

LE DÉPISTAGE UNIVERSEL DE LA SURDITÉ PERMANENTE BILATÉRALE NÉONATALE EN FRANCE : ÉVALUATION DE SON DÉPLOIEMENT APRÈS DEUX ANNÉES DE FONCTIONNEMENT

// UNIVERSAL SCREENING FOR PERMANENT NEONATAL BILATERAL DEAFNESS IN FRANCE: EVALUATION TWO YEARS AFTER NATIONAL DEPLOYMENT

Alexandra Doncarli (alexandra.doncarli@santepubliquefrance.fr)¹, Hélène Tillaut², Mohamed Akkari^{3,4}, Blandine Baladi^{4,5}, Margaux Creutz-Leroy⁶, Marine Parodi⁷, Nathalie Beltzer¹, Véronique Goulet¹, Nolwenn Regnault¹

¹ Santé publique France, Saint-Maurice

² Univ Rennes, Inserm, EHESP, Irset (Institut de recherche en santé environnement et travail), UMR_S 1085, Rennes

³ Département d'ORL et chirurgie cervico-faciale, UAM d'ORL pédiatrique, Hôpital Gui-de-Chauliac, CHU de Montpellier

⁴ Réseau de périnatalité Occitanie, Montpellier & Toulouse

⁵ Service d'oto-rhino-laryngologie, Hôpital Pierre Paul Riquet, CHU Purpan, Toulouse

⁶ Réseau périnatal Lorrain, Nancy

⁷ Service d'oto-rhino-laryngologie pédiatrique et de chirurgie cervico-faciale pédiatrique, CRMR MALO, CHU Necker-Enfants Malades, AP-HP, Paris

Soumis le 09.02.2021 // Date of submission: 02.09.2021

Résumé // Abstract

Le programme national de dépistage de la surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) mis en place fin 2014 vise à repérer précocement les enfants déficients auditifs pour limiter les conséquences délétères de ce déficit. Notre objectif était d'évaluer le déploiement du programme à l'échelle nationale, deux années après son lancement.

Le programme comporte une phase de dépistage universel en maternité. Dans certaines régions, un test différé (Test3) est également réalisé après la sortie de la maternité. Les enfants suspects entrent ensuite dans une phase diagnostique. Les données agrégées régionales concernant les naissances 2015 et 2016 ont été utilisées pour calculer plusieurs indicateurs nationaux d'évaluation : taux d'exhaustivité, de refus, valeur prédictive positive (VPP), taux d'enfants suspects de SPBN, prévalence et répartition par sévérité.

Le taux d'exhaustivité a augmenté de manière significative entre 2015 et 2016 (83,3 vs 93,8% ; $p < 0,001$), tandis que l'acceptation du dépistage était très bonne dès 2015 (refus : 0,1%). En 2016, le taux de suspects de SPBN diminuait de façon importante après le Test3 (1,4 vs 0,9%), tandis que la VPP augmentait (4,7 vs 7,6%). En 2015, la prévalence de la SPBN moyenne à profonde a été estimée à 0,9‰ (IC95% [0,8-1,0]) ; 57% des nouveau-nés avec un déficit >40 décibels ont une surdité moyenne, 17% sévère et 26% profonde.

L'objectif national de 90% d'exhaustivité après deux ans de fonctionnement du programme a été dépassé. Le Test3 apparaît utile pour désengorger les structures de diagnostic. L'amélioration de la remontée des données diagnostiques permettront de confirmer la prévalence et la distribution par sévérité de la surdité néonatale en France.

The national permanent bilateral neonatal hearing loss (PBNHL) screening program set up in December 2014 aims to identify affected children early to allow appropriate care. Our goal was to evaluate the implementation of this program at the national level, two years after its launch.

The program includes a phase of universal screening in maternity wards. Depending on the region, a delayed test (Test3) can be performed after leaving the maternity. Children suspected during screening then enter in a diagnostic phase. Regional aggregated data on births in 2015 and 2016 were used for to calculate several national assessment indicators: completeness and refusal rate, positive predictive value (PPV), rate of PBNHL suspicious children, prevalence and distribution by severity of PBNHL.

The completeness rate increased significantly between 2015 and 2016 (83.3 vs 93.8%; $p < 0.001$) while the acceptance of screening was very good from 2015 (refusal: 0.1%). The rate of suspicious PBNHL in 2016 decreased a lot after Test3 (1.4 vs 0.9%) while PPV increased (4.7 vs 7.6%). In 2015, prevalence of moderate to profound PBNHL was estimated at 0.9‰ (CI95% [0.8-1.0]); 57% of newborns with a >40 decibels deficit had moderate deafness, 17% severe and 26% profound.

The national target of 90% completeness after two years of operation of the program has been exceeded. The Test3 appears to be useful for reduce excess activity in diagnostic structures. Improvements in the reporting of diagnostic data are still necessary in order to confirm prevalence and severity's repartition of neonatal hearing loss in France.

