BU bibliothèque Lyon 1

http://portaildoc.univ-lyon1.fr

Creative commons : Paternité - Pas d'Utilisation Commerciale - Pas de Modification 2.0 France (CC BY-NC-ND 2.0)




http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.0/fr

BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Université Claude Bernard Lyon 1

UFR de MEDECINE LYON-EST

**ANNÉE 2018 N° 40**

***Dépistage néonatal de la surdité en Rhône-Alpes***
***Etat des lieux 2016 et 1er semestre 2017***

# THESE D'EXERCICE EN MEDECINE

Présentée à l'Université Claude Bernard Lyon 1
Et soutenue publiquement le ***20 Mars 2018***
En vue d'obtenir le titre de Docteur en Médecine

Par

**BOUILLOT Lorène Jeanne Marie**
**Née le 23 Juillet 1986 à Chambéry**

**Sous la direction du Dr Catherine Durand**

BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Université Claude Bernard Lyon 1

UFR de MEDECINE LYON-EST

**ANNÉE 2018 N° 40**

***Dépistage néonatal de la surdité en Rhône-Alpes***
***Etat des lieux 2016 et 1er semestre 2017***

# THESE D'EXERCICE EN MEDECINE

Présentée à l'Université Claude Bernard Lyon 1
Et soutenue publiquement le ***20 Mars 2018***
En vue d'obtenir le titre de Docteur en Médecine

Par

**BOUILLOT Lorène Jeanne Marie**
**Née le 23 Juillet 1986 à Chambéry**

**Sous la direction du Dr Catherine Durand**



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## UNIVERSITE CLAUDE BERNARD – LYON 1

| | |
|---|---|
| Président | Frédéric FLEURY |
| Président du Comité de Coordination des Etudes Médicales | Pierre COCHAT |
| Directrice Générale des Services | Dominique MARCHAND |
| **Secteur Santé** | |
| UFR de Médecine Lyon Est | Doyen : Gilles RODE |
| UFR de Médecine Lyon Sud-Charles Mérieux | Doyen : Carole BURILLON |
| Institut des Sciences Pharmaceutiques Et Biologiques (ISPB) | Directrice : Christine VINCIGUERRA |
| UFR d'Odontologie | Directeur : Denis BOURGEOIS |
| Institut des Sciences et Techniques De Réadaptation (ISTR) | Directeur : Xavier PERROT |
| Département de Biologie Humaine | Directrice : Anne-Marie SCHOTT |
| **Secteur Sciences et Technologie** | |
| UFR de Sciences et Technologies | Directeur : Fabien de MARCHI |
| UFR de Sciences et Techniques des Activités Physiques et Sportives (STAPS) | Directeur : Yannick VANPOULLE |
| Polytech Lyon | Directeur : Emmanuel PERRIN |
| I.U.T. | Directeur : Christophe VITON |
| Institut des Sciences Financières Et Assurances (ISFA) | Directeur : Nicolas LEBOISNE |
| Observatoire de Lyon | Directrice : Isabelle DANIEL |
| Ecole Supérieure du Professorat Et de l'Education (ESPE) | Directeur : Alain MOUGNIOTTE |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Faculté de Médecine Lyon Est
# Liste des enseignants 2017/2018

**Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers**
**Classe exceptionnelle Echelon 2**

| | | |
|---|---|---|
| Blay | Jean-Yves | Cancérologie ; radiothérapie |
| Borson-Chazot | Françoise | Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale |
| Cochat | Pierre | Pédiatrie |
| Etienne | Jérôme | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |
| Guérin | Claude | Réanimation ; médecine d'urgence |
| Guérin | Jean-François | Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale |
| Mornex | Jean-François | Pneumologie ; addictologie |
| Nighoghossian | Norbert | Neurologie |
| Ovize | Michel | Physiologie |
| Ponchon | Thierry | Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie |
| Revel | Didier | Radiologie et imagerie médicale |
| Rivoire | Michel | Cancérologie ; radiothérapie |
| Rudigoz | René-Charles | Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale |
| Thivolet-Bejui | Françoise | Anatomie et cytologie pathologiques |
| Vandenesch | François | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |

**Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers**
**Classe exceptionnelle Echelon 1**

| | | |
|---|---|---|
| Breton | Pierre | Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie |
| Chassard | Dominique | Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence |
| Claris | Olivier | Pédiatrie |
| Colin | Cyrille | Epidémiologie, économie de la santé et prévention |
| D'Amato | Thierry | Psychiatrie d'adultes ; addictologie |
| Delahaye | François | Cardiologie |
| Denis | Philippe | Ophtalmologie |
| Disant | François | Oto-rhino-laryngologie |
| Douek | Philippe | Radiologie et imagerie médicale |
| Ducerf | Christian | Chirurgie digestive |
| Finet | Gérard | Cardiologie |
| Gaucherand | Pascal | Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale |
| Herzberg | Guillaume | Chirurgie orthopédique et traumatologique |
| Honnorat | Jérôme | Neurologie |
| Lachaux | Alain | Pédiatrie |
| Lehot | Jean-Jacques | Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence |
| Lermusiaux | Patrick | Chirurgie thoracique et cardiovasculaire |
| Lina | Bruno | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |
| Martin | Xavier | Urologie |
| Mellier | Georges | Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale |
| Mertens | Patrick | Anatomie |
| Miossec | Pierre | Immunologie |
| Morel | Yves | Biochimie et biologie moléculaire |
| Moulin | Philippe | Nutrition |
| Négrier | Claude | Hématologie ; transfusion |
| Négrier | Sylvie | Cancérologie ; radiothérapie |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

| | | |
|---|---|---|
| Neyret | Philippe | Chirurgie orthopédique et traumatologique |
| Ninet | Jean | Chirurgie thoracique et cardiovasculaire |
| Obadia | Jean-François | Chirurgie thoracique et cardiovasculaire |
| Rode | Gilles | Médecine physique et de réadaptation |
| Terra | Jean-Louis | Psychiatrie d'adultes ; addictologie |
| Zoulim | Fabien | Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie |

**Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers**
**Première classe**

| | | |
|---|---|---|
| Ader | Florence | Maladies infectieuses ; maladies tropicales |
| André-Fouet | Xavier | Cardiologie |
| Argaud | Laurent | Réanimation ; médecine d'urgence |
| Aubrun | Frédéric | Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence |
| Badet | Lionel | Urologie |
| Barth | Xavier | Chirurgie générale |
| Bessereau | Jean-Louis | Biologie cellulaire |
| Berthezene | Yves | Radiologie et imagerie médicale |
| Bertrand | Yves | Pédiatrie |
| Boillot | Olivier | Chirurgie digestive |
| Braye | Fabienne | Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie |
| Chevalier | Philippe | Cardiologie |
| Colombel | Marc | Urologie |
| Cottin | Vincent | Pneumologie ; addictologie |
| Cotton | François | Radiologie et imagerie médicale |
| Devouassoux | Mojgan | Anatomie et cytologie pathologiques |
| Di Fillipo | Sylvie | Cardiologie |
| Dumontet | Charles | Hématologie ; transfusion |
| Dumortier | Jérome | Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie |
| Durieu | Isabelle | Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie |
| Edery | Charles Patrick | Génétique |
| Fauvel | Jean-Pierre | Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie |
| Guenot | Marc | Neurochirurgie |
| Gueyffier | François | Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie |
| Guibaud | Laurent | Radiologie et imagerie médicale |
| Javouhey | Etienne | Pédiatrie |
| Juillard | Laurent | Néphrologie |
| Jullien | Denis | Dermato-vénéréologie |
| Kodjikian | Laurent | Ophtalmologie |
| Krolak Salmon | Pierre | Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie |
| Lejeune | Hervé | Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale |
| Mabrut | Jean-Yves | Chirurgie générale |
| Merle | Philippe | Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie |
| Mion | François | Physiologie |
| Morelon | Emmanuel | Néphrologie |
| Mure | Pierre-Yves | Chirurgie infantile |
| Nicolino | Marc | Pédiatrie |
| Picot | Stéphane | Parasitologie et mycologie |
| Raverot | Gérald | Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale |
| Rouvière | Olivier | Radiologie et imagerie médicale |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

| | | |
|---|---|---|
| Roy | Pascal | Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication |
| Saoud | Mohamed | Psychiatrie d'adultes |
| Schaeffer | Laurent | Biologie cellulaire |
| Scheiber | Christian | Biophysique et médecine nucléaire |
| Schott-Pethelaz | Anne-Marie | Epidémiologie, économie de la santé et prévention |
| Tilikete | Caroline | Physiologie |
| Truy | Eric | Oto-rhino-laryngologie |
| Turjman | Francis | Radiologie et imagerie médicale |
| Vanhems | Philippe | Epidémiologie, économie de la santé et prévention |
| Vukusic | Sandra | Neurologie |

**Professeurs des Universités – Praticiens Hospitaliers**
**Seconde Classe**

| | | |
|---|---|---|
| Bacchetta | Justine | Pédiatrie |
| Boussel | Loïc | Radiologie et imagerie médicale |
| Calender | Alain | Génétique |
| Chapurlat | Roland | Rhumatologie |
| Charbotel | Barbara | Médecine et santé au travail |
| Chêne | Gautier | Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale |
| Collardeau Frachon | Sophie | Anatomie et cytologie pathologiques |
| Crouzet | Sébastien | Urologie |
| Cucherat | Michel | Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie |
| Dargaud | Yesim | Hématologie ; transfusion |
| David | Jean-Stéphane | Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence |
| Di Rocco | Federico | Neurochirurgie |
| Dubernard | Gil | Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale |
| Dubourg | Laurence | Physiologie |
| Ducray | François | Neurologie |
| Fanton | Laurent | Médecine légale |
| Fellahi | Jean-Luc | Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence |
| Ferry | Tristan | Maladie infectieuses ; maladies tropicales |
| Fourneret | Pierre | Pédopsychiatrie ; addictologie |
| Gillet | Yves | Pédiatrie |
| Girard | Nicolas | Pneumologie |
| Gleizal | Arnaud | Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie |
| Henaine | Roland | Chirurgie thoracique et cardiovasculaire |
| Hot | Arnaud | Médecine interne |
| Huissoud | Cyril | Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale |
| Jacquin-Courtois | Sophie | Médecine physique et de réadaptation |
| Janier | Marc | Biophysique et médecine nucléaire |
| Lesurtel | Mickaël | Chirurgie générale |
| Levrero | Massimo | Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie |
| Maucort Boulch | Delphine | Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication |
| Michel | Philippe | Epidémiologie, économie de la santé et prévention |
| Million | Antoine | Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire |
| Monneuse | Olivier | Chirurgie générale |
| Nataf | Serge | Cytologie et histologie |
| Peretti | Noël | Nutrition |
| Pignat | Jean-Christian | Oto-rhino-laryngologie |
| Poncet | Gilles | Chirurgie générale |
| Poulet | Emmanuel | Psychiatrie d'adultes ; addictologie |
| Ray-Coquard | Isabelle | Cancérologie ; radiothérapie |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

| | | |
|---|---|---|
| Rheims | Sylvain | Neurologie |
| Richard | Jean-Christophe | Réanimation ; médecine d'urgence |
| Rimmele | Thomas | Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence |
| Robert | Maud | Chirurgie digestive |
| Rossetti | Yves | Physiologie |
| Souquet | Jean-Christophe | Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie |
| Thaunat | Olivier | Néphrologie |
| Thibault | Hélène | Physiologie |
| Wattel | Eric | Hématologie ; transfusion |

**Professeur des Universités - Médecine Générale**

| | |
|---|---|
| Flori | Marie |
| Letrilliart | Laurent |
| Moreau | Alain |
| Zerbib | Yves |

**Professeurs associés de Médecine Générale**

| | |
|---|---|
| Lainé | Xavier |

**Professeurs émérites**

| | | |
|---|---|---|
| Baulieux | Jacques | Cardiologie |
| Beziat | Jean-Luc | Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie |
| Chayvialle | Jean-Alain | Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie |
| Cordier | Jean-François | Pneumologie ; addictologie |
| Daligand | Liliane | Médecine légale et droit de la santé |
| Droz | Jean-Pierre | Cancérologie ; radiothérapie |
| Floret | Daniel | Pédiatrie |
| Gharib | Claude | Physiologie |
| Gouillat | Christian | Chirurgie digestive |
| Mauguière | François | Neurologie |
| Michallet | Mauricette | Hématologie ; transfusion |
| Neidhardt | Jean-Pierre | Anatomie |
| Petit | Paul | Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence |
| Sindou | Marc | Neurochirurgie |
| Touraine | Jean-Louis | Néphrologie |
| Trepo | Christian | Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie |
| Trouillas | Jacqueline | Cytologie et histologie |
| Viale | Jean-Paul | Réanimation ; médecine d'urgence |

