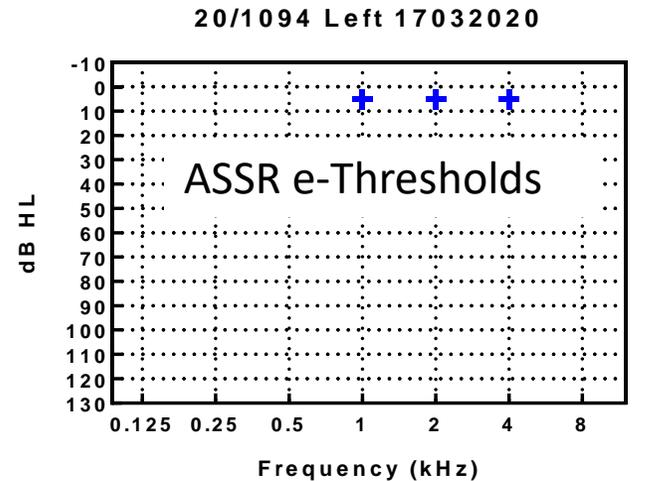
Principe de vérification croisée

- Click-ABR
- ASSR
- OEA
- Tympano-otoscopie...
- Seuils électrophysiologiques en voie osseuse
- Ecart aérien osseux estimé par PEA
- Seuils comportementaux
 - Plus: imagerie, génétique...

Apport des fonctions intensité-latence

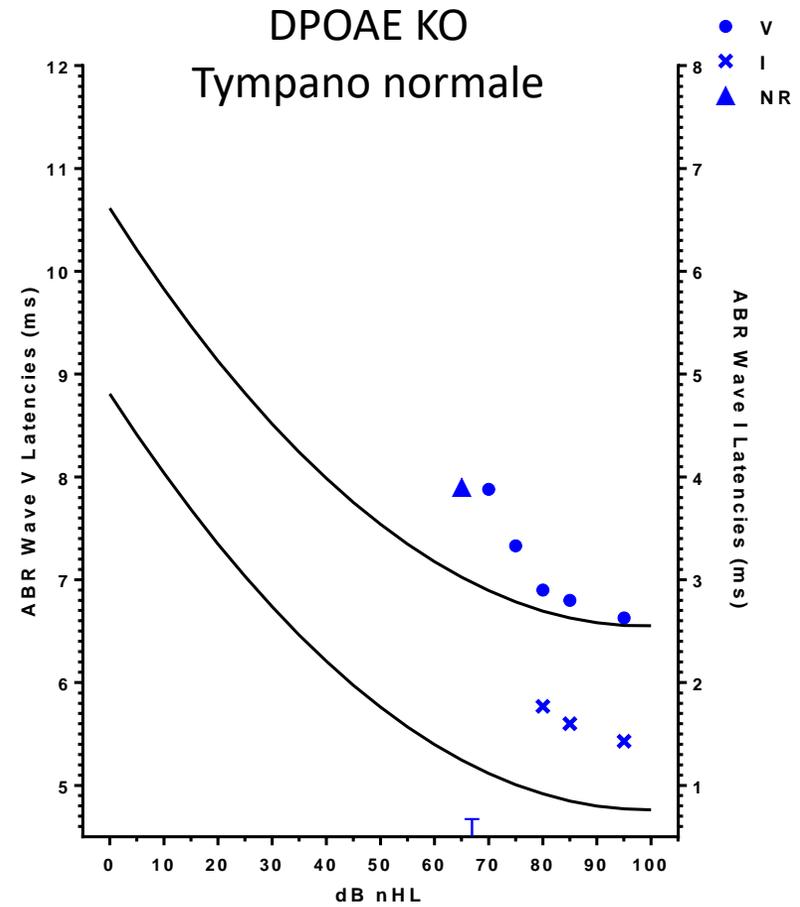
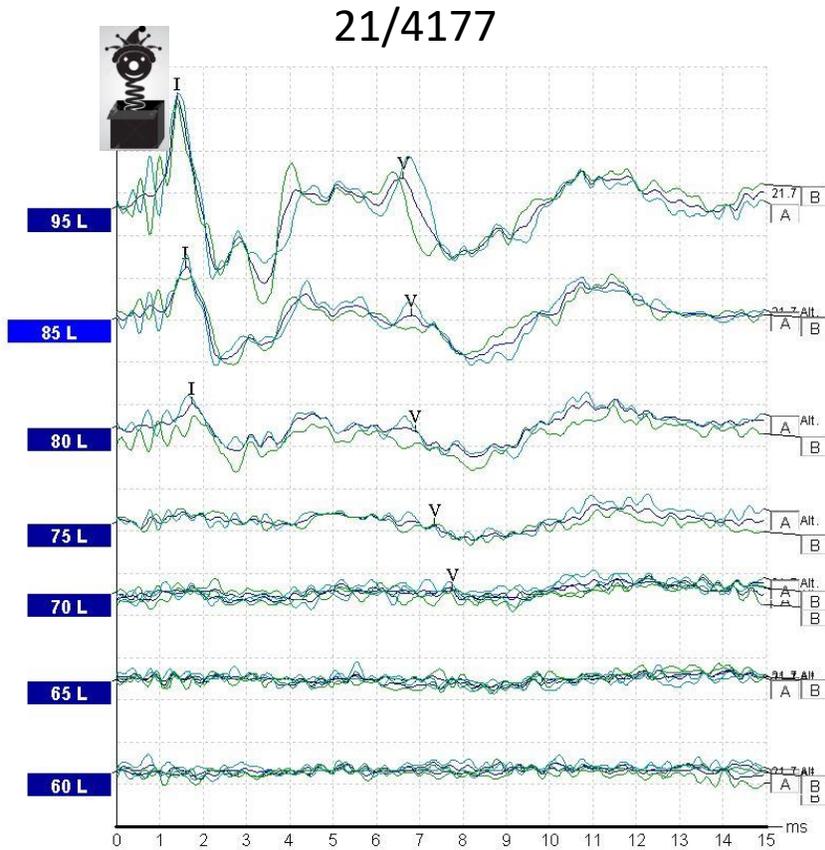