Mots-clés : Dépistage néonatal, Surdité, Audition

// **Keywords:** Neonatal screening, Deafness, Hearing

Introduction

La surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) est le déficit sensoriel congénital le plus fréquent en Europe¹. En 2007, une étude de la HAS rapportait que 800 nouveau-nés porteurs d'un déficit bilatéral auditif supérieur ou égal à 40 décibels (dB) naîtraient chaque année en France². Cette fréquence de la SPBN en fait une problématique importante de santé publique, tout comme ses conséquences sur l'enfant en l'absence d'intervention précoce lui permettant d'apprendre un langage dans les premiers mois de vie. Plusieurs travaux sur la plasticité cérébrale apportent des arguments physiologiques en faveur d'une prise en charge précoce de ces enfants^{3,4}. En effet, la reconnaissance tardive de ce déficit a des conséquences lourdes sur le langage, la voix, l'articulation et sur le développement socio-émotionnel et cognitif des enfants sourds⁵⁻⁷.

Grâce aux évolutions technologiques de ces vingt dernières années, ce déficit peut désormais être dépisté dès les premiers jours de vie². C'est dans ce contexte de progrès technologiques et à la suite de plusieurs recommandations internationales⁸⁻¹¹ que la quasi-totalité des pays européens ont décidé de mettre en place un dépistage néonatal universel des troubles de l'audition. La finalité de ces programmes de dépistage est d'identifier précocement les enfants présentant un trouble de l'audition, afin d'accélérer leur diagnostic et adapter au mieux leur prise en charge.

En France, le programme de dépistage universel de la surdité a été lancé officiellement en novembre 2014, à la suite de la parution d'un cahier des charges national détaillant sa mise en œuvre¹². La cible fixée par le ministère de la Santé était d'atteindre 90% d'exhaustivité du dépistage à la fin des deux premières années de fonctionnement.

L'objectif de cette étude était donc : (i) d'évaluer sur le plan épidémiologique le déploiement du programme de dépistage universel de la surdité en France (taux d'exhaustivité, de refus, d'enfants suspects après la

phase de dépistage, valeur prédictive positive (VPP) deux ans après son lancement (années 2015 et 2016) et (ii) d'estimer la prévalence et la répartition des sévérités de la surdité néonatale en France.

Méthode

Grandes lignes du programme de dépistage néonatal de l'audition

Il comporte deux phases¹².

La première, appelée ici phase de dépistage, consiste en une vérification de l'audition du nouveau-né en maternité (Test1 et si nécessaire Test2) par des méthodes objectives, rapides et non invasives : les oto-émissions acoustiques automatisées (OEAA) et/ou les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA)^{13,14} (figure 1). Bien que non précisé dans le programme, dans certaines régions un troisième test (appelé Test3) est réalisé dans le premier mois suivant la sortie de la maternité. Sa mise en œuvre est motivée notamment par le fait que les Tests1 et 2 à l'aide d'OEAA peuvent être faussés par l'éventuel reste de liquide amniotique persistant parfois quelques jours dans les conduits auditifs de l'enfant. Une maturation des voies auditives dans les semaines suivant l'accouchement peut également invalider les premiers tests utilisant les PEAA. Si le résultat des tests de dépistage est anormal, l'enfant suspect de surdité est adressé à un service d'audiologie infantile.

La seconde phase, appelée ici phase de diagnostic, permet de préciser les niveaux d'audition des enfants suspects et de diagnostiquer une éventuelle surdité (figure 1).

Population et sources de données

Cette étude porte sur les enfants nés vivants dans chaque région en 2015 et 2016.

Elle s'appuie sur deux sources de données : d'une part, deux questionnaires permettant à chaque région

Figure 1

Grandes lignes du programme de dépistage de l'audition (Arrêté du 3 novembre 2014)

0	Avant la naissance et pendant le séjour en maternité ou unité de néonatalogie : Information et consentement pour le dépistage de l'audition
1	Pendant le séjour en maternité ou unité de néonatalogie et au plus tôt après 24h de vie : Test1 +/- Test2 de l'audition des 2 oreilles pour repérer les enfants suspects de surdité (par OEAA [#] ou PEAA ^{##} selon les régions)
2	Un mois après la sortie de la maternité : prise en charge des enfants suspects de surdité dans une structure spécialisée : <ul style="list-style-type: none"> • précision sur le niveau d'audition de l'enfant (PEAA-seuil) ; • pose du diagnostic de la surdité permanente : <ul style="list-style-type: none"> – type (transmission, perception), – nature (unilatérale ou bilatérale), – sévérité selon le degré de perte auditive : légère (≤40 dB), moyenne ([41 et 71 dB]) sévère ([71 et 91 dB]), profonde/totale (≥91 dB) ; • suivi des enfants sourds

Information des parents

Phase de dépistage

Phase de diagnostic

[#] Oto-émissions acoustiques automatisées. ^{##} Potentiels évoqués auditifs automatisés.

de décrire les modalités pratiques de réalisation des dépistages et diagnostics de la surdité ; d'autre part, des données régionales agrégées permettant de calculer les indicateurs d'évaluation du dépistage et du diagnostic¹⁵. Pour harmoniser le calcul de ces données agrégées, Santé publique France a élaboré, puis mis à disposition, une application informatique permettant à chaque région de les générer automatiquement à partir de données individuelles, préalablement recueillies à l'aide de logiciels dédiés (Néonat[®], Voosurdité[®]) ou *via* un fichier Excel formaté par Santé publique France.