**Maîtres de Conférence – Praticiens Hospitaliers**
**Hors classe**

| | | |
|---|---|---|
| Benchaib | Mehdi | Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale |
| Bringuier | Pierre-Paul | Cytologie et histologie |
| Chalabreysse | Lara | Anatomie et cytologie pathologiques |
| Germain | Michèle | Physiologie |
| Jarraud | Sophie | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |
| Le Bars | Didier | Biophysique et médecine nucléaire |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

| | | |
|---|---|---|
| Normand | Jean-Claude | Médecine et santé au travail |
| Persat | Florence | Parasitologie et mycologie |
| Piaton | Eric | Cytologie et histologie |
| Sappey-Marinier | Dominique | Biophysique et médecine nucléaire |
| Streichenberger | Nathalie | Anatomie et cytologie pathologiques |
| Tardy Guidollet | Véronique | Biochimie et biologie moléculaire |

**Maîtres de Conférence – Praticiens Hospitaliers**
**Première classe**

| | | |
|---|---|---|
| Bontemps | Laurence | Biophysique et médecine nucléaire |
| Charrière | Sybil | Nutrition |
| Confavreux | Cyrille | Rhumatologie |
| Cozon | Grégoire | Immunologie |
| Escuret | Vanessa | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |
| Hervieu | Valérie | Anatomie et cytologie pathologiques |
| Kolopp-Sarda | Marie Nathalie | Immunologie |
| Lesca | Gaëtan | Génétique |
| Lukaszewicz | Anne-Claire | Anesthésiologie-réanimation ; médecine d'urgence |
| Meyronet | David | Anatomie et cytologie pathologiques |
| Phan | Alice | Dermato-vénéréologie |
| Pina-Jomir | Géraldine | Biophysique et médecine nucléaire |
| Plotton | Ingrid | Biochimie et biologie moléculaire |
| Rabilloud | Muriel | Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication |
| Roman | Sabine | Physiologie |
| Schluth-Bolard | Caroline | Génétique |
| Tristan | Anne | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |
| Venet | Fabienne | Immunologie |
| Vlaeminck-Guillem | Virginie | Biochimie et biologie moléculaire |

**Maîtres de Conférences – Praticiens Hospitaliers**
**Seconde classe**

| | | |
|---|---|---|
| Bouchiat Sarabi | Coralie | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |
| Casalegno | Jean-Sébastien | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |
| Cour | Martin | Réanimation ; médecine d'urgence |
| Coutant | Frédéric | Immunologie |
| Curie | Aurore | Pédiatrie |
| Duclos | Antoine | Epidémiologie, économie de la santé et prévention |
| Josset | Laurence | Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière |
| Lemoine | Sandrine | Physiologie |
| Marignier | Romain | Neurologie |
| Menotti | Jean | Parasitologie et mycologie |
| Simonet | Thomas | Biologie cellulaire |
| Vasiljevic | Alexandre | Anatomie et cytologie pathologiques |

**Maîtres de Conférences associés de Médecine Générale**

| | |
|---|---|
| Farge | Thierry |
| Pigache | Christophe |
| De Fréminville | Humbert |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# COMPOSITION DU JURY

**Président du Jury :**

Monsieur le Professeur Olivier CLARIS

*Professeur de Pédiatrie*

***Membres du Jury :***

Monsieur le Professeur Pascal GAUCHERAND

*Professeur de Gynécologie Obstétrique / Gynécologie Médicale*

Monsieur le Professeur Éric TRUY

*Professeur d'Oto-Rhino-Laryngologie*

Mme le Docteur Catherine Durand

*Docteur en Médecine*



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# REMERCIEMENTS


## Au président du jury

**Monsieur le Professeur Olivier CLARIS**

Vous m'avez fait l'honneur d'accepter de présider cette thèse.

Merci pour votre soutien et vos conseils lors de ce travail. Merci également pour votre compréhension et votre accompagnement pendant mes années d'internat, qui m'ont permis de valider ma maquette malgré un parcours sinueux.

Je vous remercie d'avoir ainsi contribué à maintenir ma passion pour la pédiatrie en des temps parfois difficiles et vous transmets toute mon estime et mon respect.

## Aux membres du jury

**Monsieur le Professeur Pascal GAUCHERAND**

Nous vous remercions d'avoir rendu possible ce travail en nous permettant d'accéder aux données de l'URPHE, sans lesquelles rien n'aurait été possible. Vous me faites également l'honneur de juger ce travail, veuillez trouver ici l'expression de mon sincère respect et de mes remerciements.

**Monsieur le Professeur Éric TRUY**

Nous vous sommes très reconnaissantes d'avoir accepté d'être membre de ce jury.

Soyez assuré de notre considération respectueuse et de nos sincères remerciements.

**Madame le Docteur Catherine DURAND**

Tu m'as accueillie sans même me connaitre, en mal de thèse, tu m'as proposé ce sujet qui me correspondait, et qui m'a permis de m'investir avec plaisir. Tu m'as épaulée, guidée, entourée, poussée quand il y en avait besoin. Tu m'as donné la confiance nécessaire pour que cette thèse aboutisse, et même aille plus loin. Tu




BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

m’as transmis ton envie de savoir et tu as même réussi à me faire réaliser des heures entières de statistiques, avec le sourire. Ces derniers mois ont parfois semblé longs et parfois trop courts, mais restent pour moi un souvenir mémorable, d’enthousiasme, d’apprentissage et de découverte. Merci aussi de ta compréhension et de ton accueil pour mon petit Arthur. Grâce à toi, je prends mon envol vers le monde des « grands ». Je ne te remercierai jamais assez à mon sens.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## Aux acteurs de cette thèse

**Monsieur le Docteur Maurice VERCHERAT**

Pour toutes ces heures, souvent tardives, passées à se casser le nez, les yeux et surtout les neurones à revoir nos données. Pour votre investissement acharné dans notre travail. Pour votre soutien, vos idées et vos explications bienveillantes et bienvenues. Pour tout ça, un immense merci. Sans vous, ce travail n'aurait pas pu voir le jour.

**Madame Géraldine DE BIASE**

Nous vous remercions pour votre accord pour la réalisation de ce travail et l'accès aux données nécessaires ainsi que pour votre implication précieuse.

**Mesdames les Docteurs Anne RIVRON et Joëlle TROUSSIER**

Nous vous sommes très reconnaissants de vos précieuses explications sur des notions ORL qui ont pu parfois nous faire défaut et que vous nous avez patiemment transmises et nous vous en remercions vivement.

A tous ceux qui ont apporté leur petite (ou grande) contribution à ce travail.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## A tous les autres…

A Arnaud, mon ange, ma force, mon soutien sans faille en toute situation...Sans toi non plus cette thèse n'aurait pas été possible. De par ta participation active bien sûr en tant que support logistique, informatique, bureautique, etc. Mais surtout grâce à ton appui et ta patience (si, si !) pour toujours me remotiver et me pousser plus loin. Notre chemin à deux est déjà plein de bons moments, et j'en espère encore plus à venir. Merci de m'aimer comme je suis avec tous mes doutes et mes questionnements. (Et mes mollets durs)

A Arthur, mon fils, qui m'a accompagné « intérieurement » tout au long de ce travail…Et qui a passé avec brio ses PEA !

A mes parents, Jean-Charles et Isabelle, pour m'avoir permis de réaliser ces études, bien longues et éprouvantes parfois, pour être toujours présents pour moi.

A mon frère Lucas et ma sœur Sarah, pour avoir supporté que je sois la dernière étudiante de la famille, bien que la plus vieille. Et pour tous nos moments ensemble qui ont fait passer ces années d'études plus vite (Badger bagder badger Mushroom mushroom ! Aheuaheuaheu !) Et bien sûr, à Imy, princesse de Maghrébie.

A ma Mamie, pour son soutien pendant mes études, et sa volonté, vraie force de la nature, qui nous montre l'exemple chaque jour.

A Estelle, ma cousine, pour sa présence et son amitié, toujours prête à m'écouter et toujours avide de savoir.

A Elsa, mon amie, ma moitié. Ta thèse avait marqué la fin de notre coloc de choc, chacune prenant son envol de son côté ensuite. Mais finalement pour mieux se retrouver, et construire la suite de notre amitié si précieuse. Comme quoi, on ne peut pas rester loin bien longtemps…Pour mon plus grand bonheur. Merci de m'avoir épaulée et supportée pendant mon internat, mais surtout merci d'être encore là, pour longtemps je l'espère.

A Brigitte, ma marraine de choc. Pour ton soutien pendant toutes ces années sur Lyon, pour m'avoir accueillie tant de fois, pour m'avoir écoutée, remonté le moral,



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

pour avoir été ma famille lyonnaise. Mais aussi pour avoir rempli ton rôle de marraine mieux que personne depuis que je suis toute petite et pour le remplir encore et toujours.

A Jacky et Aleth, pour m'avoir recueillie certains week-ends lyonnais, pendant mes années de fac, et pour avoir supporté une travailleuse acharnée enfermée dans sa chambre de longues heures.

A la bande des Morues. Je perds le compte des années ensemble et de nos souvenirs mémorables tant il y en a. A poursuivre à l'infini…

- Noch, the world is miiiine, tootootoo…
- Jooooost, cardiologue de choc. C'est déjà loin, mais je n'oublie pas nos séances de révisions intensives juste avant l'internat, cruciales pour moi. Ni comment préparer une salade de pâtes digne de ce nom.
- Matouf, n'oublie jamais ta bassine, on compte toutes sur toi, ça peut servir.
- Vio, si tu pouvais continuer à être aussi bon public...mes blagues nulles te remercient.

Et bien sûr, à toutes leurs moitiés, et minimoys, qui ont fait évoluer notre groupe (l'elfe gagne un niveau !). Piroux, un jour je jouerai à tes jeux, promis. En attendant, je te laisse Arnaud, vous vous comprenez. Turillot, merci d'aimer JJG. Yohan, j'peux pas j'ai poney. Tidoux, à ta première via ferrata. Nico, ne deviens jamais chauve s'il te plaît, je serais de nouveau seule…, Pour tous les instants de bonheur ensemble à venir, que j'espère encore plus nombreux qu'avant.

A Charlotte, qui m'a permis de rencontrer Catherine, mais surtout qui m'a accueillie dans son cabinet, qui m'a fait confiance, qui m'a permis de faire grandir ma pratique de la pédiatrie libérale. Et qui est devenue une amie.

A Marie Eve, pour son écoute, pour nos repas du jeudi midi.

Au cabinet de Passins, pour m'avoir accueillie dans votre famille. Vous me manquez, mais une autre tranche de bonheur m'attend.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

A Marianne, pour notre relation tumultueuse qui a finalement su grandir et renaître. Merci pour ton oreille attentive cette année, pour tes conseils et tes encouragements. Pas toujours facile les copines enceintes quand on est gynéco ! Garde confiance en toi.

A Kelly, pour ton amitié solide malgré la distance, en toute circonstance.

A Nicole, qui m'ouvre les portes de la pédiatrie libérale annécienne.

A Audrey et Audrey, pour nos moments de souffrance à l'IHOP, mais pas que…Pour nos soirées crêpe ou raclette, à maudire l'HFME. Pour m'avoir soutenue dans les moments difficiles, et pour votre optimisme inébranlable. La distance nous éloigne mais à nous de continuer à entretenir notre belle amitié.

Aux mes co-internes, pour l'entraide et les bons moments, Lélia, Clémence, Anna, Marie-Laure, Claire et les autres.

A Martine et Georges, mes beaux-parents, pour m'avoir accueillie dans leur famille. Et pour la relecture aussi.

A tous ceux qui m'ont aidé à passer de super externe à interne puis jeune médecin au cours de mon internat, par leur savoir et leur appui, notamment le Dr Céline Chanelière, le Dr Emilie Goiset (tu vois je poursuis notre objectif, même en périph on fait des choses bien), le Pr Edery, le Pr Nicolino, le Pr Javouhey, le Dr Roxanna Diehl, le Dr Bell…et bien sûr le Dr Vallin.

Et à tous les autres.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Le Serment d'Hippocrate

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans discrimination.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance.

Je donnerai mes soins à l'indigent et je n'exigerai pas un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement la vie ni ne provoquerai délibérément la mort.