Principe de vérification croisée: OEA et audiogramme OK ! On arrête alors ?



Leukodystrophie Pelizaeus-Merzbacher-like

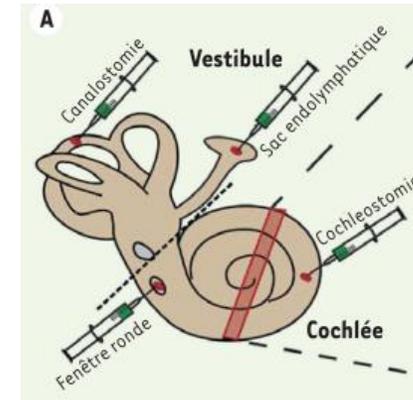
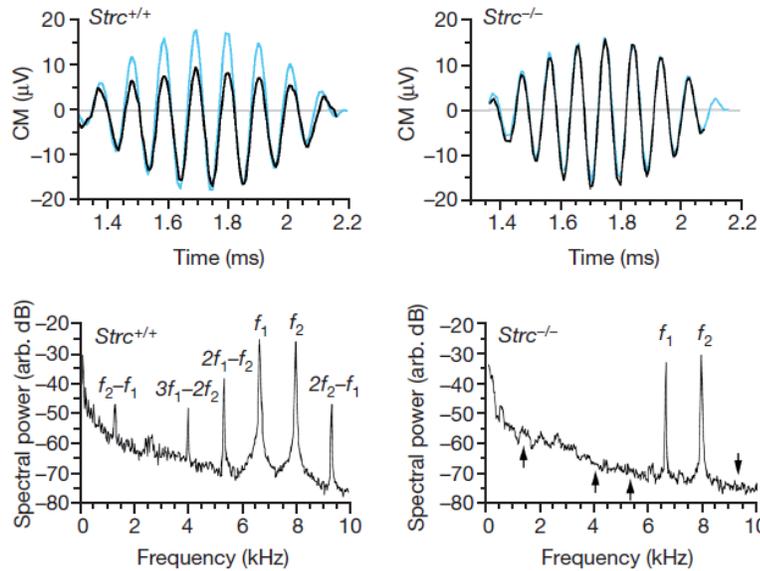
Microphonique paradoxal



Are paradoxical CMs trying to tell us that OHCs are OK ?