Indicateurs d'évaluation du dépistage et du diagnostic

Le tableau 1 présente les principaux indicateurs d'évaluation des phases de dépistage et de diagnostic de la surdité néonatale et leur définition. Ils ont été définis en concertation avec des acteurs institutionnels au sein des Agences régionales de santé (ARS), des cliniciens oto-rhino-laryngologistes (ORL), des représentants des coordonnateurs régionaux du dépistage/diagnostic et de Santé publique France.

Données transmises par les régions

La fin du recueil de données pour cette étude a été fixée au 31/12/2017. Au final, sur les 27 régions françaises⁽¹⁾, 21 régions ont transmis des données en 2015 et 24 en 2016.

Des hypothèses ont dû être faites pour calculer les taux annuels d'exhaustivité dans les régions n'ayant

⁽¹⁾ Le découpage actuel des régions françaises ayant été mis en place en 2016, nous avons opté pour conserver les 27 anciennes régions initiales pour pouvoir comparer les données entre 2015 et 2016. À noter que les régions PACA et Corse ont transmis leurs indicateurs de façon conjointe.

Tableau 1

Indicateurs d'évaluation du dépistage/diagnostic de la surdité néonatale

Phase de dépistage		Phase de diagnostic	
Indicateurs	Construction	Indicateurs	Construction
Taux d'exhaustivité*	(nb d'enfants dépistés + nb de refus du dépistage) / (nb de naissances vivantes)	Taux de prise en charge des enfants suspects de SPBN	(nb d'enfants vus en consultation de diagnostic) / (nb d'enfants classés comme suspects de SPBN)
Taux de refus	(nb d'enfants dont les parents ont refusé le dépistage) / (nb de naissances vivantes)	Prévalence de la surdité [#]	(nb d'enfants diagnostiqués sourds bilatéraux) / (nb d'enfants ayant bénéficié du dépistage)
Taux de suspects de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) après la phase de dépistage	(nb d'enfants suspects de SPBN) / (nb d'enfants dépistés)	Taux des surdités bilatérales selon le degré de perte auditive	(nb d'enfants avec SPBN moyenne, sévère ou profonde) / (nb d'enfants avec SPBN)
Valeur prédictive positive (VPP) [§]	(nb d'enfants sourds bilatéraux moyens à profonds) / (nb d'enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage)		

* Les enfants dont les parents ont refusé le dépistage à la maternité sont comptabilisés comme ayant bénéficié du programme.

[#] la prévalence toute sévérité confondue ou uniquement ≥ 40 dB (moyenne à profonde) a été calculée dans les régions présentant un taux limité de données manquantes. Des prévalences théoriques ont également été déduites en supposant que tous les enfants suspects de surdité bilatérale étaient vus en consultation avec le même risque d'être atteints de surdité bilatérale que les autres enfants. Ainsi, le pourcentage d'enfants sourds observés parmi les enfants vus en consultation de diagnostic a été appliqué aux enfants n'en ayant pas bénéficié.

[§] VPP corrigée pour tenir compte du fait que les données de diagnostic ne sont pas disponibles pour l'ensemble des enfants dépistés suspects de SPBN en maternité. Ainsi, le nombre d'enfants diagnostiqués sourds bilatéraux transmis par les régions a été multiplié par l'inverse du pourcentage d'enfants suspects ayant bénéficié d'une consultation de diagnostic.

pas transmis de données en 2015 et/ou 2016 alors qu'elles avaient déjà démarré le programme de dépistage de la surdité¹⁵. Le calcul des VPP et des prévalences de la surdité a été effectué en posant l'hypothèse que tous les enfants suspects de SPBN avaient le même risque d'être diagnostiqués SPBN en cas de données diagnostiques manquantes.

Analyses statistiques

Les pourcentages ont été calculés en rapportant les effectifs transmis par les régions au nombre d'enfants nés vivants enregistrés par l'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee) pour une année donnée dans chacune des régions. Les pourcentages et taux ont ensuite été comparés avec un test d'indépendance du Chi2 de Pearson ou un test exact de Fisher avec un seuil de significativité fixé à 5%. La VPP correspond au nombre d'enfants atteints de SPBN moyens à profonds rapporté à ceux suspects de surdité à l'issue de la phase de dépistage. Les analyses statistiques ont été menées sur le logiciel Stata[®] version 14.2 (Stata Corp., College Station, TX, USA).

Résultats

Déploiement du programme de dépistage en région

Au 31 décembre 2017, sur la base des informations transmises, toutes les régions, sauf la région Poitou-Charentes, avaient démarré le programme de dépistage. Il existait une hétérogénéité régionale, liée à l'interprétation du cahier des charges national. Le tableau 2 détaille les différences régionales observées : nature des surdités dépistées (uni/bilatérales ou bilatérales uniquement), nombre d'étapes

de la phase de dépistage (ajout éventuel d'un Test3), nature des surdités dépistées prises en charge (uni- ou bilatérale) dans la phase diagnostique, type d'opérateurs impliqués dans la coordination des phases de dépistage/diagnostic et logiciels utilisés pour la collecte des données individuelles.

Déploiement du programme de dépistage de la surdité en France

Taux d'exhaustivité

Le nombre d'enfants nés vivants en France et bénéficiant effectivement du programme de dépistage de la surdité avait augmenté de façon significative entre 2015 et 2016, passant respectivement de 83,3% à 93,8% ($p < 0,001$). Sur les 27 régions françaises, 14 puis 21 d'entre elles avaient dépassé l'objectif de 90% d'exhaustivité du dépistage en 2015, puis 2016 respectivement (figure 2).