Je préserverai l'indépendance nécessaire et je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je perfectionnerai mes connaissances pour assurer au mieux ma mission.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé si j'y manque.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# SOMMAIRE

**INTRODUCTION ..... 18**

**PRECISIONS SUR LE ROLE DES DIFFERENTS ACTEURS DE LA COORDINATION DU DNS EN RHONE-ALPES ..... 20**

A. LES RESEAUX DE PERINATALITE ..... 21
B. L'URPHE ..... 22

**MATERIEL ET METHODES ..... 24**

**RESULTATS ..... 27**

A. POPULATION ..... 27
B. EXHAUSTIVITE ..... 27
*a. Mise en place du DNS ..... 27*
*b. Les refus ..... 28*
*c. Exhaustivité en terme d'enfants dépistés ..... 29*
C. LE PROCESSUS DE DEPISTAGE ..... 31
*a. Les premiers tests ..... 31*
*b. Les retests ..... 32*
D. LE T3 ..... 33
*a. Pratique du T3 parmi l'ensemble des enfants ayant bénéficié du DNS ..... 33*
*b. Pratique du T3 parmi les enfants avec retests non concluants ..... 35*
*c. Anomalies du retest et pratique du T3 ..... 36*
*d. Résultats du T3 ..... 36*
*e. Résultats globaux 2016 ..... 36*
*f. Résultats 2017 ..... 36*
*g. Dynamique 2016/2017 ..... 36*
*h. Résultats selon le réseau de naissance ..... 37*
*i. Les adressages en CEAE ..... 37*
*j. Evolution annuelle des adressages ..... 38*
*k. Adressages selon réseau de naissance ..... 39*
*l. Conditions des adressages en CEAE ..... 39*
*m. Motifs des adressages CEAE ..... 39*
E. L'ETAPE DIAGNOSTIQUE (EN CEAE) ..... 40
*a. Les délais du recours aux CEAE ..... 40*
*b. Les issues des adressages en CEAE ..... 40*
*c. Taux de surdité rapportés à la population ..... 42*
*d. Détails des diagnostics de surdité ..... 43*
*e. Taux d'enfants sourds et modalité du premier test ..... 43*
F. LES PERDUS DE VUE ..... 44
*a. Perdus en cours de DNS ..... 44*
*b. Perdus de vue avant DNS ..... 45*
*c. Perdus à l'étape CEAE ..... 48*
*d. Perdus après 2 tests non concluants ..... 48*
G. CAS PARTICULIER DES NAISSANCES PROGRAMMEES A DOMICILE ..... 49
H. SYNTHESE DES RESULTATS ..... 50
*a. Parcours du DNS en RA ..... 50*
*b. Synthèse des données : indicateurs sur l'ensemble de la période d'étude ..... 51*
*c. Focus sur les enfants transférés à la naissance ..... 53*
I. FLOW-CHART DU DNS POUR 2016 ..... 55

**DISCUSSION ..... 56**

A. JUSTIFICATION DU TRAVAIL : ETAT DE LA MISE EN PLACE DU PROGRAMME DE SANTE PUBLIQUE DU DNS EN FRANCE ..... 56
B. DISCUSSION DE LA METHODE ..... 57



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

C. MODALITES TECHNIQUES DES TESTS ..... 58
*a. Choix du type de test ..... 58*
*b. Choix du schéma test et retest ..... 60*
*c. Exhaustivité ..... 60*
*d. Les refus ..... 61*
*e. Indicateurs : tests et retests ..... 63*
*f. Le T3 : une troisième étape du dépistage, différée ..... 64*
D. DISCUSSION SUR L'ETAPE DIAGNOSTIQUE ..... 66
*a. Taux d'adressage en CEAE ..... 66*
*b. Délais de RV ..... 67*
*c. Traçabilité des issues dans les temps ..... 67*
*d. Définir le niveau de surdité ..... 68*
*e. Les enfants diagnostiqués ..... 69*
*f. Les perdus ..... 70*
*g. Les enfants nés dans le cadre d'organisations atypiques de la naissance ..... 73*
*h. Les questions auxquelles le travail ne répond pas ..... 73*

**CONCLUSION ..... 76**

**LISTE DES ABREVIATIONS ..... 78**

**BIBLIOGRAPHIE ..... 80**

**ANNEXES ..... 86**

*a. Annexe 1 ..... 86*
*b. Annexe 2 ..... 90*
*c. Annexe 3 ..... 91*
*d. Annexe 4 ..... 92*
*e. Annexe 5 ..... 93*
*f. Annexe 6 ..... 95*
*g. Annexe 7 ..... 96*
*h. Annexe 8 ..... 97*
*i. Annexe 9 ..... 98*
*j. Annexe 10 ..... 99*
*k. Annexe 11 ..... 101*
*l. Annexe 12 ..... 103*



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Introduction

La surdité est le déficit sensoriel le plus fréquent chez l'enfant. En France, la prévalence de la surdité congénitale chez l'enfant est de 1/1000, et les surdités sévères ou profondes représentent environ un quart des surdités présentes à la naissance (1,2). Les retentissements d'une surdité néonatale permanente sont multiples, avec des conséquences sur l'acquisition du langage, le développement psychomoteur, le comportement et les capacités psycho-sociales (1,2). La surdité ne peut être « guérie » mais elle est contournée, et l'évolution du développement de l'enfant est directement corrélée à la précocité d'une prise en charge adaptée (3–5).

Des méthodes validées, rapides et non invasives, les Potentiels Évoqués Acoustiques Automatisés (PEAA) et les Otoémissions Acoustiques Automatisées (OEAA), utilisables dès les premiers jours de vie permettent le dépistage (2,4,6,7).

L'arrêté du 23 avril 2012 instaure en France l'obligation de l'organisation du dépistage néonatal de la surdité (DNS), qui doit être réalisé avant la sortie de l'établissement de santé, après accord parental (8).

La circulaire DGOS/R1 n°2013-144 du 29 mars 2013, relative à la campagne tarifaire des établissements de santé, annonce l'intégration d'un montant de 18,70€ au tarif des GHS (groupes homogènes de séjours) de la CMD 15 (catégories majeures de diagnostic concernant les nouveau-nés, prématurés et affections de la période périnatale) visant à financer le surcoût. D'autre part, un financement par les Fonds d'Interventions Régionaux (FIR) est prévu pour la coordination régionale du DNS (9).

L'arrêté du 3 novembre 2014 définit le cahier des charges national, et l'organisation par les Agences Régionales de  Santé (ARS) du DNS, avec un objectif national d'exhaustivité à la fin des deux premières années fixé à 90 % (10).

En Rhône-Alpes (RA, « ancienne région »), le DNS a été mis en place en concertation avec les différents acteurs : ARS, Union Régionale pour la Prévention des Handicaps de l'Enfant (URPHE), médecins oto-rhino-laryngologistes (ORL) des Centres Hospitaliers Universitaires (CHU) et centres spécialisés, réseaux de périnatalité, au sein d'un groupe de travail sous l'égide de l'ARS, réuni dès octobre



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

2013 avant la publication du cahier des charges national. Sous cette impulsion, la région a pris l'option de mettre en place un dépistage à la fois des surdités bilatérales comme imposé sur le plan national, et unilatérales. L'organisation du DNS est répartie entre l'URPHE, les réseaux de périnatalité, et les Centres Experts de l'Audition de l'Enfant (CEAE). Le cahier des charges régional, paru le 1er avril 2014, et actualisé en 2016, définit le rôle de chacun des acteurs, et les parcours patients (7). Sa première version prévoyait l'adressage en CEAE de tous les enfants avec tests et retests non concluants en maternité. Ce point a rapidement posé problème, avec l'engorgement des CEAE, des délais de RV croissants, des refus parentaux de se rendre au CEAE en cas de tests non concluants de façon unilatérale. Afin de limiter ces problèmes, certaines maternités du Réseau Périnatal des 2 Savoie (RP2S) ont mis en place, pour les enfants avec retests non concluants unilatéraux et sans facteur de risques, un troisième test (ou T3), réalisé dans les 2 à 4 premières semaines de vie, et utilisant préférentiellement des PEAA (11,12) [Annexe 1]. Une évaluation préliminaire de l'URPHE validant ce parcours, le cahier des charges régional a été modifié en juillet 2016, préconisant l'adoption régionale de la procédure incluant le T3 (7).

Avant l'obligation règlementaire, environ la moitié des établissements de RA effectuaient un dépistage de la surdité en maternité, selon des procédures et des circuits variables (13). Le DNS respectant le cahier des charges régional s'est mis en place progressivement depuis 2014, et l'ensemble des maternités et centres de néonatologie déclaraient y adhérer au 1er janvier 2015 (14).

Dans le cahier des charges régional, l'ARS Auvergne-Rhône-Alpes a fixé pour les acteurs les objectifs suivants :

- Le DNS doit être proposé à l'ensemble des nouveau-nés quel que soit leur lieu de naissance avec une exhaustivité de 98 % des nouveau-nés fin 2017.
- La mise en place d'une organisation doit permettre de faire diminuer le nombre des perdus de vue après CEAE à moins de 7 % fin 2017.

Plus de deux ans après l'introduction de ce programme de santé publique en RA, se posent les questions de son acceptation par les familles, de son exhaustivité et de



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

ses résultats. Nous avons donc souhaité faire un état des lieux sur l'année 2016 et le premier semestre 2017, avec pour objectif principal d'évaluer la mise en œuvre du DNS en Région Rhône-Alpes. Les objectifs secondaires étaient le recueil des principaux indicateurs du DNS, et l'évaluation de l'impact éventuel de la procédure comprenant le T3 qui ne figure pas dans le cahier des charges national.

# Précisions sur le rôle des différents acteurs de la coordination du DNS en Rhône-Alpes

Le groupe de travail réuni sous l'égide de l'ARS a défini la coordination du DNS, en attribuant à chacun des acteurs une place déterminée et des missions explicitées dans le cahier des charges régional (7). Les acteurs de la coordination sont d'une part la structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage et d'autre part les réseaux de santé en périnatalité (RSP).

L'ARS a confié à l'URPHE, déjà en charge des dépistages biologiques néonataux la mission de recueil et de gestion des données issues du dépistage : la coordination du dépistage, le contrôle d'exhaustivité, le recueil des informations liées au dépistage et le suivi à un an de l'enfant dépisté sourd.

Les réseaux de périnatalité sont en charge de la formation des professionnels de santé et de la diffusion des protocoles auprès des maternités et des familles. Des formations régulières seront proposées pour les nouveaux professionnels et la mise à jour des connaissances en cas de besoin [Annexe 2, 3].

De leur place, les établissements de santé sont responsables de la transmission de l'information, de l'accompagnement des parents, de l'orientation de l'enfant vers les structures en charge de l'étape diagnostique, appelées Centres Experts de l'Audition de l'Enfant, ou CEAE [Annexe 2, 4, 5, 6, 7].

Les résultats du DNS sont inscrits sur les buvards « Guthrie », utilisés pour les dépistages sanguins ensuite transmis à l'URPHE. Pour les enfants prématurés, ou dans tous les cas où la réalisation du dépistage buvard et du DNS ne sont pas synchrones, les informations sur le DNS doivent être postérieurement transmises à l'URPHE [Annexe 8]. Les CEAE doivent ensuite envoyer des fiches de suivi à 6 mois



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

à l'URPHE.

## A. Les réseaux de périnatalité

La région Auvergne Rhône-Alpes, est la seconde région française en termes de nombre de naissances, avec environ 92 500 naissances annuelles soit 12 % des 785 000 naissances en France. Cette grande région comprend à ce jour 61 maternités (hors maisons de naissance et Centres périnataux de proximité) et 33 services de néonatologie. Elle comporte aujourd'hui 5 réseaux de périnatalité (RSP) qui collaborent notamment sous l'égide de l'ARS, et sont acteurs de la Commission Régionale de la Naissance (CRN).

- Le réseau AURORE coordonne autour de Lyon près de 44 400 naissances sur le Rhône, la Drôme, et une partie de l'Ain, de l'Isère et de l'Ardèche. Il comprend 27 maternités et 13 services de néonatologie.
- Le réseau Périnatal des 2 Savoie (RP2S), coordonne autour d'Annecy et Chambéry sur le territoire de la Savoie, Haute-Savoie et une partie de l'Ain, plus de 16 200 naissances annuelles, avec 12 maternités et 6 services de néonatologie.
- Le réseau ELENA, coordonne autour de Saint-Etienne sur la Loire et le nord Ardèche plus de 10 200 naissances annuelles avec 7 maternités et 4 services de néonatologie.
- Le réseau Périnatal Alpes Isère (RPAI) coordonne autour de Grenoble environ 9300 naissances annuelles avec 5 maternités et 3 services de néonatologie.
- Le réseau de Sante Périnatal d'Auvergne (RSPA) a rejoint progressivement les réseaux historiques régionaux avec la fusion des régions Auvergne et Rhône-Alpes. Autour de Clermont-Ferrand, sur le territoire du Puy-de-Dôme, Allier et Cantal, il regroupe 10 maternités et 7 services de néonatologie et coordonne environ 12 450 naissances annuelles.

Dans cette étude, l'état des lieux régional du DNS ne prendra pas en compte le territoire de l'Auvergne (RSPA), et se limitera à Rhône-Alpes, soit 51 maternités et 26 services de néonatologie, pour environ 81 000 naissances vivantes par an.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## B. L’URPHE

Association Régionale de Dépistage et de Prévention des Handicaps de l'Enfant, initialement sous l’appellation ARDEMME, l'URPHE est fédérée avec les autres associations régionales du même type sous l'égide de l'AFDPHE (Association Française pour le Dépistage des Handicaps de l'Enfants).

L'URPHE a progressivement intégré le DNS à ses bases de données, après une étude de faisabilité en 2013 avec quelques maternités volontaires qui pratiquaient déjà le DNS.

L’URPHE est une structure associative unique, actuellement présidée par le Pr Pascal Gaucherand, qui comprend 2 antennes, une à Lyon et l'autre à Grenoble. Chaque antenne dispose de sa propre base de données. Ces bases restent indépendantes, mêmes si elles ont strictement la même structure, séparation imposée initialement par la Commission nationale de l'informatique et des libertés (CNIL).

