

KEYWORDS:

AUTOMATED
TOACOUSTIC
EMISSIONS –
HEARING SCREENING
PROGRAM –
NEWBORN SCREENING

LE PROGRAMME DE DÉPISTAGE NÉONATAL SYSTÉMATIQUE DE LA SURDITÉ EN COMMUNAUTÉ FRANÇAISE: PRÉSENTATION DU PROGRAMME ET ÉVALUATION DE LA PREMIÈRE ANNÉE DE DÉPISTAGE

Bénédicte Vos, Raphaël Lagasse

*Ecole de Santé Publique, Département Politiques et Systèmes de Santé, Unité Politiques et programmes de santé en pays industrialisés,
Cellule de Coordination scientifique pour le programme de dépistage néonatal systématique de la surdité en Communauté française, ULB, Bruxelles*

Contexte

La surdité néonatale est une problématique de santé publique en raison de sa prévalence élevée (de 1 à 4‰) et de ses conséquences sur les compétences communicatives et le développement cognitif et psychosocial de l'enfant. Grâce à la mise en place de ce programme de dépistage néonatal systématique de la surdité, la Communauté française a décidé de suivre les recommandations internationales insistant sur l'importance de l'identification précoce des troubles auditifs.

Programme de dépistage néonatal systématique de la surdité

Un groupe d'experts a rédigé un protocole d'organisation du dépistage de la surdité auquel les maternités de la Communauté française adhèrent sur base volontaire (44 maternités sur 50 à la fin de l'année 2007).

Les nouveau-nés ne présentant pas de facteur de risque entrent dans un programme de dépistage en deux étapes. Des otoémissions acoustiques automatisées sont effectuées à la maternité et en cas de résultat insatisfaisant, un contrôle (par le même test) est effectué le lendemain. Les enfants dont le résultat reste insatisfaisant sont orientés vers la consultation d'un ORL pour le contrôle et le suivi. Les nouveau-nés présentant un (ou plusieurs) facteur(s) de risque reçoivent d'emblée une évaluation audiolinguistique chez un ORL.

Résultats

Des facteurs facilitants et des freins ont été mis en évidence dans l'implantation de ce programme. Les principaux freins sont: la sortie précoce des nouveau-nés de la maternité, l'identification non systématique des facteurs de risque de surdité, la charge administrative.

Pour la moitié des maternités, la couverture obtenue lors de la réalisation du dépistage (1^{er} test) dépasse les 91%. Les résultats de la première année complète de ce dépistage (année 2007) sont particulièrement encourageants. Par contre, les taux de 1^{ers} tests non réalisés et de perdus de vue devraient être améliorés; pour cela, la sensibilisation des parents et des professionnels devra se poursuivre.

Contexte

Depuis plusieurs années, différents comités d'experts émettent des recommandations concernant l'organisation du dépistage néonatal de la surdité et de plus en plus de pays ou régions dans le monde mettent en place de tels programmes (1-6). Le programme de dépistage néonatal systématique de la surdité en Communauté française s'inscrit dans ce contexte.

Introduction

Prévalence de la surdité

Les études internationales rapportent une **prévalence de la surdité néonatale de 1 à 4%** dans la population générale, suivant la définition de la surdité retenue par les auteurs:

- surdité sévère à profonde bilatérale: 1%;
- toutes les formes de surdité: 4% (3, 7-10).

Cette prévalence peut être jusqu'à 10 fois plus élevée parmi les nouveau-nés présentant un ou plusieurs facteur(s) de risque de surdité. Toutefois, ne dépister que les nouveau-nés ayant un facteur de risque amènerait à n'identifier que 50% des surdités permanentes néonatales (11, 12).

Des chiffres exacts de la surdité infantile n'existent pas pour l'ensemble de la Belgique mais «Kind en Gezin» organise ce type de

dépistage depuis 10 ans en Communauté flamande: 2,6% des nouveau-nés testés présentent une déficience auditive (naissances à terme, année 2005) (13).

Ne dépister que les nouveau-nés ayant un facteur de risque amènerait à n'identifier que 50% des surdités permanentes néonatales.