Tableau 2

Hétérogénéité régionale dans l'interprétation du programme de dépistage de la surdité (situation en 2016)

	Nombre de régions*	% des naissances en 2016 [§]
Nature des surdités repérées		
Uni/bilatérale	16	51,3
Bilatérale	10	46,7
Ajout d'un Test3		
Oui	19	54,9
Non	7	43,0
Nature des surdités prises en charge[#]		
Uni/bilatérale	14	45,4
Bilatérale	12	52,6
Coordination du programme de dépistage^{##}		
Association	14	48,6
Réseau de santé en périnatalité	10	25,3
Recueil des données de dépistage et de diagnostic		
Même logiciel pour le dépistage et diagnostic	14	64,3
Même logiciel pour le dépistage uniquement ^{###}	3	9,3
Logiciels différents pour le dépistage et diagnostic	7	22,8

* Donnée manquante pour la région Poitou-Charentes.

[§] Pourcentage calculé sur les 27 régions françaises.

[#] La prise en charge est entendue comme un suivi proactif des enfants en vue d'une consultation de diagnostic ; un conseil de surveillance avec une consultation de contrôle à 12 ou 18 mois n'est pas considéré comme un suivi proactif.

^{##} En Île-de-France, l'association régionale pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (ARDPHE) ainsi que plusieurs réseaux de santé en périnatalité étaient impliqués. À Mayotte, la coordination était assurée par des cliniciens ORL.

^{###} Le logiciel utilisé pour le recueil des données de dépistage était le même que celui utilisé par les 14 régions utilisant des modalités communes pour le recueil des données de dépistage et de diagnostic.

Taux de refus du dépistage

Au niveau national, 0,1% des familles avaient refusé de participer au dépistage en 2015 et 2016 (soit 862 et 852 enfants). Dans six régions, ce taux était doublé (Rhône-Alpes, Bretagne, Auvergne, Midi-Pyrénées) voire triplé (Guadeloupe, Centre-Val de Loire).

Taux d'enfants suspects de SPBN après les tests de dépistage

Le taux d'enfants suspects de SPBN à la sortie de l'établissement de naissance (après Test1 et éventuel Test2) variait selon la région (allant de 0,2 à 2,7%). À l'échelle nationale, il était de 1,4% en 2015 comme en 2016 ($p = 0,06$) et n'était pas significativement différent selon la stratégie de repérage choisie par les régions en 2016 (uni/bilatérale ou bilatérale uniquement) (tableau 3 ; $p = 0,3$).

Après la phase de dépistage (incluant les tests en maternité et éventuellement un Test3 selon les régions), le taux national d'enfants suspects de SPBN en 2016 passait de 1,4 à 0,9%. Cette diminution était observée quelle que soit la stratégie de repérage choisie par les régions, mais était plus marquée dans les régions repérant uniquement les surdités bilatérales (taux de suspects passe de 1,4 à 0,7%) (tableau 3). Globalement, le taux de SPBN après la phase de dépistage s'avérait significativement plus élevé dans les régions qui dépistaient les surdités uni/bilatérales comparé à celles qui repéraient uniquement les surdités bilatérales (1,1 vs 0,7% ; $p < 0,001$).

Valeurs prédictives positives

Les VPP après les dépistages en maternité étaient de 7,1% en 2015 et 4,7% en 2016.

Si l'on intègre les éventuels Test3 dans la phase de dépistage, les VPP devenaient plus élevées : 11,7% en 2015 et 7,6% en 2016 (tableau 3).