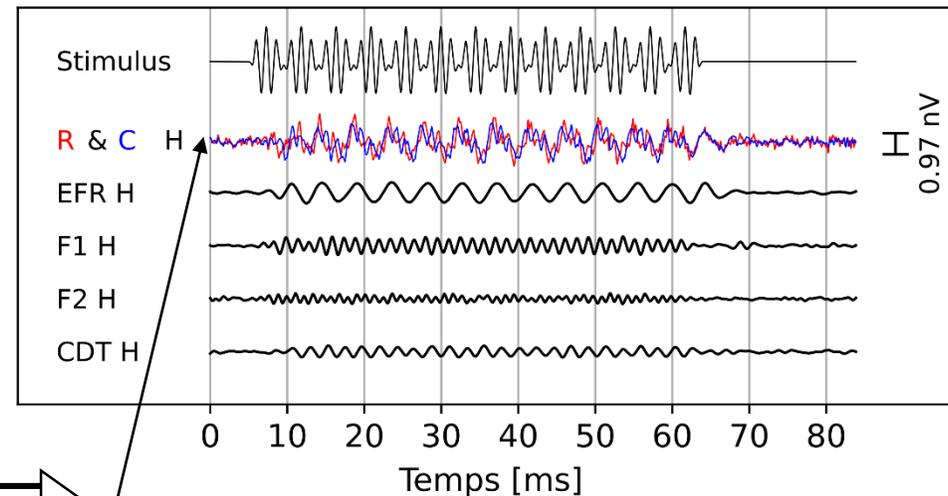
Early diagnosis of Stereocilin (DFNB16) mutations ?

Shubina-Oleinik Sci Adv 7, eabi7629 (2021)



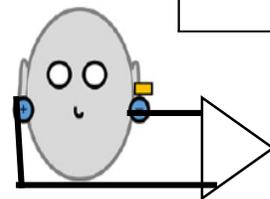
Primary Tone
Phase Variation

FRR
Patient: 2011
Stim: RE 85 dB SPL --- $f_1 = 662\text{Hz}$ & $f_2 = 882\text{Hz}$



Stereocilin model: preserved CM
devoid of its Distortion Products

Verpy et al. Nature 2008 doi: 10.1038/nature0738



Etape dépistage: moment privilégié pour l'identification d'un facteur de risque

☛ Dépistage de la surdité congénitale par oto émission acoustique (OEA)
réalisé en maternité: le 26/11/09

PASS : audition correcte
REFER : à faire suivre par ORL

PASS	REFER
------	-------

Oreille gauche

∅

Oreille droite

∅

RDV ORL prévu le

RDV pour OEA₂ le 31/12/09

☛ Tests réalisés:

Guthrie

non

oui

BO11710

TSH

non

oui

Hémoglobinopathies

non

oui

→ résultat du test :

OD: Refer
OG: Pass

Mais ceci ne déclenche aucune action particulière, jusqu'à ce que:

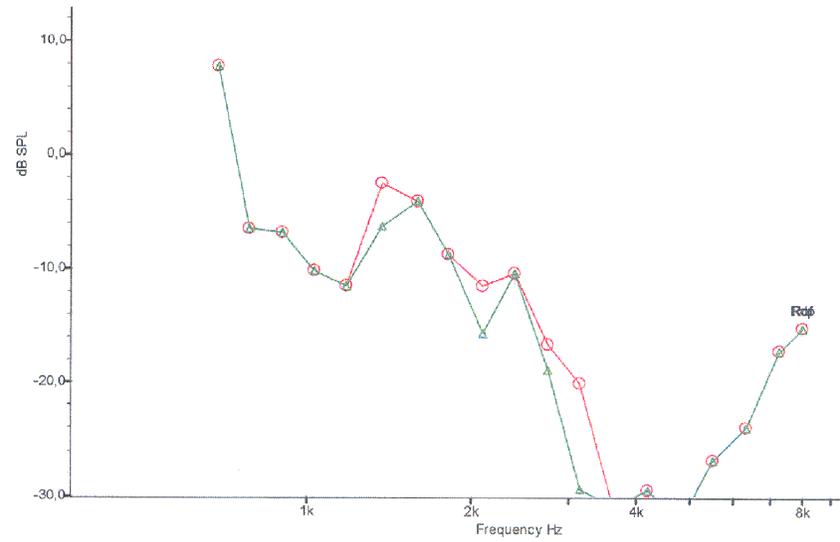
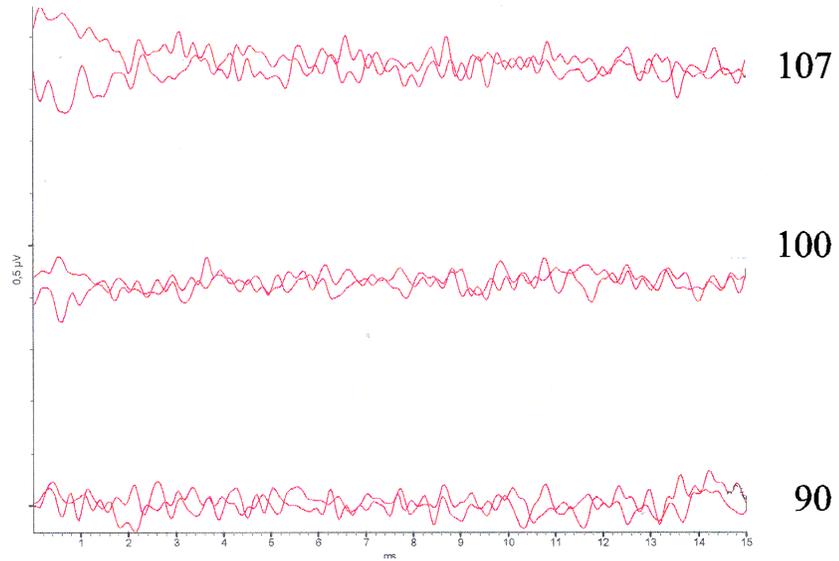
Facteur de risque et suivi:

- A 3 ans découverte que l'oreille droite est « morte »
- Bilan diagnostic pour surdité « d'apparition récente »
- =>