A titre de comparaison, les prévalences de la phénylcétonurie et de l'hypothyroïdie congénitale sont respectivement de 0,1% et de 0,25% (14).

Intérêt du dépistage néonatal de la surdité

Selon certaines études, sans programme de dépistage, l'âge habituel auquel le trouble auditif est diagnostiqué atteint 18 à 30 mois (et même au-delà dans les cas de surdité moins sévère), or les signaux auditifs que l'enfant perçoit dans ses premières semaines et mois de vie ont un impact capital sur son développement (15-17).

Les délais de confirmation diagnostique des surdités ont des conséquences profondes sur les compétences linguistiques et

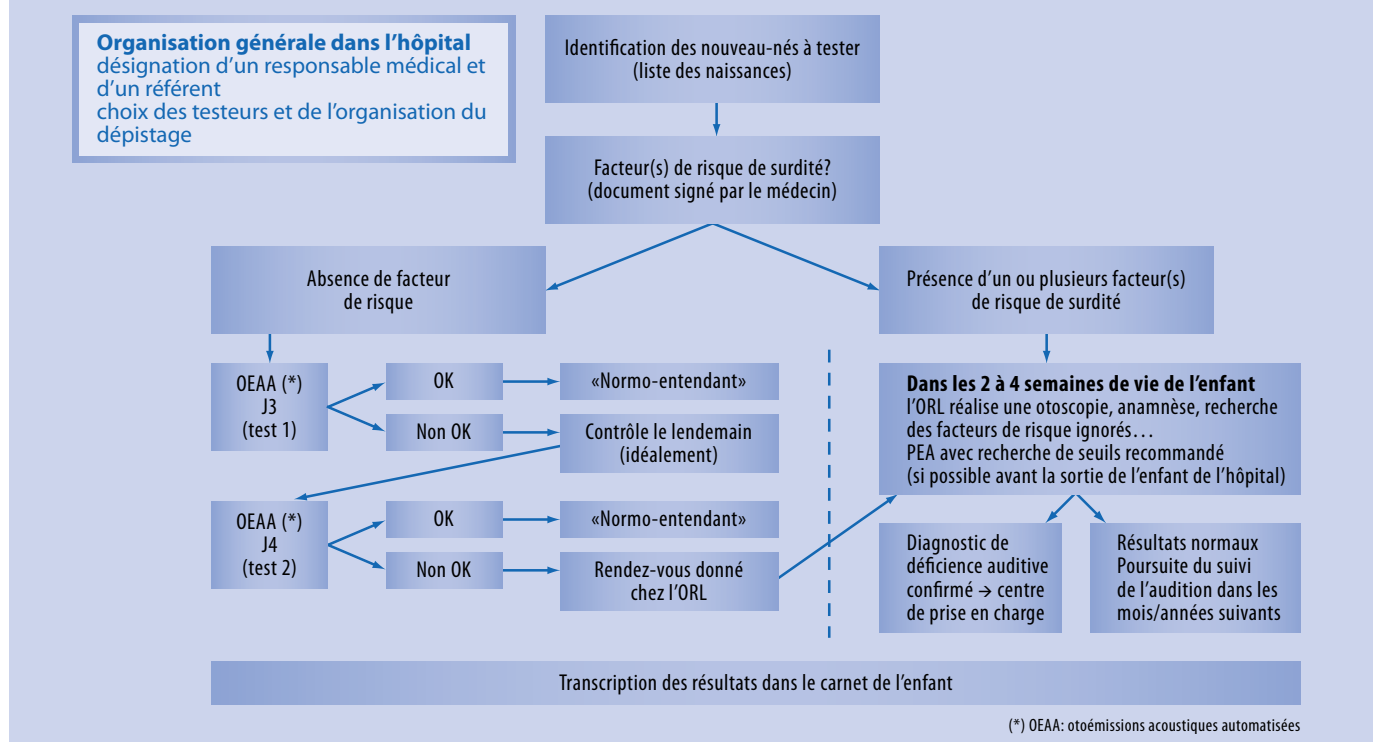
communicatives de l'enfant tout autant que sur son développement cognitif et psychosocial (18-21). Les efforts doivent se concentrer sur le dépistage systématique de la surdité, le diagnostic précoce (idéalement posé avant 3 mois) et la prise en charge précoce (idéalement débutée avant 6 mois), ceci afin de permettre une intervention particulièrement profitable à l'enfant, au moment où la plasticité cérébrale est la plus développée (2).