Phase de diagnostic : prévalence et sévérité de la surdité

Entrée dans la phase de diagnostic

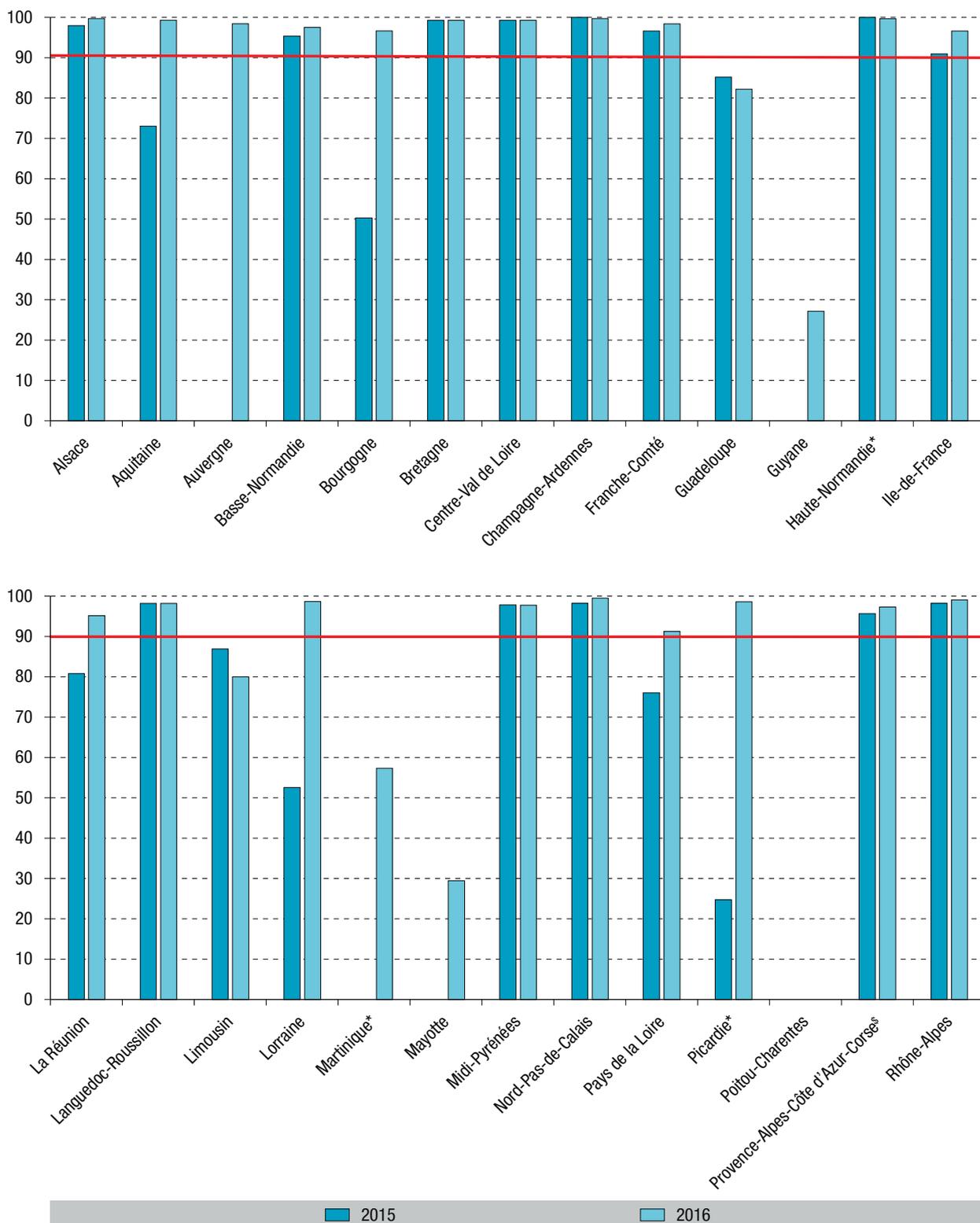
La proportion d'enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage et ayant bénéficié d'une consultation pour un diagnostic de surdité était de 62% en 2016 (51,5% en 2015), variable selon la région considérée (de 12,8 à 100% en 2016). Ainsi, en 2016, huit régions rapportaient des taux d'entrée des enfants suspects de SPBN dans la phase de diagnostic inférieurs à 50% : Franche-Comté, Bourgogne, Provence-Alpes-Côte d'Azur-Corse, Basse-Normandie, Île-de-France, La Réunion, Auvergne, Champagne-Ardenne.

Prévalence de la surdité

La prévalence de la surdité bilatérale légère à profonde a été estimée à 1,3‰ naissances ayant bénéficié du dépistage sur l'année 2015 (min-max : 0,7-2,8‰ ; IC95 [1,2-1,4]). Celle de la surdité bilatérale moyenne à profonde était de 0,9‰ naissances ayant bénéficié du dépistage en 2015 (min-max : 0,5-1,6‰, IC95 [0,8-1,0]) (tableau 3).

Figure 2

Taux d'exhaustivité du dépistage de la surdité dans les régions et dépassement des 90% prévus dans l'arrêté du 3 novembre 2014



* Le taux obtenu en 2016 pour la Picardie a été appliqué sur trois mois de fonctionnement fin 2015 et inversement pour le fonctionnement annuel de la région Haute-Normandie en 2015. Concernant la Martinique, c'est le taux annuel médian obtenu pour l'ensemble des régions qui a été utilisé pour estimer 7 mois de fonctionnement en 2016.

§ Environ 1 000 enfants nés à Monaco mais dépistés en région Provence-Alpes-Côte d'Azur ont été ajoutés aux nombres des naissances fournis par l'Insee car il n'a pas été possible de les exclure des autres indicateurs régionaux de dépistage et de diagnostic. Par ailleurs, les régions Provence-Alpes-Côte d'Azur et Corse ont transmis leurs indicateurs de façon conjointe.

Tableau 3

Enfants suspects de surdit  permanente bilat rale n onatale (SPBN) apr s les tests en maternit  et apr s un  ventuel Test3 selon les types de surdit s rep r es par les r gions en 2016. Valeurs pr dictives positives et pr valences observ es en 2015 et 2016

	�tape du d�pistage	Enfants suspects de SPBN selon la nature des surdit�s rep�r�es dans les r�gions en 2016				VPP# de SPBN		Pr�valence## des SPBN en 2015	
		Uni/bilat�rale n (%)	Bilat�rale n (%)	p-value [�]	Toutes strat�gies confondues (%)	En 2015	En 2016	l�g�re � profonde %o [IC95%]	moyenne � profonde %o [IC95%]
France enti�re*	Apr�s les tests en maternit�	5 234 (1,4)	4 993 (1,4)	0,3	1,4	7,1	4,7	1,3 [1,2-1,4]	0,9 [0,8-1,0]
	Apr�s un Test3 �ventuel	4 194 (1,1)	2 477 (0,7)	<0,001	0,9	11,7	7,6		

* Valeur pr dictive positive : nb d'enfants sourds bilat raux moyens   profonds/nb de suspects de SPBN apr s le d pistage.