Chaque antenne prend en charge les dépistages d’un territoire donné, reposant sur un découpage départemental.

Jusqu'au 31/12/2016, la répartition était la suivante :

- Lyon : Ain, Ardèche, Loire et Rhône.
- Grenoble Drôme, Isère, Savoie et Haute-Savoie.

Cette répartition a été modifiée en date du 01/01/2017, en raison de la prise en charge des dépistages de l’ancienne région Auvergne, de la façon suivante :

- Lyon : Rhône, Loire, Haute-Loire, Puy-de-Dôme, Allier et Cantal.
- Grenoble : Drôme, Isère, Savoie, Haute-Savoie, Ain et Ardèche.

Ces découpages territoriaux ne recoupent pas ceux des réseaux de périnatalité. Ainsi :

- Le réseau RP2S est actuellement entièrement pris en charge par l’URPHE Grenoble, alors que jusqu’à fin 2016, le territoire de Belley (Ain) dépendait

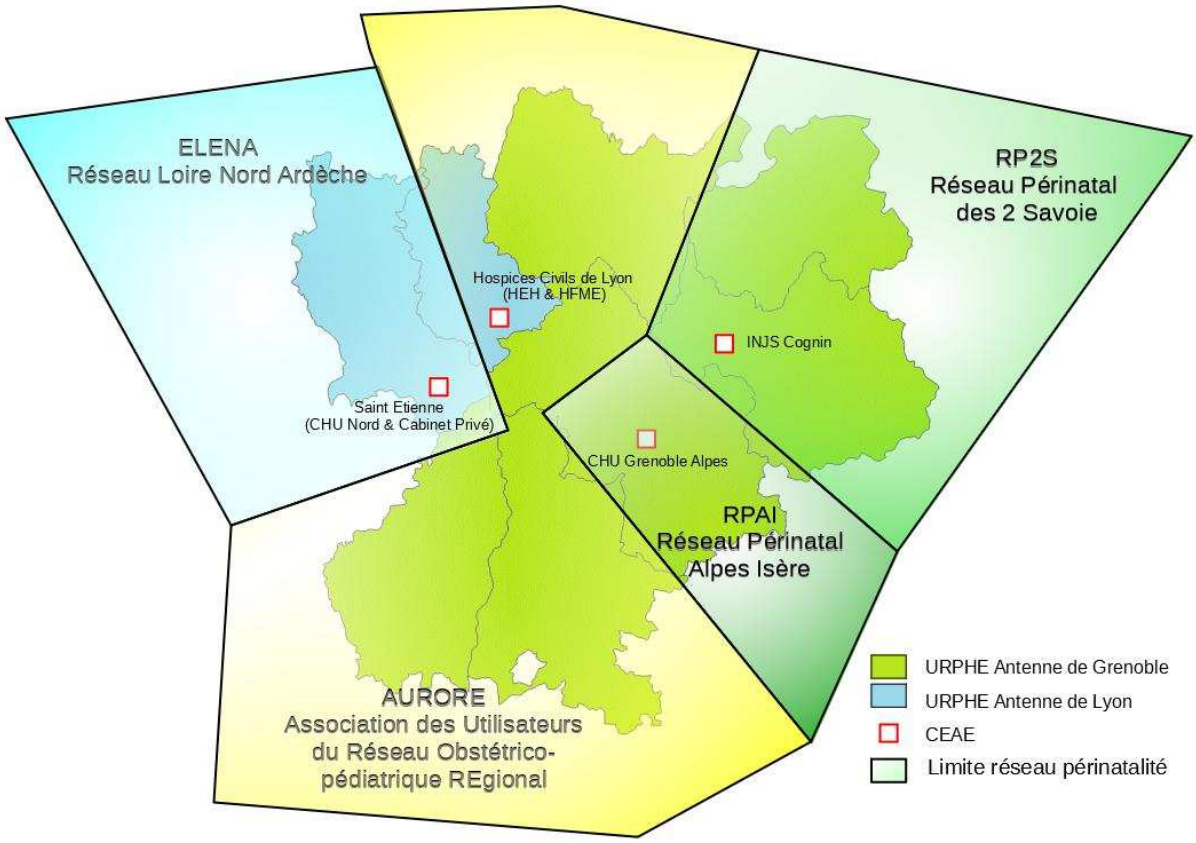


BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

de URPHE Lyon.

- Le RPAI dépend entièrement de l'URPHE Grenoble.
- Le réseau Aurore dépend majoritairement de l'URPHE Lyon mais certaines maternités (de l'Isère par exemple) sont sur l'URPHE Grenoble.
- Le réseau ELENA est pris en charge majoritairement par l'URPHE Lyon, mais le nord Ardèche dépend de l'antenne de Grenoble.

Figure 1 – Carte des réseaux de périnatalité et des territoires des antennes URPHE Rhône-Alpes (Auvergne exclue).






BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Matériel et méthodes

Pour répondre à notre problématique, nous avons réalisé une étude multicentrique, rétrospective, observationnelle. Les différents partenaires régionaux du DNS (RSP, CEAE, URPHE) étaient informés du projet, et leur accord obtenu préalablement à l'étude.

Les critères d'inclusion étaient toutes les naissances vivantes survenues en RA, avec deux groupes d'inclusion correspondant à l'année 2016 (du 1er janvier au 31 décembre 2016), et au 1er semestre 2017 (du 1er janvier au 30 juin 2017).

Les critères d'exclusion étaient les enfants décédés avant la sortie de maternité ou de néonatologie.

Les données concernant le type de test utilisé pour le DNS (test et contrôles) dans chaque maternité ou service de néonatologie étaient collectées auprès de l'URPHE et des services effecteurs.

Les données concernant le DNS durant la période d'étude ont été transmises par l'URPHE, par extraction en date du 9 novembre 2017 des données saisies sur le logiciel dédié Epistar®. Le cas échéant, des informations complémentaires étaient recueillies préalablement à l'extraction auprès des CEAE. Les données saisies provenaient des supports de traçabilité prévus par le cahier des charges : mention du DNS et de ses résultats sur les « buvards », fiche de refus parental, fiche n°1 d'adressage en CEAE, et fiche 6 mois d'issue après CEAE. [Annexe 8, 9]. Les partenaires (maternités, services de néonatologie et CEAE) étaient régulièrement sollicités par l'URPHE pour récupérer les données manquantes ou incomplètes.

Les données recueillies concernaient le refus éventuel du DNS ; la réalisation et le résultat du premier test, et le cas échéant du retest et du T3 ; l'adressage ou non en CEAE, et les informations à l'issue de l'étape diagnostique en CEAE.

Les enfants perdus étaient repérés à chaque étape du dépistage. Le rendu des informations par les CEAE à l'URPHE étant prévu à 6 mois (6 mois d'âge corrigé pour les enfants nés prématurés), toutes les issues inconnues lors de l'extraction pour les naissances de 2016 ont été considérés comme perdues.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Les données concernant les enfants transférés ou non à la naissance étaient traitées séparément. Etaient ici considérés transférés, selon la définition de l'URPHE, tous les enfants pour lesquels le DNS était effectué dans un autre lieu que la maternité de naissance.

Les données concernant les enfants transférés nés en 2017 étant encore incomplètes à la date de l'extraction, notamment pour les enfants nés prématurément, certains critères n'ont été étudiés que pour 2016, ou uniquement sur la cohorte des non-transférés pour 2017. En effet, les étapes du DNS s'effectuent en tenant compte de l'âge corrigé pour les enfants nés prématurés.

Les délais de recours aux CEAE étaient évalués par l'âge à la première consultation ou au 1er rendez-vous (RV), pris par la maternité selon la procédure. Le terme de naissance ne constituant pas une donnée recueillie par l'URPHE, les données concernant le délai d'obtention du 1er RV en CEAE ont été examinées uniquement pour les enfants non transférés, afin de ne pas concerner d'enfants nés prématurés pour lesquels les délais recommandés se réfèrent à l'âge corrigé et sont donc différés.

Le cas particulier des enfants nés hors maternité et non hospitalisés en suites de couches (accouchements volontaires à domicile (AAD)) a été considéré. Ces enfants étaient repérés en fonction des cartons reçus à l'URPHE pour les dépistages sanguins. Les données du DNS les concernant ont été traitées à part.

Les enfants nés en plateau technique, pour lesquels la procédure prévoit un DNS effectué par la maternité de naissance en convention avec la sage-femme libérale, étaient inclus sans distinction [Annexe 10].

A la demande de la coordination du RP2S (réseau à l'initiative du T3), les données concernant les enfants nés dans une des 12 maternités du RP2S étaient identifiées afin d'apporter des éléments sur l'évaluation du T3.

Le critère de jugement principal concernant l'évaluation de la mise en place du DNS en RA était l'atteinte des objectifs d'exhaustivité fixés sur le plan national et régional : 90 % après 2 ans en national, et 98 % fin 2017 en régional.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Le critère de jugement secondaire était l'atteinte des objectifs régionaux concernant les enfants perdus fixés à moins de 7 % aprés CEAE fin 2017, et les délais de recours en CEAE, souhaité à moins de 2 mois d'âge chronologique ou d'âge corrigé pour les enfants nés prématurés.

Le critère de jugement concernant l'évaluation de l'impact du T3 était le nombre d'adressages en CEAE évités par le T3, le taux d'adressage en CEAE des nouveau-nés dépistés, et le nombre d'enfants à envoyer en CEAE pour diagnostiquer une surdité (uni ou bilatérale).

Les résultats ont été présentés en effectifs et en pourcentages arrondis à deux décimales.

Les tests statistiques ont été effectués en ligne sur la plate-forme BiostaTGV utilisant le logiciel R Project for Statistical Computing. Le seuil de significativité a été choisi à 0,05.

L'homogénéité des distributions observées de caractères qualitatifs était testée au moyen du test Khi-deux.

Lorsque les conditions de validité du test de Khi-deux n'étaient pas remplies du fait d'effectifs attendus inférieurs à 5, le test exact de Fischer était utilisé pour déterminer si la configuration observée dans le tableau de contingence était une situation extrême par rapport aux situations possibles compte-tenu des distributions marginales.

Le test de Student était utilisé pour comparer les moyennes de paramètres quantitatifs de 2 échantillons indépendants et de distribution normale, le test non paramétrique de Wilcoxon-Mann Whitney pour déterminer si 2 groupes indépendants étaient issus de la même population.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Résultats

Nous présentons en premier l'ensemble des résultats détaillés, puis une synthèse des principaux indicateurs de l'état des lieux du DNS sur la période étudiée.

## A. Population

Durant l'ensemble de la période d'étude (année 2016 et 1er semestre 2017), 115 764 enfants sont nés vivants en RA, et 90 sont décédés avant la sortie (respectivement 78324 et 63 en 2016 ; 37440 et 27 pour le 1er semestre 2017).

De plus, 379 enfants ont été repérés nés à domicile sans hospitalisation en suites de couche, par la réception d'un buvard de dépistage sanguin par l'une des antennes de l'URPHE. Pour mémoire, ces enfants n'ont pas été pris en compte dans la population étudiée dans les chapitres B, C et D, et seront traités à part (chapitre E).

La population d'enfants nés vivants et non décédés se répartissait de la façon suivante, en distinguant les enfants transférés ou non transférés au sens retenu dans l'étude et l'année de naissance :

- Tableau 1 : population d'étude

| | Année 2016 | 1er semestre 2017 | Total |
|---|---|---|---|
| | Effectifs | Effectifs | |
| Non transférés | 71 912 | 34 016 | 105 928 |
| Transférés | 6 349 | 3 397 | 9 746 |
| Total | 78 261 | 37 413 | 115 674 |

## B. Exhaustivité

### a. Mise en place du DNS

Au début de la période d'étude, l'ensemble des 51 services de maternité et 27 unités de néonatologie de RA participaient au DNS selon le cahier des charges régional. Les centres périnataux de proximité (CPP) avec hébergement participaient également tous au DNS.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Les méthodes utilisées par les maternités (hors CPP) étaient les suivantes :

- Séquence PEAA/PEAA pour test et contrôles (retest et éventuel T3) pour 40 maternités sur 51 soit 78,4 %.
- Séquence OEAA pour tests et PEAA pour contrôles pour 7 maternités soit 13,7 %.
- Séquence OEAA/OEAA pour tests et contrôles pour 4 maternités soit 7,8 %.

Les méthodes utilisées par les services de néonatologie étaient à chaque fois les PEAA pour test et contrôles, conformément aux recommandations du cahier des charges pour ces populations plus à risque de surdités rétro-cochléaires.

### b. Les refus

Les refus de dépistage ont concerné pour l'ensemble de la population d'étude 239 enfants sur 115 674 soit 0,21 % de la population théoriquement éligible. En 2016, 165 enfants sur 78 261 (nés vivants et non décédés avant la sortie), soit 0,21 %. Ce chiffre était de 74 / 37 413 soit 0,20 % en 2017.