L'objectif premier du dépistage néonatal systématique de la surdité est la détection précoce des déficiences auditives congénitales permanentes. Cependant, **ce dépistage ne permet pas d'identifier les déficiences d'apparition progressive ni les surdités acquises.** L'établissement d'un tel programme ne supprime donc pas la nécessité de suivre l'audition de l'enfant dans les mois et les années suivantes.

Organisation de ce programme en Communauté française (22)

Un groupe d'experts (ORL, professionnels de la santé et de la petite enfance) a rédigé un protocole d'organisation du dépistage néonatal de la surdité en maternité, à la demande de Catherine Fonck, Ministre de l'Enfance, de l'Aide à la jeunesse et de la Santé en Communauté française. Les

Figure 1: Organisation du programme de dépistage néonatal systématique de la surdité en Communauté française.



maternités sont invitées à adhérer sur une base volontaire à ce protocole.

Technique choisie pour le dépistage

En Communauté française, la **technique des otoémissions** a été retenue pour le dépistage auditif des nouveau-nés ne présentant pas de facteur de risque.

Les appareils automatisés utilisés affichent le résultat sous forme binaire:

- présence d'otoémissions: permet d'attester d'une audition normale mais une surdité de type rétro-cochléaire ne peut être éliminée (faux négatifs);
- absence d'otoémissions: ne permet pas de conclure définitivement à une surdité (faux positifs); des facteurs obstructifs (débris de cérumen ou vernix, persistance de liquide, otite séreuse), un environnement bruyant ou un enfant trop bruyant ou agité peuvent gêner l'acquisition d'otoémissions, en l'absence de toute surdité neurosensorielle.

Le degré de sévérité de la déficience auditive ou le type de surdité n'est pas estimé par cette méthode des otoémissions acoustiques automatisées.

Organisation du programme (Figure 1)

Ce protocole organise le dépistage de la surdité pour les nouveau-nés ne présentant pas de facteurs de risque mais les données des tests auditifs des enfants présentant au moins un facteur de risque sont également collectées afin d'être rassemblées dans la base de données du programme.

Facteurs de risque auditifs (Tableau 1)

Suivi des nouveau-nés

Lorsque le test auditif (1^{er}, 2^e test ou contrôle) n'a pas été réalisé, les parents sont sensibilisés à l'importance de la réalisation de celui-ci: une lettre d'invitation leur est envoyée par le référent de la maternité de naissance de leur enfant afin de réaliser le test de contrôle.

Idéalement, lorsque le résultat auditif final n'est pas connu avant la sortie de la maternité, un rendez-vous est donné aux parents afin d'effectuer le test en ambulatoire. Par ailleurs, les différents intervenants de la santé et de la petite enfance s'assurent également que les tests auditifs ont été

Tableau 1 : Facteurs de risque à identifier dans le cadre de ce programme.

Facteurs de risque – période prénatale	Facteurs de risque – période péri- et postnatale
<ul style="list-style-type: none"> - Antécédents familiaux de surdité héréditaire - Consanguinité au 1^{er} degré (parents cousins germains) - Infection in utero par: <ul style="list-style-type: none"> CMV toxoplasmose herpes rubéole syphilis - Intoxications diverses (alcool, stupéfiants) chez la mère pendant la grossesse 	<ul style="list-style-type: none"> - Apgar de 0 à 6 à 5 minutes - Age gestationnel < 36 semaines et/ou poids de naissance < 1.500 grammes - Séjour en soins intensifs néonataux > 5 jours - Médication ototoxique - Exsanguino-transfusion - Ventilation assistée ≥ 24 heures - Malformation tête et cou et tout syndrome polymalformatif associé à une hypoacousie - Maladie neurologique (méningite...) ou endocrinienne (pathologie thyroïdienne...)