Pr valence calcul e sur un nombre limit  de r gions (12 r gions sur 27) du fait d'un nombre important de donn es manquantes sur la phase de diagnostic dans les autres r gions.

  Test d'ind pendance du Chi2 de Pearson.

* Donn es de Mayotte   valider et non prises en compte dans ces calculs.

Tableau 4

R partition des surdit s bilat rales selon le degr  de perte auditive

S�v�rit� de la surdit�*	Degr� de perte auditive (dB)	2015		2016*	
		n (%)	[IC95%]	n (%)	[IC95%]
Moyenne	[41-71[165 (57)	[50-62]	137 (55)	[49-61]
S�v�re	[71-91[48 (12)	[12-21]	50 (20)	[15-26]
Profonde	≥91	77 (26)	[21-32]	61 (25)	[19-30]
Total	-	290 (100)	-	248 (100)	-

* S v rit  d duite des degr s de perte auditive disponibles. En l'absence de seuils rapport s, la s v rit  transmise par l'ORL est prise en compte.

* Sachant que la fin du recueil des donn es de l' tude est le 31/12/2017, les s v rit s collig es en 2016 sont   prendre avec pr caution car le d lai pour un diagnostic d finitif de certaines surdit s (notamment moyennes et l g res) peut parfois d passer une ann e.

R partition par s v rit  des surdit s >40 dB

La r partition des surdit s bilat rales selon le degr  de perte auditive montre qu'une majorit  d'enfants atteints de SPBN moyenne   profonde avaient une atteinte auditive dite moyenne (57% des enfants en 2015 IC95% [50-62] et 55% en 2016 IC95% [49-61]). La proportion de surdit s s v res ou profondes  tait respectivement de 17% et 27% en 2015 ; 20% et 25% en 2016 (tableau 4).

Discussion

Apr s deux ann es de fonctionnement du programme, le taux d'exhaustivit  du d pistage  tait de 93,8%, au-del  de la cible de 90% fix e par l'Arr t ¹². L'acceptation du programme par les parents  tait tr s bonne (taux de refus initial de 0,1%). Apr s la phase de d pistage, 0,9% des nouveau-n s sont suspects de SPBN, ce qui repr sente environ 8 000 enfants chaque ann e. Sur la base des donn es transmises, la pr valence annuelle de la surdit  permanente bilat rale n onatale a  t  estim e   1,3‰ (l g re   profonde) et 0,9‰ (moyenne   profonde) en 2015.

Bien que l'exhaustivit  du d pistage en France soit  lev e (93,8%), elle s'av re inf rieure   celle observ e dans d'autres pays ayant mis en place le m me type de programme (97,8% aux  tats-Unis

en 2017¹⁶, 98,4% en Pologne en 2016¹⁷ et 99,3% en Italie en 2011¹⁸). N anmoins, dans ces trois pays, ces chiffres ont  t  obtenus apr s plus de 10 ans de fonctionnement (jusqu'  37 ans aux  tats-Unis). En Belgique, au bout de 5 ann es de fonctionnement, le taux d'exhaustivit  du d pistage  tait de 91,7% en 2012¹⁹, soit un taux comparable   celui de la France. La marge d'am lioration en France porte probablement sur la mont e en charge progressive des maternit s dans certaines r gions et sur la r duction de l' chappement au test des enfants n s   domicile ou transf r s vers un service de n onatalogie, r animation n onatale ou p diatrie. En effet, la cellule de Sant  publique France en r gion Bretagne a montr  que le taux d' chappement des enfants bretons transf r s en 2016  tait de 1,9% soit un taux environ 4 fois plus  lev  que pour l'ensemble des enfants  ligibles au d pistage dans la r gion (0,5%)²⁰.

Le taux de refus (0,1%)  tait tr s faible en 2015 comme en 2016, mais cependant bien sup rieur   celui observ  pour les d pistages biologiques n onataux (0,3‰ en 2017 et 2018) mis en place depuis 1972²¹. En revanche, il  tait deux fois moins  lev  que celui observ  en Belgique (0,2%) apr s 5 ann es de fonctionnement¹⁹. Quelques r gions fran aises ont un taux deux   trois fois plus  lev  que la moyenne nationale. Des  tudes qualitatives pourraient  tre

réalisées dans ces régions pour mieux comprendre ces différences et surveiller les tendances de ces taux de refus.

Nous avons montré que le Test3 réalisé dans le mois suivant la sortie de la maternité avait pour intérêt de désengorger les structures de diagnostic en réduisant le taux d'enfants suspects de surdité bilatérale (passant de 1,4 à 0,9% après le Test3). Cependant, cette diminution est moins marquée dans les régions détectant les surdités unilatérales et bilatérales comparativement aux régions repérant uniquement les surdités bilatérales. Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que le Test3 aurait deux effets contraires : d'une part, diminuer le nombre d'enfants suspects de surdité bilatérale et, d'autre part, dans les régions qui repèrent les surdités unilatérales, il augmenterait aussi les chances de repérer des surdités bilatérales considérées après le Test2 comme unilatérale.