- Tableau 2A : taux de refus

| | Année 2016 | | 1er semestre 2017 | | Total | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Effectifs | % | Effectifs | % | Effectifs | |
| Non transférés | 114 / 71 912 | 0,16 % | 60 / 34 016 | 0,18 % | 174 / 105 928 | 0,16 % |
| Transférés | 51 / 6 349 | 0,80 % | 14 / 3397 | 0,41 % | 65 / 9 746 | 0,67 % |
| Total | 165 / 78 261 | 0,21 % | 74 / 37 413 | 0,20 % | 239 / 115 674 | 0,21 % |

La différence de taux de refus chez les enfants transférés et non transférés nés en 2016 était significative, $p<0,001$. Il en était de même en 2017, $p<0,01$.

Les refus étaient significativement plus élevés parmi les parents de nouveau-nés transférés que chez les non transférés sur l'ensemble de la période étudiée, $p<0,001$.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

La différence entre les taux de refus des enfants non transférés nés en 2016 versus 2017 n'était pas significative.

La différence entre les taux de refus des enfants transférés nés en 2016 versus 2017 était significative, avec un taux plus faible en 2017, $p<0,05$.

Le taux de refus parentaux (ensemble des enfants) était stable entre 2016 et 2017.

On repère un taux de refus localement élevé dans certaines maternités, approchant 1 % ou dépassant 1 %. Le taux de refus parental le plus élevé était celui de la maternité de Chambéry (Savoie), dans le réseau RP2S : 36 refus pour 3222 naissances vivantes, soit 1,12 % en 2016 ; 26 refus pour 1561 naissances vivantes, soit 1,67 % au 1er semestre 2017.

Nous pouvons alors individualiser au sein de la population étudiée, la population légalement éligible, c'est-à-dire sans refus parental (tableau 2B).

- Tableau 2B : population légalement éligible

| | Année 2016 | 1er semestre 2017 | Total |
|---|---|---|---|
| | Effectifs | Effectifs | |
| Non transférés | 71 798 | 33 956 | 105 754 |
| Transférés | 6 298 | 3 383 | 9 681 |
| Total | 78 096 | 37 339 | 115 435 |

## c. Exhaustivité en terme d'enfants dépistés

L'exhaustivité en terme d'enfants dépistés peut s'entendre sur la population globale théoriquement éligible (enfants vivants), résultats sur le tableau 3A, ou sur la population légalement éligible, les refus de DNS étant exclus du dénominateur, tableau 3B.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

- Tableau 3A : exhaustivité du DNS parmi les enfants vivants

| | 2016 | | 1er semestre 2017 | |
|---|---|---|---|---|
| | Effectifs | % | Effectifs | % |
| Non transférés | 71 729 | 99,75 % | 33 930 | 99,75 % |
| Transférés | 6 184 | 97,40 % | 3 296 | 97,03 % |
| Tous | 77 913 | 99,56 % | 37 226 | 99,50 % |

Sur l'ensemble de la période d'étude (tous les enfants nés en 2016 et ceux nés au premier semestre 2017), l'exhaustivité du DNS était de 99,54 %.

Pour l'année 2016, la différence d'exhaustivité entre enfants non transférés et transférés (delta de 2,35 %), était significative, $p < 0,001$.

Pour 2017, la différence d'exhaustivité entre enfants non transférés et transférés (delta de 2,72 %), était significative, $p < 0,001$.

Pour les enfants transférés, la différence d'exhaustivité entre l'année 2016 et le 1er semestre 2017 n'était pas significative.

Pour les enfants non transférés, le taux d'exhaustivité était stable entre 2016 et 2017.

Pour tous les enfants nés en RA, la différence d'exhaustivité entre l'année 2016 et le 1er semestre 2017 n'était pas significative.

- Tableau 3B : exhaustivité du DNS parmi les enfants vivants sans refus

| | 2016 | | 1er semestre 2017 | |
|---|---|---|---|---|
| | Effectifs | % DNS | Effectifs | % DNS |
| Non transférés | 71 729 | 99,90 % | 33 930 | 99,92 % |
| Transférés | 6 184 | 98,19 % | 3 296 | 97,43 % |
| Tous | 77 913 | 99,77 % | 37 226 | 99,70 % |

Sur l'ensemble de la période étudiée, la réalisation du DNS concernait 115 139 enfants sur 115 435 enfants légalement éligibles.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Pour l'année 2016, l'exhaustivité (hors refus) était significativement meilleure pour les enfants non transférés versus transférés (delta 1,71 %), p <0,001.

Pour l'année 2017, l'exhaustivité (hors refus) restait significativement plus importante pour les enfants non transférés versus transférés (delta 1,71 %), p <0,001.

Pour les enfants non transférés, la différence d'exhaustivité entre l'année 2016 et le 1er semestre 2017 n'était pas significative.

Pour les enfants transférés, la différence d'exhaustivité entre l'année 2016 et le 1er semestre 2017 était significative, p<0,05.

Sur l'ensemble de la période d'étude (tous les enfants nés en 2016 et ceux nés au premier semestre 2017), l'exhaustivité du DNS au sein de la population légalement éligible était de 99,74 %.

Sur l'ensemble de la population, l'exhaustivité était significativement plus faible en 2017 qu'en 2016, du fait de l'augmentation des perdus avant DNS parmi les enfants transférés, p<0,05.

## C. Le processus de dépistage

Pour cette étape, nous considérerons comme dénominateur l'ensemble des enfants ayant bénéficié du dépistage, c'est à dire avec au moins un résultat parvenu à l'URPHE.

### a. Les premiers tests

Pour l'ensemble de la période d'étude, le premier test était concluant pour 103 309 / 115 139 soit 89,73 % d'enfants.

A l'issue du 1er test en maternité ou néonatologie, les résultats étaient concluants de façon bilatérale pour 69 803 / 77 913 enfants soit 89,59 % en 2016, et 33 506 / 37 226 soit 90,00 % au 1er semestre 2017. Cette différence était significative, p<0,05.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Pour les enfants non transférés, les résultats étaient concluants de façon bilatérale pour 64 218 sur 71 729 enfants soit 89,53 % en 2016, et 30 479 / 33 930 enfants soit 89,83 % au 1er semestre 2017. Cette différence n'était pas significative.

Pour les enfants transférés, les résultats étaient concluants de façon bilatérale pour 5 585 / 6 184 enfants soit 90,31 % en 2016, et 3 027 / 3 296 soit 91,84 % au 1er semestre 2017. Cette différence était significative, $p<0,05$.

La différence de taux de résultats concluants en bilatéral après le 1er test, entre les enfants transférés et non transférés n'était pas significative en 2016, mais devenait significative en 2017 ($p<0,001$).

## b. Les retests

- **Pratique des retests**

La pratique des retests pour les enfants nés en 2016 et 2017 figure sur le tableau 4.

- Tableau 4 : Retests effectués

| | 2016 | | 1er semestre 2017 | |
|---|---|---|---|---|
| | Effectifs | % | Effectifs | % |
| Non transférés | 7 441 / 71 729 | 10,37 % | 3 430 / 33 930 | 10,11 % |
| Transférés | 572 / 6 184 | 9,25 % | 260 / 3 296 | 7,89 % |
| Tous | 8 013 / 77 913 | 10,28 % | 3 690 / 37 226 | 9,91 % |

Sur l'ensemble de la période étudiée parmi les enfants nés en RA, il y avait 11 703 / 115 139 enfants ayant bénéficié d'un retest, soit 10,16 %.

Parmi l'ensemble des enfants, la différence du taux de retest entre 2016 et le 1er semestre 2017 n'était pas significative.

Parmi les enfants non transférés, la différence du taux de retest entre 2016 et le 1er semestre 2017 n'était pas significative

Parmi les enfants transférés, la différence du taux de retest entre 2016 et le 1er semestre 2017 n'était pas significative.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Parmi les enfants nés en 2016, il y avait significativement plus de retests effectués chez les non transférés que chez les transférés, p<0,01. On retrouvait le même résultat pour 2017, p<0,001.

- **Résultats des retests**

Sur l'ensemble de la période étudiée parmi les enfants nés en RA, il y avait 8 041 / 11 703 retests normalisés, soit 68,71 %.

Parmi les 8013 enfants nés en 2016 et ayant bénéficié d'un retest, celui était normalisé pour 5453 enfants, soit 68,05 % des cas.

Parmi les 3690 enfants nés en 2017 et ayant bénéficié d'un retest, celui était normalisé pour 2588 enfants, soit 70,14 % des cas.

La différence de normalisation des retests entre 2016 et 2017 était significative, p<0,05.

Les données concernant le caractère uni ou bilatéral des retests non concluants n'étaient pas disponibles.

# D. Le T3

## a. Pratique du T3 parmi l'ensemble des enfants ayant bénéficié du DNS

Les résultats concernant les nombres et taux de T3 figurent sur le tableau 5. Pour cet item, nous avons individualisé les enfants nés dans les maternités du RP2S du reste de la région (RA sans RP2S).

- Tableau 5 : Pratique du T3 en 2016 et 2017

| Population Enfants testés | | Tout RA | RP2S | RA sans RP2S |
|---|---|---|---|---|
| 2016 Tous | Effectifs | 610 / 77 913 | 285 / 15 706 | 325 / 62 207 |
| | % | 0,78 % | 1,81 % | 0,52 % |
| 2016 Non transférés | Effectifs | 544 / 71 729 | 267 / 14 575 | 277 / 57 154 |
| | % | 0,76 % | 1,83 % | 0,48 % |
| 2016 Transférés | Effectifs | 66 / 6 184 | 18 / 1 131 | 48 / 5 053 |
| | % | 1,07 % | 1,59 % | 0,95 % |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

| Population Enfants testés | | Tout RA | RP2S | RA sans RP2S |
|---|---|---|---|---|
| 1er semestre 2017 Tous | Effectifs | 536 / 37 226 | 131 / 7 420 | 405 / 29 806 |
| | % | 1,44 % | 1,77 % | 1,36 % |
| 1er semestre 2017 Non transférés | Effectifs | 504 / 33 930 | 126 / 6 802 | 378 / 27 128 |
| | % | 1,49 % | 1,85 % | 1,39 % |
| 1er semestre 2017 Transférés | Effectifs | 32 / 3 296 | 5 / 618 | 27 / 2 678 |
| | % | 0,97 % | 0,81 % | 1,01 % |

En 2016, la différence de taux de pratique du T3 entre les enfants nés dans les maternités du RP2S et les autres était significative, $p<0,001$.

Cette différence restait significative ($p<0,01$), pour l'ensemble des enfants nés en 2017, ainsi que pour les non transférés ($p<0,01$).

En 2016, le taux de T3 réalisé chez les enfants transférés était de 1,07 %. Ce taux était significativement supérieur à celui des enfants non transférés, $p<0,05$. En 2017, ce taux était de 0,97 %, significativement plus faible que celui des enfants non transférés (1,49 %), $p<0,05$.

Pour l'ensemble de RA, la différence de taux de pratique du T3 entre 2016 et 2017 pour les enfants non transférés montrait une progression significative, $p<0,001$.

Pour l'ensemble de RA, la différence de taux de pratique du T3 entre 2016 et 2017 pour les enfants transférés ne montrait pas de progression significative.

Pour les enfants nés au sein du RP2S, la différence de taux de pratique du T3 entre 2016 et 2017 pour les enfants non transférés montrait une progression non significative.

Pour les enfants nés hors RP2S, la différence de taux de pratique du T3 entre 2016 et 2017 pour les enfants non transférés montrait une progression significative, $p<0,001$.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

### b. Pratique du T3 parmi les enfants avec retests non concluants

Nous pouvons considérer la pratique du T3 en la rapportant aux enfants dont les étapes classiques du DNS (test et retest) ne permettaient pas de conclure sur la normalité de l'audition.

Sur l'ensemble de la période étudiée parmi les enfants nés en RA, 1 146 enfants ont bénéficié d'un T3 parmi les 3 662 avec retests anormaux, soit 31,29 %.

Sur l'ensemble des enfants nés en 2016 en RA, 610 enfants ont bénéficié d'un T3 parmi les 2560 avec retests anormaux, soit 23,83 %.

Sur l'ensemble des enfants nés en 2016 au sein du RP2S, 285 enfants ont bénéficié d'un T3 parmi les 376 avec retests anormaux, soit 75,80 %.

Sur l'ensemble des enfants nés en 2016 dans le reste de la région, 325 enfants ont bénéficié d'un T3 parmi les 2184 avec retests anormaux, soit 14,88 %. Cette différence était significative, $p<0,001$.

Pour 2017, le T3 a concerné 536 des 1102 enfants nés en RA avec retests non concluants, soit 48,64 %.

L'augmentation de pratique du T3 chez les enfants avec retests anormaux entre 2016 et 2017 était significative, $p<0,001$.

Sur l'ensemble des enfants non transférés nés en 2016 en RA, 544 enfants ont bénéficié d'un T3 parmi les 2 343 avec retests anormaux, soit 23,22 %.

Sur l'ensemble des enfants transférés nés en 2016 en RA, 66 enfants ont bénéficié d'un T3 parmi les 217 avec retests anormaux, soit 30,41 %.