Tableau 2 : Mise en place de ce programme: facteurs facilitants et freins.

Facteurs facilitants	Freins
<ul style="list-style-type: none"> - Expérience antérieure de dépistage néonatal de la surdité dans la maternité - Information et sensibilisation des parents et professionnels à ce programme - Collaboration efficace des différents professionnels - Motivation des professionnels pour ce programme - Maternités présentant moins de naissances annuellement (par opposition aux maternités ayant un nombre annuel de naissances plus élevé) - Interventions de la Cellule de Coordination scientifique 	<ul style="list-style-type: none"> - Sorties précoces des nouveau-nés de la maternité - Identification non systématique des facteurs de risque présents - Augmentation de la charge administrative - Manque de sensibilisation des parents concernant l'importance de la réalisation des tests auditifs - Nombre élevé de professionnels (et différents groupes professionnels) concernés par ce programme -> complexité d'une collaboration globale - Difficulté pour les testeurs d'annoncer un résultat «à contrôler» - Prix (15 euros sont insuffisants pour couvrir les frais de ce dépistage selon certaines maternités)

Tableau 3: Facteurs de risque et non-réalisation du test.

Variables*	n	%
<i>Facteurs de risque mentionnés</i>	38.267	
aucun	36.708	95,9
≥ 1 facteur de risque	1.559	4,1
<i>Refus parental explicite (1^{er} test)</i>	38.267	
oui	392	1,0
<i>Expression explicite de réalisation du test «ailleurs»(*) (1^{er} test)</i>	38.267	
oui	381	1,0

*: «ailleurs» reprend les items Kind en Gezin, ORL privé ou autre institution hospitalière

Tableau 4: Jour de réalisation du 1^{er} test (nouveau-nés sans/avec facteur(s) de risque mentionné(s) et ensemble de la population).

Jour de réalisation (*) (1 ^{er} test)	NN qui ont le 1 ^{er} test n	NN qui ont le 1 ^{er} test ≤ Jour 5 %	Jour de réalisation Médiane (EIQ) (**)
Dépistage (pas de facteur de risque)	30.068	92,5	Jour 3 (2 – 4)
Diagnostic (facteur[s] de risque)	1.247	48,7	Jour 6 (2 – 22)
Dépistage et diagnostic	31.315	90,8	Jour 3 (2 – 4)

*: valeurs manquantes non incluses

** : espace interquartile

Tableau 5: Conclusion des tests auditifs pour l'ensemble des nouveau-nés concernés par ce programme.

Conclusion de l'audition	Dépistage (n = 36.708)		Facteur(s) de risque (n = 1.559)		Total (n = 38.267)	
	n	%	n	%	n	%
normo-entendant	30.451	82,9	1.351	86,6	31.802	83,1
test 1 non réalisé	4.583	12,5	143	9,2	4.726	12,3
(refus explicite)	(391)	(1,0)	(0)	(0,0)	(391)	(1,0)
(ailleurs explicite)	(350)	(1,0)	(31)	(2,0)	(381)	(1,0)
(autre)	(3.842)	(10,5)	(112)	(7,2)	(3.954)	(10,3)
perdus de vue (*)	1.642	4,5	57	3,7	1.699	4,4
surdité	32	0,09	8	0,51	40	0,10
bilatérale	18	0,05	4	0,25	22	0,06
unilatérale	14	0,04	4	0,25	18	0,05

* nouveau-nés n'ayant pas eu de test de contrôle (après au moins un 1^{er} test dont le résultat est insatisfaisant)

réalisés; en cas de résultat insatisfaisant ou de test non effectué, ils encouragent les parents à présenter leur enfant à la consultation ORL.

Supports d'information

Des dépliants de présentation du programme et des affiches ont été créés pour sensibiliser les parents à la réalisation des tests auditifs et un site internet a été développé (www.depistagesurdite.be). Des spots radio et télé expliquant ce programme ont également été diffusés.