La variabilité régionale des taux de nouveau-nés suspects de SPBN est à étudier pour en connaître l'origine exacte. Elle est probablement liée en grande partie au manque d'homogénéité entre les régions dans la réalisation du programme de dépistage.

Lorsqu'un nouveau-né est jugé suspect de surdité après la phase de dépistage, il entre alors dans la phase de diagnostic. En 2015-2016, la qualité des données permettant d'estimer les indicateurs d'évaluation de la phase de diagnostic demandait clairement à être améliorée. En effet, d'après les données disponibles en 2015, seul un enfant sur deux avait des consultations de diagnostic documentées et un peu moins de deux enfants sur trois en 2016. Or, selon les ORL et les coordinateurs régionaux du dépistage, ces chiffres seraient certainement sous-estimés en raison d'un manque de transmission systématique des données de diagnostic. Des leviers doivent donc être identifiés pour faciliter la transmission, soutenir l'engagement et la motivation des ORL à remonter leurs données et ainsi améliorer la qualité de ces indicateurs. Cette amélioration des données collectées permettrait d'évaluer l'utilité du programme en termes d'âge à la prise en charge (âge de la première consultation de diagnostic), au diagnostic ou à l'appareillage des enfants sourds. Les données d'autres programmes européens montrent des problèmes similaires (Belgique avec 62,2% des enfants suspects vus en consultation de suivi)¹⁹.

Du fait du taux important de données manquantes ou incomplètes concernant la phase de diagnostic, le taux d'enfants suspects de SPBN entrant dans la phase diagnostique (et sa variabilité régionale), les estimations de la VPP du dépistage et des prévalences de la surdité en France, ainsi que sa répartition par sévérité de l'atteinte auditive, doivent être considérées avec prudence malgré les corrections apportées pour prendre en compte les données manquantes. La VPP du dépistage de la surdité est renforcée après l'ajout du Test3 mais reste faible. Ceci signifie que près de 90% des enfants suspects

après les tests s'avèrent entendre normalement. Cependant, les conditions dans lesquelles les oto-émissions acoustiques sont recueillies sont parfois difficiles à réunir (enfant endormi, calme) et la maturation des voies auditives est peut-être toujours en cours au moment des tests ce qui pourrait expliquer ce chiffre. De plus, pour mieux quantifier cette VPP, il faudrait pouvoir tenir compte de l'appareillage utilisé dans les différentes régions car les PEAA sont plus sensibles que les OEAA (VPP de 27,3% vs 8,2% selon le rapport de l'Institut national de la santé et de la recherche médicale – Inserm – paru en 2004).

La prévalence de la surdité permanente bilatérale néonatale légère à profonde a été estimée dans notre étude à 1,3‰ (IC95% [1,2-1,4]) et celle de la surdité moyenne à profonde à 0,9‰ en 2015 (IC95% [0,8-1,0]). Bien que la comparaison entre les régions françaises, et *a fortiori* entre les différents pays, soit difficile du fait de modes de fonctionnements hétérogènes, ces prévalences s'avèrent similaires ou légèrement plus faibles que dans les autres pays/régions. Selon l'Inserm, les prévalences de la surdité moyenne à profonde en Europe et aux États-Unis seraient comprises entre 1,1 à 1,3‰ naissances vivantes¹. En 2007, la HAS avait conclu qu'au moins 1‰ nouveau-né serait atteint de surdité moyenne à profonde par an en France². En région Rhône-Alpes et Champagne-Ardenne, le taux de surdité bilatérale néonatale moyenne à profonde était respectivement de 1,2‰ en 2016 et 0,8‰ en 2006^{22,23}.

Les degrés d'atteinte de la surdité bilatérale se répartissent de façon comparables à ce qui a été observé au Royaume-Uni en 2002 : 53% des surdités bilatérales >40 dB sont moyennes, 21% sévères et 25% profondes²⁴.

Le dépistage universel de la surdité néonatale a été efficacement mis en œuvre en France au regard des objectifs nationaux. Homogénéiser les pratiques du dépistage dans toutes les régions (ajout du Test3 et repérage des surdités unilatérales pouvant devenir secondairement bilatérales) et de diagnostic (suivi proactif des surdités bi/unilatérales) et améliorer la remontée des données de la phase diagnostique restent des cibles à atteindre à l'issue des deux premières années de fonctionnement du programme. En effet, sans amélioration de l'exhaustivité et de la qualité des données diagnostiques remontées, il ne sera pas possible d'évaluer l'impact réel de ce programme notamment sur la baisse de l'âge au diagnostic et à la mise en œuvre de l'intervention – quelle qu'elle soit – permettant à l'enfant d'apprendre un langage. ■

Remerciements

Les auteurs remercient Virginie Da Costa, Céline Koscielniak, Véronique Bocquet et Vanessa Murgia en tant que coordinatrices du dépistage des régions Bretagne, Nord-Pas-de-Calais, Lorraine et Midi-Pyrénées respectivement, pour leur aide dans la mise au point de l'application informatique dédiée à la remontée des données du programme de dépistage de la surdité. Ils remercient également les docteurs Thierry Cardoso, Françoise Denoyelle, Marie-Françoise Merlin-

Bernard, Emmanuel Nallet, Michel Roussey, Hung Thai Van, le Pr Stéphane Roman, Catherine Dubeau, Dominique Foissin, Céline Koscielniak, Yann Le Strat et Vanessa Murgia pour leur relecture du rapport dont cet article est une synthèse.