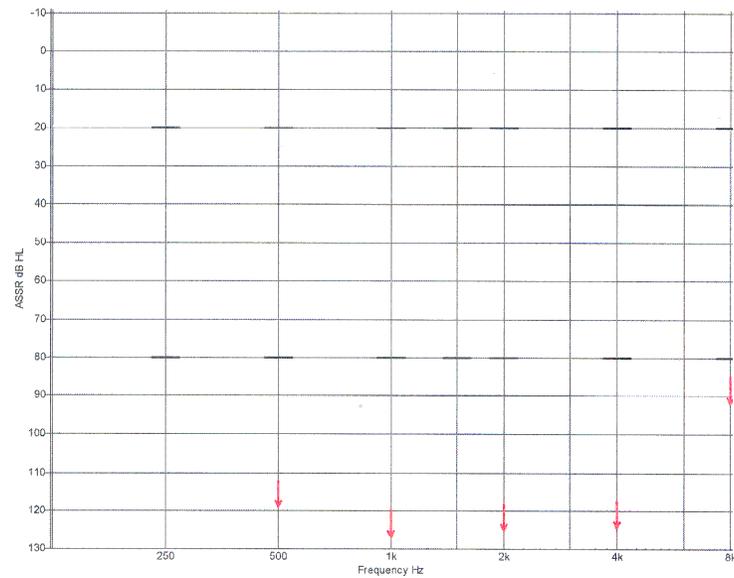


13/4212 R

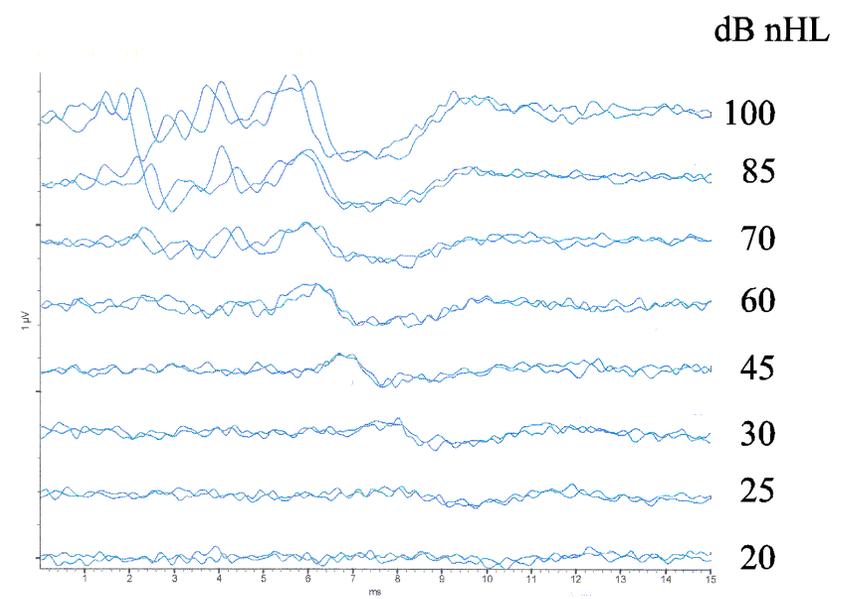
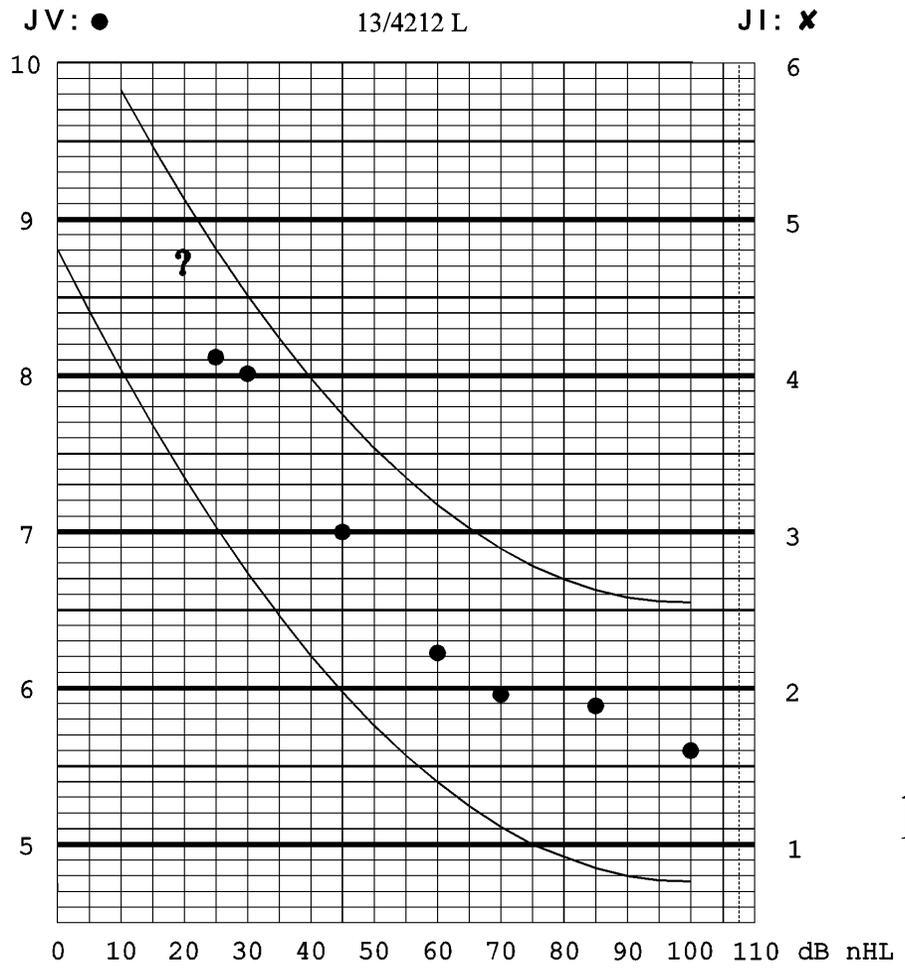
dB nHL