Collecte des données et analyse

Les résultats des tests auditifs sont collectés avec le test de Guthrie (formulaire imprimé à cet effet au verso du buvard) et encodés par les trois Centres de dépistage néonatal de la Communauté française. Lorsqu'un nouveau-né est examiné par un ORL dans le cadre de ce programme, celui-ci envoie les résultats des tests auditifs au Centre de dépistage néonatal. Ces données sont analysées par la Cellule de Coordination scientifique.

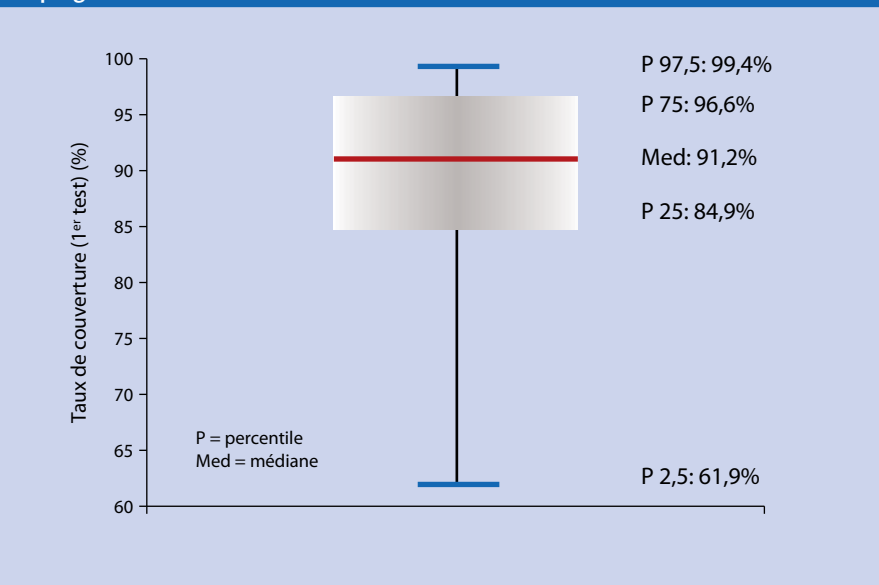
Des listes reprenant les informations relatives aux tests auditifs sont envoyées aux responsables du programme dans chaque maternité afin d'identifier les enfants qui auraient échappé au dépistage ou au rappel.

Financement

Pour les nouveau-nés ne présentant pas de facteur de risque, la Communauté française octroie à l'institution hospitalière 5 euros par enfant dépisté. Un supplément libre peut être demandé aux parents; il est plafonné à 10 euros. Certaines mutuelles remboursent intégralement cette participation des parents.

La tarification des examens auditifs réalisés auprès des nouveau-nés présentant au moins un facteur de risque est déterminée par l'INAMI.

Figure 2: Box plot des taux de couverture (1^{er} test) des 42 maternités participant au programme.



Résultats de la première année de dépistage néonatal de la surdité en Communauté française

Le programme a débuté en novembre 2006 et à la fin de l'année 2007, 44 des 50 maternités de la Communauté française avaient adhéré au protocole d'organisation de ce programme (et 42 maternités avaient effectivement débuté le dépistage systématique de la surdité à cette date).

Résultats liés à l'organisation du dépistage dans les maternités (nouveau-nés ne présentant pas de facteurs de risque)

Des **facteurs facilitants** et des **freins** à l'instauration de ce programme dans les hôpitaux ont été mis en évidence (**Tableau 2**).