Lien d'intérêt

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêt au regard du contenu de l'article.

Références

[1] Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm). Déficiences et handicaps d'origine périnatale : dépistage et prise en charge. Paris : Les éditions Inserm, (Expertise collective). 2004. 56 p. <https://www.ipubli.inserm.fr/handle/10608/144>

[2] Haute Autorité de santé. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Recommandation en santé publique. Saint-Denis La Plaine: HAS 2007. https://www.has-sante.fr/jcms/c_513169/fr/evaluation-du-depistage-neonatal-systematique-de-la-surdite-permanente-bilaterale

[3] Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: Implications for age of implantation. *Ear Hear*. 2002;23(6):532-9.

[4] Mayberry RI, Lock E, Kazmi H. Linguistic ability and early language exposure. *Nature*. 2002;417(6884):38.

[5] Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening: Impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9(4):252-66.

[6] Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. 2000;106(3):E43.

[7] Fulcher A, Purcell AA, Baker E, Munro N. Listen up: Children with early identified hearing loss achieve age-appropriate speech/language outcomes by 3 years-of-age. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(12):1785-94.

[8] Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1995;32(3):265-74.

[9] Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH consensus statement. 1993;11(1):1-24.

[10] Evelyn C. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement. *American Journal of Audiology*. 2000;9(1):9-29.

[11] European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. Finalized at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Milan, 15-16 May 1998. *Acta Paediatr*. 1999;88(1):107-8.

[12] Ministère des Affaires sociales, de la Santé et des Droits des femmes. Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. *Journal officiel de la République française*. 2014. <https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000029754753>.

[13] Paludetti G, Ottaviani F, Fetoni AR, Zuppa AA, Tortorolo G. Transient evoked otoacoustic emissions (TEOAEs) in newborns: Normative data. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1999; 47(3):235-41.

[14] Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics*. 1998;101(2):221-8.

[15] Doncarli A, Tillaut H, Regnault N, Beltzer N, Goulet V. Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale. Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France. Saint-Maurice: Santé publique France, 2019. 90 p. <https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/maladies-de-la-mere-et-de-l-enfant/surdite-permanente-neonatale/documents/rapport-synthese/depistage-universel-de-la-surdite-permanente-bilaterale-neonatale-evaluation-de-son-deploiement-apres-deux-annees-de-fonctionnement-en-france>

[16] Centers for Disease Control and Prevention. Annual data Early Hearing Detection and Intervention (EHDI) program. Washington: CDC. 2017. 5 p.

[17] Zych M, Greczka G, Dąbrowski P, Wróbel M, Szyfter-Harris J, Szyfter W. The report of the Polish universal neonatal hearing screening program in 2016. *Otolaryngol Pol*. 2018;72(1):1-4.

[18] Bubbico L, Tognola G, Grandori F. Evolution of Italian universal newborn hearing screening programs. *Ann Ig*. 2017; 29(2):116-22.

[19] Vos B, Lagasse R, Levêque A. Main outcomes of a newborn hearing screening program in Belgium over six years. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78(9):1496-502.

[20] Tillaut H, Doncarli A, Da Costa V, Godey B, Roussey M, Goulet V, *et al*. Programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. Bilan de mise en oeuvre en Bretagne, 2015-2016. Saint-Maurice: Santé publique France. 2019. 36 p. <https://www.santepubliquefrance.fr/regions/bretagne/documents/rapport-synthese/2019/programme-de-depistage-de-la-surdite-permanente-neonatale-bilan-de-mise-en-oeuvre-en-bretagne-2015-2016>

[21] Centre national de coordination du dépistage néonatal. Rapport d'activité. Programme national du dépistage néonatal. Année 2018. Tours: CNCND, 2019. 103 p.

[22] Lévêque M, Schmidt P, Leroux B, Danvin JB, Langagne T, Labrousse M, *et al*. Universal newborn hearing screening: A 27-month experience in the French region of Champagne-Ardenne. *Acta paediatr*. 2007;96(8):1150-4.

[23] Bouillot L, Vercherat M, Durand C. Mise en œuvre du dépistage néonatal de la surdité en Rhône-Alpes. État des lieux 2016 et 1^{er} semestre 2017. *Bull Epidémiol Hebd*. 2018;(27):556-62. http://beh.santepubliquefrance.fr/beh/2018/27/2018_27_3.html

[24] Fortnum HM, Marshall DH, Summerfield AQ. Epidemiology of the UK population of hearing-impaired children, including characteristics of those with and without cochlear implants--audiology, aetiology, comorbidity and affluence. *Int J Audiol*. 2002;41(3):170-9.

Citer cet article

Doncarli A, Tillaut H, Akkari M, Baladi B, Creutz-Leroy M, Parodi M, *et al*. Le dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale en France : évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement. *Bull Epidémiol Hebd*. 2021;(10):176-93. http://beh.santepubliquefrance.fr/beh/2021/10/2021_10_2.html