Cette différence de pratique du T3 chez les enfants avec retests anormaux entre transférés ou non transférés était significative, $p<0,05$.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

### c. Anomalies du retest et pratique du T3

Nous n'avons pas pu recueillir de données concernant le caractère uni ou bilatéral des anomalies du retest chez les enfants ayant bénéficié d'un T3.

### d. Résultats du T3

Sur l'ensemble de la période étudiée parmi les enfants nés en RA, le test T3 était concluant chez 1 015 des 1 146 enfants ayant bénéficié du T3, soit 88,57 %.

### e. Résultats globaux 2016

Sur l'ensemble des enfants dépistés nés en 2016, le test T3 était concluant chez 540 des 610 enfants ayant bénéficié du T3, soit 88,52 %.

Pour les enfants nés en 2016 en RA et non transférés, le test auditif était concluant chez 489 des 544 enfants ayant bénéficiés du T3, soit 89,89 %. Pour les enfants nés en 2016 en RA et transférés, le test auditif était concluant chez 51 des 66 enfants ayant bénéficiés du T3, soit 77,27 %. Le T3 était significativement moins souvent normalisé chez les enfants transférés versus enfants non transférés, $p<0,01$.

### f. Résultats 2017

Sur l'ensemble des enfants dépistés nés en 2017, le test T3 était concluant chez 475 des 536 enfants ayant bénéficié du T3, soit 88,62 %.

Pour les enfants nés en 2017 en RA et non transférés, le test auditif T3 était considéré concluant chez 449 des 504 enfants ayant bénéficié du T3, soit 89,09 %. Pour les enfants nés en 2017 en RA et transférés, le test auditif était concluant chez 26 des 32 enfants ayant bénéficié du T3, soit 81,25 %. Cette différence n'était pas significative.

### g. Dynamique 2016/2017

Sur l'ensemble des enfants dépistés, la différence de taux de test T3 concluant entre 2016 et 2017 n'était pas significative. Les différences entre 2016 et 2017 n'étaient pas non plus significatives pour la population des enfants non transférés, ni pour celle des enfants transférés.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## h. Résultats selon le réseau de naissance

Pour les enfants nés en 2016 dans les maternités du RP2S, le T3 était concluant chez 257 des 285 enfants en ayant bénéficié soit 90,17 %. Ce taux était de chez 283 / 325 enfants soit 87,08 % pour les enfants nés en 2016 en RA sauf RP2S. La différence de taux de T3 concluants ou non entre les enfants nés en 2016 au sein du RP2S versus ceux nés en RA sauf RP2S n'était pas significative.

Pour les enfants nés en 2016 dans les maternités du RP2S et non transférés, le test auditif était concluant chez 244 des 267 enfants ayant bénéficié du T3 soit 91,39 %. Pour les enfants nés en 2016 en RA sauf RP2S et non transférés, le test auditif était concluant chez 245 des 277 enfants ayant bénéficiés du T3, soit 88,45 %. La différence de taux de T3 concluants entre les enfants nés en 2016 non transférés au sein du RP2S versus ceux nés en RA sauf RP2S n'était pas significative**.**

Pour les enfants nés en 2017 en RA sauf RP2S et non transférés, le test auditif T3 était concluant chez 332 des 378 enfants ayant bénéficiés du T3, soit 87,83 %. Pour les enfants nés en 2017 dans les maternités du RP2S et non transférés, le test auditif était concluant chez 117 des 126 enfants ayant bénéficiés du T3, soit 92,86 %.

La différence de taux de T3 concluants ou non entre les enfants non transférés nés en 2017 au sein du RP2S versus ceux nés en RA sauf RP2S n'était pas significative.

## i. Les adressages en CEAE

Les effectifs et les taux d'adressage en CEAE figurent sur le tableau 6.

- Tableau 6 : Adressage en CEAE en 2016 et 2017

| Population | | Tout RA | RP2S | RA sans RP2S |
|---|---|---|---|---|
| 2016 Enfants non transférés et transférés | Effectifs | 1 910 / 77 913 | 92 / 15 706 | 1 818 / 62 207 |
| | % | 2,45 % | 0,59 % | 2,92 % |
| 2016 Enfants non transférés | Effectifs | 1 754 / 71 729 | 76 / 14 575 | 1 678 / 57 154 |
| | % | 2,45 % | 0,52 % | 2,94 % |
| 2016 Enfants transférés | Effectifs | 156 / 6 184 | 16 / 1 131 | 140 / 5 053 |
| | % | 2,52 % | 1,41 % | 2,77 % |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

| Population | | Tout RA | RP2S | RA sans RP2S |
|---|---|---|---|---|
| 1er semestre 2017 Enfants non transférés et transférés | Effectifs | 580 /37 226 | 42 / 7 420 | 538 / 29 806 |
| | % | 1,56 % | 0,57 % | 1,81 % |
| 1er semestre 2017 Enfants non transférés | Effectifs | 516 / 33 930 | 36 / 6 802 | 480 / 27 128 |
| | % | 1,52 % | 0,53 % | 1,77 % |
| 1er semestre 2017 Enfants transférés | Effectifs | 64 / 3 296 | 6 / 618 | 58 / 2 678 |
| | % | 1,94 % | 0,97 % | 2,17 % |

## j. Evolution annuelle des adressages

Sur l'ensemble de la période étudiée, parmi les 115 139 enfants dépistés nés en RA, 2 490 enfants ont été adressés en CEAE soit 2,16 %.

Pour l'ensemble de RA, la différence des taux d'adressage en CEAE entre 2016 et 2017 pour les enfants totaux montrait une diminution significative, $p<0,001$.

Pour l'ensemble de RA, la différence des taux d'adressage en CEAE entre 2017 et 2016 pour les enfants non transférés montrait une diminution significative, $p < 0,001$.

Pour les enfants non transférés nés hors RP2S, la différence d'adressage en CEAE entre 2016 et 2017 montrait une diminution significative, $p< 0,001$.

Pour les enfants non transférés nés au sein du RP2S, la différence d'adressage en CEAE entre 2016 et 2017 n'était pas significative.

Pour les enfants nés en RA en 2016 et transférés, le taux d'adressage en CEAE était de 2,52 %. La différence d'adressage en CEAE entre transférés et non transférés en 2016 n'était pas significative.

Pour les enfants nés en RA en 2017 et transférés, le taux d'adressage en CEAE était de 1,94 %. La différence d'adressage en CEAE en 2017 entre transférés et non transférés n'était pas significative.

Pour les enfants transférés nés au sein de RA, la différence d'adressage en CEAE entre 2016 et 2017 n'était pas significative.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## k. Adressages selon réseau de naissance

En 2016, la différence de taux d'adressage en CEAE entre les enfants nés dans les maternités du RP2S et les autres était significative, p<0,001.

En 2017, la différence de taux d'adressage en CEAE entre les enfants (non transférés) nés dans les maternités du RP2S et les autres était significative, p<0,001.

## l. Conditions des adressages en CEAE

Pour les enfants nés en 2016 dans l'ensemble de RA, les adressages en CEAE survenaient 1 840 / 1 910 après retest (96,34 %), et 70 / 1 910 après T3 (3,66 %).

Pour les enfants nés en 2016 dans RA sauf RP2S, les adressages en CEAE survenaient 1 776 / 1 818 après retest (97,69 %), et 42 / 1 818 après T3 (2,31 %).

Pour les enfants nés en 2016 dans les maternités du RP2S, les adressages en CEAE survenaient 64 / 92 après retest (69,57 %), et 28 / 92 après T3 (30,43 %).

Cette différence de répartition était significative, p<0,001.

Pour les enfants nés en 2016 en RA non transférés, les adressages en CEAE survenaient 1 699 / 1 754 après retest (96,86 %), et 55 / 1 754 après T3 (3,14 %).

Pour les enfants nés en 2016 en RA et transférés, les adressages en CEAE survenaient 141 / 156 après retest (90,38 %), et 15 / 156 après T3 (9,62 %).

Cette différence de répartition était significative, p<0,001.

## m. Motifs des adressages CEAE

Nous n'avons pas pu extraire de données concernant le caractère uni ou bilatéral des tests de dépistage non concluants ayant conduit à l'adressage en CEAE.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# E. L’étape diagnostique (en CEAE)

## a. Les délais du recours aux CEAE

Pour les enfants non transférés, nés en 2016, adressés et ayant bénéficié au moins d’une consultation en CEAE, les informations sur la distribution des âges à la première consultation figurent dans le tableau 5.

- Tableau 7 : âge à la première consultation en CEAE (en jours)

| Population | | CEAE A | CEAE B | CEAE C | CEAE D | CEAE E | CEAE F | TOUS RA |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Envois CEAE | | 838 | 212 | 77 | 140 | 51 | 417 | 1734 |
| Non transférés nés en 2016 | Minimum | 2 | 4 | 6 | 3 | 10 | 6 | 2 |
| | Maximum | 251 | 130 | 65 | 293 | 133 | 113 | 293 |
| | Moyenne | 40 | 78 | 36 | 55 | 55 | 35 | 45 |
| | Médiane | 37 | 88 | 36 | 54 | 51 | 33 | 39 |
| | $1^{er}$ quartile | 31 | 66 | 31 | 42 | 38 | 29 | 31 |
| | $3^{ème}$ quartile | 46 | 92 | 41 | 68 | 62 | 39 | 53 |

## b. Les issues des adressages en CEAE

Les issues des adressages en CEAE pour les enfants nés en 2016 figurent dans le tableau 8. Pour cette étape, nous considérerons comme dénominateur l’ensemble des enfants ayant été adressés en CEAE à l’issue de l’étape dépistage.

Les issues étaient évaluées sur les fiches de retour des CEAE à l’URPHE, après une période de 6 mois (ou 6 mois d’âge corrigé). Les issues pouvaient consister en : audition normale, surdité uni ou bilatérale, diagnostics non encore fixés à l’issue de la période, ou enfants perdus en cours d’étape CEAE.

Les données ci-dessous (tableau 8A et 8B) rapportent ces différentes issues.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

- **En fonction du lien de naissance**

- Tableau 8A : Issues des adressages en CEAE, enfants nés en 2016, en fonction du lieu de naissance.

| | Tout RA | | Nés dans le RP2S | | Nés en RA hors RP2S | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Effectifs | % | Effectifs | % | Effectifs | % |
| Adressés CEAE | 1910 | 100 % | 92 | 100 % | 1818 | 100 % |
| Audition normale | 1523 | 79,74 % | 50 | 54,35 % | 1473 | 81,02 % |
| Surdité unilatérale | 41 | 2,14 % | 9 | 9,78 % | 32 | 1,76 % |
| Surdité bilatérale | 91 | 4,76 % | 13 | 14,13 % | 78 | 4,29 % |
| Surdité totale (uni ou bilatérale) | 132 | 6,91 % | 22 | 23,91 % | 110 | 6,05 % |
| Perdus en cours d'étape CEAE | 88 | 4,60 % | 9 | 9,78 % | 79 | 4,35 % |
| Diagnostic non fixé | 167 | 8,74 % | 11 | 11,96 % | 156 | 8,58 % |

L'analyse des issues de CEAE montre que pour les enfants nés dans l'ensemble de RA en 2016, en moyenne 14 enfants étaient adressés en CEAE pour le diagnostic d'un enfant sourd (uni ou bilatéral).

Egalement sur les données 2016, ce chiffre était de 4 pour les enfants nés dans les maternités du RP2S et de 17 pour les enfants nés hors RP2S. Cette différence était significative, $p<0,001$.

Pour 2016 pour les enfants issus du RP2S adressés en CEAE, le taux de surdité totale dépistée était de 23,91 %. Ce taux était de 6,05 % dans le reste du territoire. Cette différence était significative, $p<0,001$.

En 2016, pour les enfants nés au sein du RP2S et ayant bénéficié du DNS (avec au moins un résultat de test parvenu à l'URPHE), le taux de surdité (confondues uni et bilatérales) était de 1,40 pour mille (‰). Il était de 1,77 ‰ parmi les enfants nés dans le reste de la région. Cette différence n'était pas significative.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Le taux de surdités bilatérales diagnostiquées au sein du RP2S était de 0,82 ‰ et de 1,25 ‰ pour les enfants nés dans le reste de la région. Cette différence n'était pas significative.

- **Transférés versus non transférés**

- Tableau 8B : Issues des adressages en CEAE, enfants nés en 2016, transférés versus non transférés.

| | Tous | | Transférés | | Non transférés | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Effectifs | % | Effectifs | % | Effectifs | % |
| Adressés CEAE | 1910 | 100 % | 156 | 100 % | 1754 | 100 % |
| Audition normale | 1523 | 79,74 % | 104 | 66,67 % | 1419 | 80,90 % |
| Surdité unilatérale | 41 | 2,14 % | 4 | 2,56 % | 37 | 2,11 % |
| Surdité bilatérale | 91 | 4,76 % | 25 | 16,02 % | 66 | 3,76 % |
| Surdité totale (uni ou bilatérale) | 132 | 6,91 % | 29 | 18,59 % | 103 | 5,87 % |
| Perdus en cours d'étape CEAE | 88 | 4,60 % | 9 | 5,77 % | 79 | 4,50 % |
| Diagnostic non fixé | 167 | 8,74 % | 14 | 8,97 % | 153 | 8,72 % |

Sur l'ensemble de Rhône-Alpes, on retrouve pour les enfants transférés et nés en 2016, 5 enfants adressés en CEAE pour un enfant sourd (uni ou bilatéral) et 17 pour les enfants non transférés. Cette différence était significative, p<0,001.