Résultats chiffrés

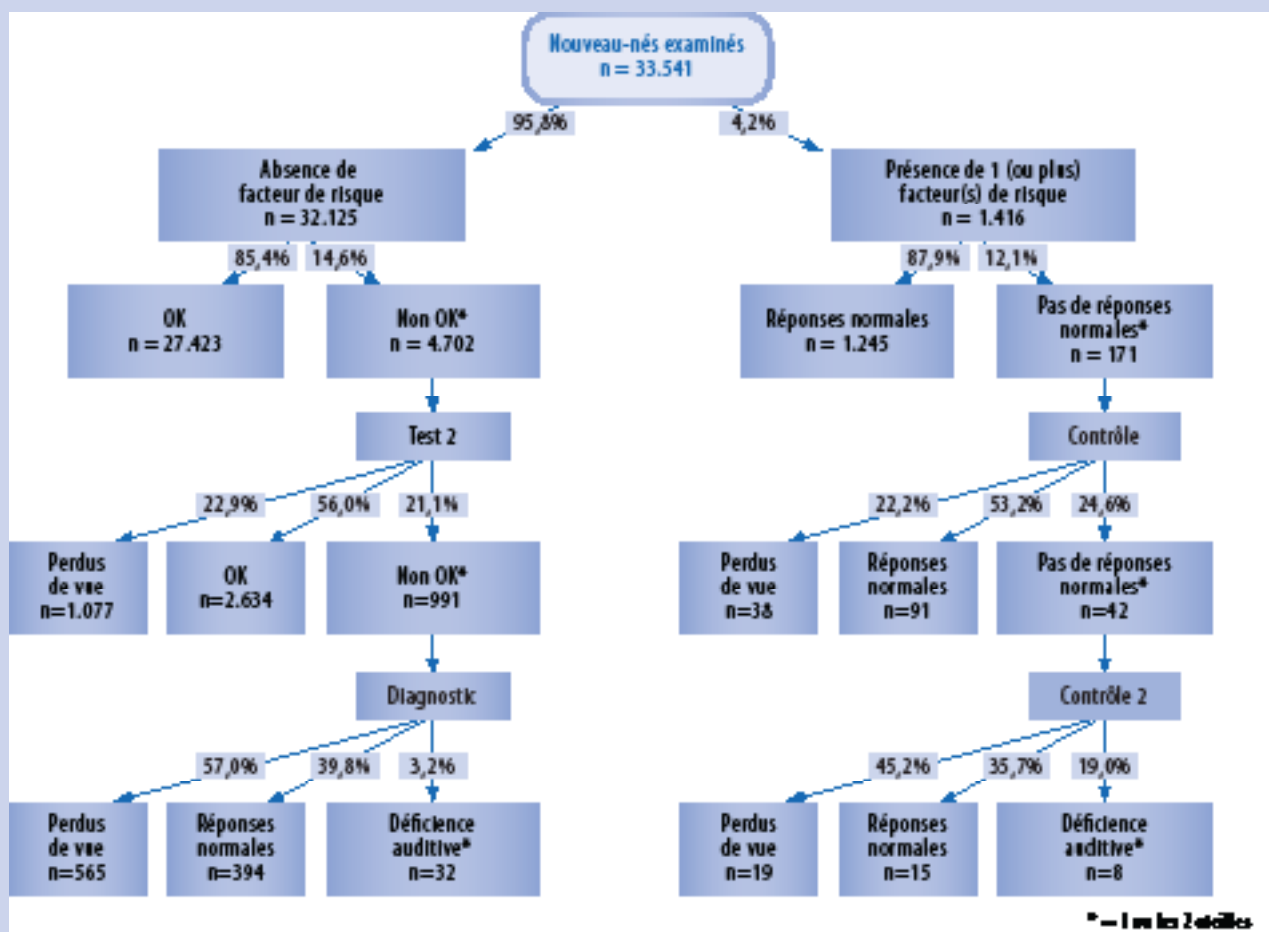
Critères d'inclusion dans la base de données:

- naissances entre le 1^{er} janvier 2007 et le 31 décembre 2007;
- 42 maternités (pour les maternités ayant débuté le programme en cours d'année, inclusion dès le moment où le dépistage est systématique);
- n = 38.267 nouveau-nés (nouveau-nés décédés non inclus).

Une sous-identification des facteurs de risque est mise en évidence (**Tableau 3**):

- dans la littérature, 6 à 10% des nouveau-nés présentent un facteur de risque (suivant la liste des facteurs retenus par les auteurs) (15, 17, 23);
- l'analyse des données montre que 80% des nouveau-nés dont le poids de naissance et/ou l'âge gestationnel devrait être considéré comme un facteur de risque n'ont pas cette information

Figure 3: Résultats du dépistage néonatal systématique de la surdité en Communauté française (année 2007).



mentionnée dans la base de données. Il s'agit soit d'un défaut d'identification par les médecins (le nouveau-né n'est pas orienté vers le groupe «adéquat»: dépistage versus diagnostic), soit d'un défaut de transmission de cette information vers la base de données: aucun élément ne nous permet de confirmer plus particulièrement l'une ou l'autre de ces hypothèses.