Trials done - Right Ear

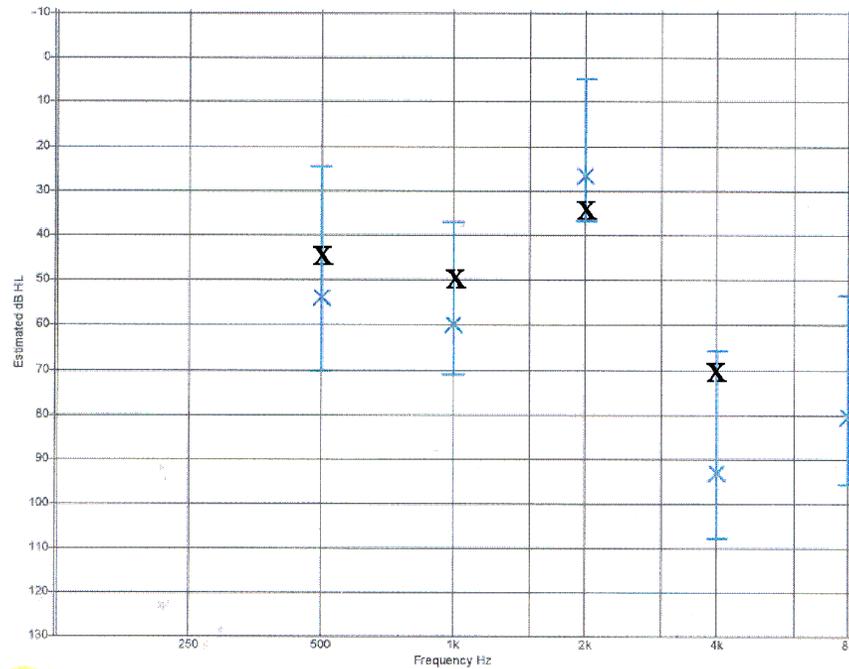


Confirmation physiologique et psycho-acoustique de la cophose droite



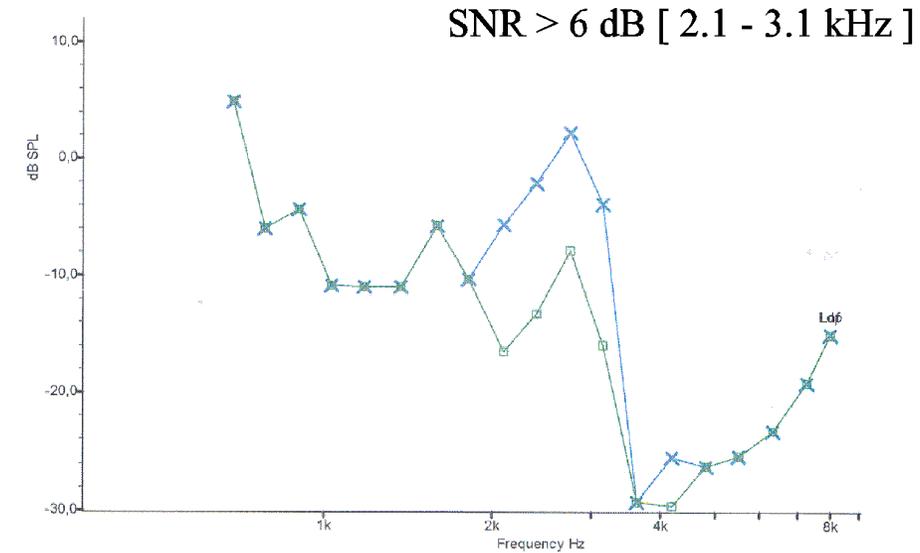
Seuil au clic: 20-25 dB, mais
nette exagération des effets de
polarité du clic sur les latences
indiquant une perte sur les HF

Estimated Audiogram - Left Ear



ASSR: 27/11/2013

X : Behavioural Audiometry 18/11/2013



Prise en charge entamée tout récemment à l'âge de 4 ans.
Etiologie ? Examen rétrospectif de la goutte de sang Guthrie:
Infection à CMV

Facteur de risque et suivi:

- Une identification du FR aurait sans nul doute rendu plus insistant (carnet ONE) le suivi du dépistage
- Les surdités unilatérales doivent faire basculer vers l'étape diagnostique.

A large, stylized letter 'Q' in a brown color. The top curve of the 'Q' is a circle containing a clock face with tick marks and the number '12' at the top. The vertical stem of the 'Q' is a thick bar that extends downwards.

Question
Time