## c. Taux de surdité rapportés à la population

Pour l'ensemble de RA, sur les enfants nés en 2016 et ayant bénéficié du DNS (avec au moins un résultat de test parvenu à l'URPHE), le taux de surdité (unilatérales et bilatérales confondues) était de 1,69 pour mille (‰). Il était de 1,44 ‰ parmi les enfants non transférés et de 4,69 ‰ parmi les enfants transférés. Cette différence était significative, p< 0,001.

Le taux de surdités bilatérales diagnostiquées était de 1,17 ‰. Il était de 0,92 ‰ parmi les enfants non transférés et de 4,04 ‰ parmi les enfants transférés. Cette différence était significative, p<0,001.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## d. Détails des diagnostics de surdité

Les données concernant les types de surdités diagnostiquées chez les enfants nés en 2016 non transférés, sont rapportées dans le tableau 9. Les enfants avec diagnostic non fixé étaient exclus de ces données. Les données concernant les enfants transférés n'ont pu être recueillies.

Des données étaient disponibles pour 97/103 enfants, dont le diagnostic pouvait être classé en surdité moyenne, sévère, profonde, ou sans information de degré.

- Tableau 9 : Typologie des surdités diagnostiquées en RA sur les naissances en 2016 (enfants non transférés).

| (Effectifs) | Unilatérale | | Bilatérale | |
|---|---|---|---|---|
| Moyenne | 16 | 44,44 % | 34 | 55,74 % |
| Sévère | 5 | 13,89 % | 7 | 11,48 % |
| Profonde | 0 | 0 | 3 | 4,91 % |
| Sans information | 15 | 41,67 % | 17 | 27,87 % |
| Total | 36 (100 %) | | 61 (100 %) | |

Chez les enfants non transférés nés en 2016 et avec un diagnostic de surdité, on retrouvait 37,11 % de surdités unilatérales et 62,89 % de surdités bilatérales.

Nous n'avons pu recueillir d'éléments concernant les étiologies des surdités néonatales.

## e. Taux d'enfants sourds et modalité du premier test

Pour les 109 938 enfants nés sur l'ensemble de la période d'étude et dont l'ensemble des paramètres étaient connus, y compris le type de méthode utilisé pour le premier test, 172 diagnostics de surdité ont été portés, dont 116 surdités bilatérales, soit pour ces enfants un taux de surdité globale de 0,16 %, et de 0,11 % pour les surdités bilatérales.

Pour les diagnostics de surdité (uni ou bilatérale), les taux étaient respectivement de 1,18 ‰ pour le groupe des 17 772 enfants dont le premier test était effectué avec un



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

OEAA, et de 1,64 ‰ pour le groupe des 92 166 enfants dont le premier test consistait en un PEAA. La différence entre ces taux n'était pas significative.

De même, et concernant les diagnostics de surdité bilatérale, les taux étaient respectivement de 0,90 ‰ pour le groupe des 17 772 enfants dont le premier test était effectué avec un OEAA, et de 1,08 ‰ pour le groupe des 92 166 enfants dont le premier test consistait en un PEAA. La différence entre ces taux n'était pas significative.

## F. Les perdus de vue

Les enfants perdus ont été colligés à chaque étape du parcours du DNS.

### a. Perdus en cours de DNS

Les enfants perdus en cours de DNS figurent sur le tableau 10A et 10B. Les données pour 2017 sont incomplètes à partir de l'étape « en cours de CEAE », du fait d'un délai inférieur à 6 mois entre la fin de la période étudiée et la date de l'extraction des données. Elles n'ont pas été prises en compte.

- Tableau 10A : Perdus en cours de DNS (effectifs et taux, dénominateur : enfants ayant bénéficié du DNS)

| Population : enfants testés | | Effectifs | Perdus avant retest | Perdus avant T3/CEAE | Perdus en cours de CEAE | Total |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 2016 | Non transférés | 71 729 | 70 (0,10 %) | 100 (0,14 %) | 79 (0,11 %) | 249 (0,35 %) |
| | Transférés | 6 184 | 27 (0,44 %) | 10 (0,16 %) | 9 (0,15 %) | 46 (0,74 %) |
| | Total | 77 913 | 97, (0,12 %) | 110 (0,14 %) | 88 (0,11 %) | 295 (0,38 %) |
| 1er semestre 2017 | Non transférés | 33 930 | 21 (0,06 %) | 38 (0,11 %) | Non disponible | Non disponible |
| | Transférés | 3 296 | 9 (0,27 %) | 3 (0,09 %) | | |
| | Total | 37 226 | 30 (0,08 %) | 41 (0,11 %) | | |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Sur l'ensemble de la période étudiée, le taux global de perdus avant CEAE était de 278 / 115 139 soit 0,24 %. Le taux global de perdus en cours de DNS n'était pas disponible du fait du manque de données à la date d'extraction pour les enfants nés en 2017.

En 2016, le taux global de perdus en cours de DNS était de 0,38 % parmi les enfants testés. Parmi les 295 enfants perdus, 198 étaient perdus parmi des enfants repérés à risque élevé (retest anormal ou en cours de CEAE) soit 67 %.

Le taux de perdus globaux entre la réalisation du 1er test et l'adressage en CEAE était de 0,27 % en 2016 et de 0,19 % en 2017. Cette différence était significative, $p<0,05$.

Concernant les enfants perdus entre la réalisation du 1er test et l'adressage en CEAE, le taux de perdus des enfants non transférés était de 0,24 % en 2016 et de 0,17 % en 2017. Cette différence était significative, $p<0,05$.

Pour les enfants transférés, le taux de perdus entre la réalisation du 1er test et l'envoi en CEAE était de 0,60 % en 2016 et de 0,36 % en 2017. Cette différence pas significative.

Pour 2016 et 2017, les différences de taux de perdus entre la réalisation du 1er test et l'envoi en CEAE, entre les enfants transférés et non transférés étaient significatives, respectivement $p<0,001$ et $p<0,05$.

### b. Perdus de vue avant DNS

Les enfants perdus avant dépistage et sans refus parental expliquent l'exhaustivité imparfaite (résultats sur tableau 3B).

Le Tableau 10B collige les effectifs d'enfants perdus aux différentes étapes et leur taux en considérant comme dénominateur les enfants légalement éligibles.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

- Tableau 10B : Perdus sur l'ensemble du parcours de la proposition de DNS à son résultat (effectifs et taux, dénominateur : population légalement éligible, incluant les enfants perdus avant le premier test)

| Population : enfants légalement éligibles | | Effectif | Perdus avant T1 | Perdus avant retest | Perdus avant T3/CEAE | Perdus en cours de CEAE | Total |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 2016 | Non transférés | 71 798 | 69 (0,10 %) | 70 (0,10 %) | 100 (0,14 %) | 79 (0,11 %) | 318 (0,44 %) |
| | Transférés | 6 298 | 114 (1,81%) | 27 (0,43 %) | 10, (0,16 %) | 9 (0,15 %) | 160 (2,54 %) |
| | Total | 78 096 | 183 (0,23 %) | 97, (0,12 %) | 110, (0,14 %) | 88 (0,11 %) | 478 (0,62 %) |
| 1er semestre 2017 | Non transférés | 33 956 | 26 (0,08 %) | 21, (0,06 %) | 38 (0,11 %) | Non disponible | Non disponible |
| | Transférés | 3 383 | 87 (2,57 %) | 9 (0,27 %) | 3 (0,09 %) | | |
| | Total | 37 339 | 113 (0,30 %) | 30 (0,08 %) | 41 (0,11 %) | | |

Sur l'ensemble de la période étudiée, le taux d'enfants perdus avant la réalisation d'un 1er test était de 296 / 115 435 soit 0,26 %.

Le taux de perdus global était de 0,62% en 2016 parmi la population légalement éligible. Parmi les 478 enfants perdus, 198 étaient perdus parmi des enfants repérés à risque élevé (retest anormal ou en cours de CEAE) soit 41,42 % des perdus.

Pour 2016, le taux de perdus totaux des enfants transférés était de 2,54 %, et celui des enfants non transférés de 0,44 %. La différence était significative, $p<0,001$.

Le taux d'enfants perdus avant la réalisation du 1er test pour l'ensemble de la population était de 0,23 % en 2016 et de 0,30 % en 2017. Cette différence était significative, $p<0,05$.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Le taux d'enfants perdus avant la réalisation du 1er test parmi les enfants non transférés à la naissance était de 0,10 % en 2016 et de 0,08 % en 2017. Cette différence n'était pas significative.

Le taux de perdus avant le 1er test parmi les enfants transférés en 2016 était de 1,81 %, significativement plus élevé que parmi les enfants non transférés, p<0,001.

Ce taux était de 2,57 % en 2017 pour les enfants transférés, significativement plus élevé qu'en 2016 (p<0,05), et significativement plus élevé que le taux pour les enfants non transférés en 2017 (p<0,001).

Pour les enfants nés en 2016, les taux d'enfants perdus en fonction de la zone de naissance (RP2S ou le reste de RA), figurent dans le tableau 11

- Tableau 11 : Perdus en cours de DNS, RP2S versus autres centres, 2016, parmi les enfants ayant bénéficié du DNS.

| Population : enfants testés | Effectifs | Perdus avant retest | Perdus avant T3/CEAE | Perdus en cours de CEAE | Total |
|---|---|---|---|---|---|
| Tout RA | 77 913 | 97 (0,12 %) | 110 (0,14 %) | 88 (0,11 %) | 295 (0,38 %) |
| RP2S | 15 706 | 32 (0,20 %) | 26 (0,17 %) | 9 (0,06 %) | 67 (0,43 %) |
| RA sans RP2S | 62 207 | 65 (0,10 %) | 84 (0,14 %) | 79 (0,13 %) | 228 (0,37 %) |

La comparaison des taux de perdus entre les enfants nés dans le RP2S ou dans le reste de la région retrouvait aux différentes étapes :

- Avant retest, un taux de perdus significativement supérieur dans le RP2S, p<0,01.
- Avant T3/CEAE, une absence de différence significative.
- En cours de CEAE, un taux de perdus significativement inférieur pour le RP2S, p<0,05.

Les taux de perdus durant l'ensemble du parcours de DNS étaient de 0,43 % dans le RP2S versus 0,37 % dans le reste de RA. Cette différence n'était pas significative.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

### c. Perdus à l'étape CEAE

Parmi les 1 910 enfants nés en 2016 ayant consulté au moins une fois en CEAE à l'issue du DNS, 88 étaient perdus de vue en cours d'étape diagnostique, soit 4,60 %. On remarque cependant un taux significativement plus élevé de perdus en cours de CEAE parmi la population à risque dans le RP2S (9,78 %) que dans les autres réseaux (p<0,001). (Tableau 8A)

### d. Perdus après 2 tests non concluants

Nous pouvons également nous intéresser à l'ensemble des enfants perdus après tests et retests anormaux.

Pour 2016, 110 des 2 560 enfants repérés avec test et retest non concluants étaient perdus avant même d'avoir consulté en CEAE (ou d'avoir effectué un T3), qui s'ajoutent aux 88 enfants perdus en cours d'étape CEAE.

Ainsi, le taux global des enfants repérés par le dépistage comme à risque (2 tests néonataux non concluants) et perdus avant l'issue de l'étape diagnostique était de 7,73 % (198 / 2 560) en 2016.

Les informations sur les motifs d'adressage de ces enfants perdus en cours de CEAE (anomalie uni ou bilatérale) figurent dans le tableau 12.

Dans le tableau 12, figurent des données concernant les enfants perdus de vue en cours de CEAE mais également quelques enfants avec diagnostic non fixé à 6 mois qui n'ont pas pu être individualisés.

- Tableau 12 : Caractère uni ou bilatéral des anomalies chez les enfants perdus en cours d'étape CEAE (enfants nés en 2016).

| 2016 | Nombre connu de perdus en cours de CEAE totaux | Adressés pour test non concluant en bilatéral (effectif/%) | | Adressés par test non concluant en unilatéral (effectif/%) | |
|---|---|---|---|---|---|
| Tout RA | 97 | 49 | 50,52 % | 48 | 49,48 % |
| RP2S | 14 | 7 | 50 % | 7 | 50 % |
| RA sans RP2S | 83 | 42 | 50,60 % | 41 | 49,40 % |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## G. Cas particulier des naissances programmées à domicile.

Sur les 18 mois de la période d'étude, 379 enfants ont été repérés nés à domicile, sans que la naissance n'ait été suivie d'une hospitalisation en suites de couche. Leur repérage était établi par la réception d'un buvard de dépistage sanguin par l'une des antennes de l'URPHE.