Malgré le raccourcissement du séjour hospitalier en maternité, la limite de 5 jours permet d'identifier dans quelle proportion le test a été réalisé pendant le séjour de l'enfant à la maternité.

Le délai entre la naissance et la réalisation du test (nouveau-nés présentant au moins un facteur de risque) peut être expliqué par l'état de santé des nouveau-nés et le temps nécessaire à l'organisation de l'évaluation audiolinguistique (Tableau 4).

Le **taux de couverture** des maternités participant à ce programme est représenté dans la figure 2 (sont inclus dans le calcul de couverture les «refus» et «ailleurs», ces enfants étant considérés comme «non couverts»).

Pour les nouveau-nés sans facteur de risque, la médiane des taux de couverture des maternités (1^{er} test) est de 91,2% et plus d'1/3 des maternités (15 sur 42) ont un taux de couverture supérieur à 95% (critère de qualité de l'*American Academy of Pediatrics* [4]). Ces résultats sont particulièrement encourageants pour une première année.

Les informations concernant les «refus» et «ailleurs explicite» sont données à titre indicatif; elles sont reprises dans le total des 1^{ers} tests non réalisés. Par «normo-entendant», nous comprenons les nouveau-nés ayant un résultat satisfaisant bilatéral. Les cas identifiés de surdité sont mentionnés en gras, pour le total, et réparties ensuite entre surdité uni- et bilatérale (Tableau 5).

Afin d'améliorer ce programme, les efforts devront se concentrer sur la **réduction des 1^{ers} tests non réalisés et des perdus de vue** (Figure 3 et Tableau 5). Toutefois, il est vraisemblable que ce taux de perdus de vue soit moins important qu'il n'apparaît à première vue: les enfants seraient examinés par un ORL mais les résultats n'auraient pas

été transmis au Centre de dépistage néonatal chargé de collecter les données.

La prévalence de la surdité obtenue pour cette année 2007 est identique à celle d'un programme régional français (Champagne-Ardenne) mais est inférieure à celle obtenue par «Kind en Gezin» ou le programme régional italien (Sienne et Milan) (3, 13, 23, 24).

Conclusion

Grâce à l'instauration de ce programme de dépistage néonatal systématique de la surdité, la Communauté française a décidé de suivre les diverses recommandations internationales insistant sur l'importance de l'identification précoce des troubles auditifs. Elle permet ainsi aux jeunes parents confrontés au problème de la surdité néonatale de découvrir plus précocement le problème qui affecte leur enfant et de raccourcir les délais de mise en place de l'intervention.

Les résultats de la première année complète de ce dépistage néonatal de la surdité (année 2007) sont particulièrement encourageants: le taux de participation des maternités est

élevé (42 maternités sur 50 fin de l'année passée) et la couverture obtenue pour la réalisation du dépistage dépasse les 91% pour la moitié des maternités.

Par contre, l'identification des facteurs de risque n'est pas suffisamment systématique, l'enfant n'étant pas orienté vers l'examen auditif adéquat. De même, les taux de 1^{ers} tests non réalisés et de perdus de vue devraient être améliorés. Pour cela, la sensibilisation des parents et des différents professionnels de la santé et de la petite enfance à ce programme est primordiale, de même que la collaboration des professionnels travaillant dans le secteur mère-enfant. En effet, le protocole rédigé en Communauté française a la particularité de concerner un grand nombre de professionnels: médecins (pédiatres, ORL, gynécologues), travailleurs médico-sociaux de l'ONE, accoucheuses, infirmiers, puéricultrices...

Afin d'améliorer la qualité des données collectées et de diminuer la lourdeur administrative de ce programme (suivi des nouveau-nés non testés ou en attente d'un résultat, envoi des courriers aux parents), une réflexion a été entamée visant à améliorer le système de collecte des données, dès les prochains mois.

Ce programme de dépistage néonatal de la surdité est financé par la Communauté française de Belgique.

Références

1. National Institute of Health (NIH) Consensus Development Program, Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children, 1993, adresse URL: <http://consensus.nih.gov/1993/1993HearingInfantsChildren092html.htm>.
2. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement, adresse URL: <http://www.jcih.org/JCIH1994.pdf>.
3. Pastorino G, Sergi P, Mastrangelo M et al. The Milan Project: A newborn hearing screening programme. *Acta Paediatr* 2005;94(4):458-63.
4. American Academy of Pediatrics – Task Force on Newborn and Infant Hearing, Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervention. *Pediatrics* 1999;103(2): 527-30.
5. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 2000;106(4):798-817.
6. US Preventive Services Task Force, Screening for newborn hearing, 2001, adresse URL: <http://ahrq.gov/clinic/uspstf/uspstf-uspsnbhr.htm>.
7. Mehl A, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992–1999: On the Threshold of Effective Population-Based Universal Newborn Hearing Screening. *Pediatrics* 2002;109(1):e7-14.
8. Abdullah A, Hazim M, Almyzan A. et al. Newborn hearing screening: experience in a Malaysian hospital. *Singapore Med J* 2006;47(1):60-4.
9. van Straaten H, Hille E, Kok J, Verkerk P and the Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Implementation of a nation-wide automated auditory brainstem response hearing screening programme in neonatal intensive care units. *Acta Paediatr* 2003;92(3):332-8.
10. Delb W, Merkel D, Pflorger K, Schmitt J, Plinkert P. Effectiveness of a TEOAE-based screening program. Can a patient-tracking system effectively be organized using modern information technology and central data management? *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2004;261(4):191-6.
11. Mehl A, Thomson V. Newborn Hearing Screening: The Great Omission. *Pediatrics* 1998;101(1):e4-9.
12. Mauk G, White K, Mortensen L, Behrens T. The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment. *Ear Hear* 1991;12(5):312-9.
13. Kind en Gezin, The Child in Flanders 2006, adresse URL: http://www.kindengezin.be/Images/KIV2006_eng_tcm149-52421.pdf.
14. Johnson J, Mauk G, Takekawa K, Simon P, Sia C, Blackwell P. Implementing a statewide system of services for infants and toddlers with hearing disabilities. *Seminars in Hearing* 1993;14(1):105-19.
15. Agence Nationale d'Accréditation et d'Évaluation en Santé (ANAES) – Service évaluation technologique et service évaluation économique. Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Juin 1999, 89 p., adresse URL: <http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/otoem.pdf>.
16. Haute Autorité de Santé (HAS) – Service évaluation médico-économique et santé publique. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Jan 2007, 136 p., adresse URL: http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/rapport_evaluation_du_depistage_neonatal_systematique_de_la_surdite_permanente_bilaterale.pdf.
17. Grandori F, Lutman M. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998;44(3):309-10.
18. Wake M, Poulakis Z, Hughes E, Carey-Sargeant C, Rickards F. Hearing impairment: a population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7-8 years. *Arch Dis Child* 2005;90(3):238-44.
19. Rouev P, Mumdzhev H, Spiridonova J, Dimov P. Universal newborn hearing screening program in Bulgaria. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004;68(6):805-10.
20. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord* 2004;37(5):451-65.
21. Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Coulter D, Mehl A. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998;102(5):1161-71.
22. Communauté française de Belgique, Dépistage de la surdité chez les nouveau-nés, Protocole d'organisation du dépistage néonatal systématique de la surdité en Communauté française. Oct 2006, 22 p., adresse URL: <http://www.depistagesurdite.be/pro/protocoles/Protocole.pdf>.
23. De Capua B, Costantini D, Martufi C, Latini G, Gentile M, De Felice C. Universal neonatal hearing screening: The Siena (Italy) experience of 19,700 newborns. *Early Hum Dev* 2007;83(9):601-6.
24. Leveque M, Schmidt P, Leroux B et al. Universal newborn hearing screening: a 27-month experience in the French region of Champagne-Ardenne. *Acta Paediatr* 2007;96(8):1150-4.