Parmi ces enfants, 8 refus du DNS étaient tracés, 4 DNS étaient tracés dont 3 avec résultats concluants bilatéraux. Pour 367 enfants, aucune information concernant le DNS n'était parvenue à l'URPHE.

L'exhaustivité du DNS était de 1% sur l'ensemble de cette population (soit 1,08 % sur la population légalement éligible, hors refus).

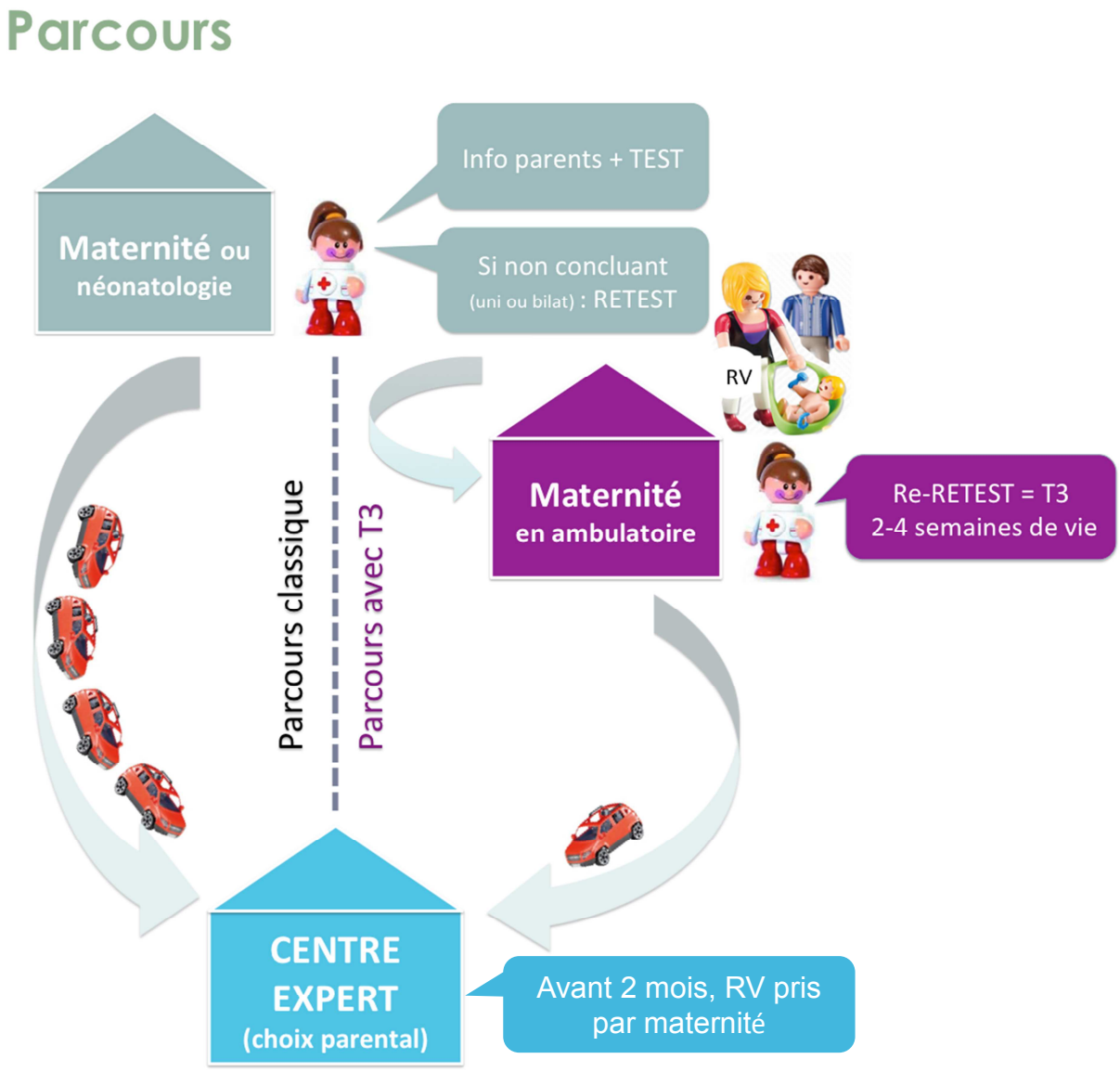


BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## H. Synthèse des résultats

### a. Parcours du DNS en RA

Le parcours de soin du DNS en RA est représenté sur la figure 2.




- Figure 2 : Parcours du DNS en Rhône Alpes



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## b. Synthèse des données : indicateurs sur l'ensemble de la période d'étude

- **Exhaustivité du DNS**

Toutes les maternités et unités de néonatologie de RA proposaient et pratiquaient le DNS.

- 47/51 maternités utilisaient pour test/retest une des séquences recommandées : PEAA/PEAA ou OEA/PEAA ; 4 maternités la séquence OEA/OEA.
- PEAA dans toutes les unités de néonatologie

115 674 nouveau-nés étaient éligibles sur la période d'étude.

- 0,21 % de refus parentaux
- 99,74 % des nouveau-nés légalement éligibles (hors refus) étaient dépistés

- **Principaux indicateurs**

- TEST : 89,73 % normaux.
- RETEST : était pratiqué pour 10,16 % des nouveau-nés, et normalisé dans 68,71 % des cas.
- T3 : était pratiqué pour 31,29 % des nouveau-nés avec retests anormaux, et normalisé chez 88,57 % des enfants.
- 2,16 % des nouveau-nés étaient adressés en centre expert.
- A l'issue du DNS en 2016, à 6 mois de vie ou d'âge corrigé, le taux de surdité global (uni et bilatéral) était de 1,69 ‰ parmi les enfants dépistés.
- Le taux de surdité bilatérale était de 1,17 ‰.
- 0,38 % des nouveau-nés étaient perdus de vue aux différentes étapes du DNS en 2016.
- 7,73 % des enfants repérés avec retest non concluant étaient perdus avant la fin de l'étape diagnostique en 2016.
- 4,60 % des enfants ayant consultés une fois en CEAE étaient perdus pendant l'étape diagnostique en 2016.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

- **Dynamique des indicateurs entre 2016 et 2017**

- Exhaustivité : En baisse entre 2016 et 2017 dans la population légalement éligible, respectivement 99,77 et 99,70 %, p<0,05, du fait de la baisse dans la population des enfants transférés.
- Refus : Stable entre 2016 et 2017, respectivement 0,21 et 0,20 %, NS. Cependant, les refus diminuaient significativement en 2017 parmi les enfants transférés, passant de 0,80 à 0,41 %, p<0,05.
- Taux de retest : Baisse non significative parmi les enfants dépistés, respectivement 10,28 % et 9,91 %.
- Pratique du T3 : en augmentation significative, 23,83 % versus 48,64 % des enfants avec retests anormaux (p<0,001).
- Adressage en centre expert (CEAE) en baisse significative : 2,45 % versus 1,56 % (P<0,001).
- Perdus sur l'ensemble des étapes du DNS : l'évolution n'a pas pu être étudiée (données 2017 incomplètes à la date de l'extraction). Parmi les enfants dépistés, le taux de perdus de vue aux cours des premières étapes du DNS baissait significativement, respectivement 0,27 % et de 0,19 %, p<0,01.
- Perdus avant DNS : en augmentation significative, 0,23 % versus 0,30 % (p<0,05), augmentation globale sur l'ensemble de la population liée à l'augmentation dans le groupe des enfants transférés.

- **Impact du T3**

Le T3 étant normalisé chez 88,57 % des enfants, 10 nouveau-nés revus pour un T3 évitaient environ 9 adressages en centre expert.
Expérience du Réseau RP2S *versus* le reste de la région (année 2016) :

- T3 utilisé chez 75,80 % des enfants avec retest anormal *versus* 14,88 % (p<0,001).
- 0,59 % *versus* 2,92 % des nouveau-nés adressés en centre expert (p<0,001).
- 4 enfants adressés en CEAE pour 1 enfant diagnostiqué sourd *versus* 17 (p<0,001).
- Taux de perdus : 0,43 % *versus* 0,38 %, sans différence significative.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

- Taux de surdité : 0,14 % versus 0,18 % des enfants ayant bénéficiés du DNS, sans différence significative.

### c. Focus sur les enfants transférés à la naissance

La dynamique des indicateurs entre 2016 et 2017 pour les enfants transférés montrait :

- Une baisse significative du taux de refus, $p<0,05$.
- Une augmentation significative des enfants perdus avant DNS, $p<0,05$.
- Les différences pour les autres indicateurs disponibles dans les 2 années n'étaient pas significatives.

L'ensemble des données est disponible dans le tableau 13.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

- Tableau 13 : Comparatif enfants transférés versus non transférés

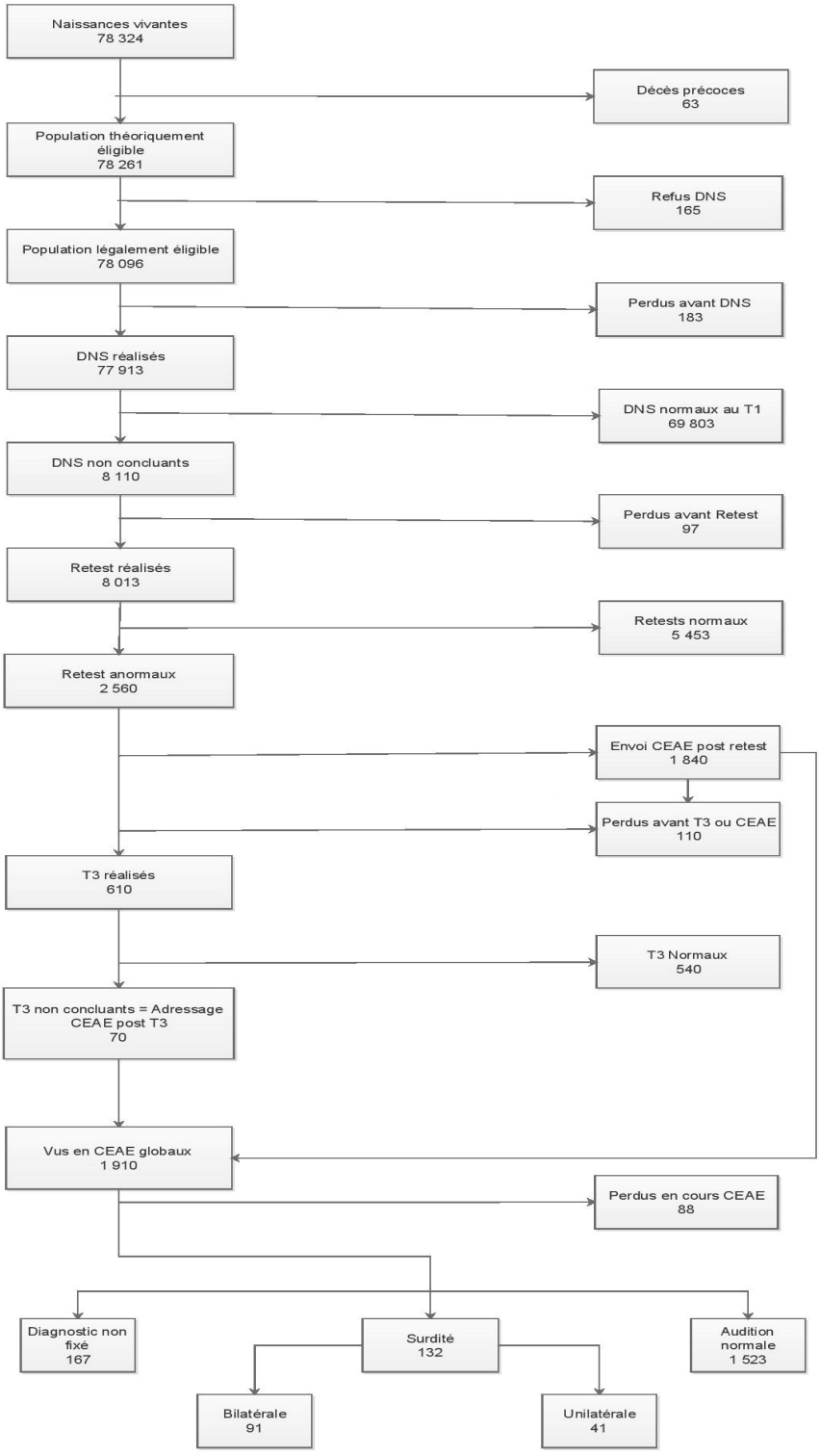
| Indicateur | Comparaison transférés versus non transférés (années précisées) | | | |
|---|---|---|---|---|
| | Conclusion | Transférés | Non transférés | p |
| Refus *Dénominateur : enfants éligibles* | Plus élevé (2016 et 2017) | 0,80 % | 0,16 % | <0,001 |
| | | 0,41 % | 0,18 % | <0,01 |
| Perdus avant DNS *Dénominateur : enfants légalement éligibles* | Plus élevé (2016 et 2017) | 1,81 % | 0,10 % | <0,001 |
| | | 2,57 % | 0,08 % | <0,001 |
| Exhaustivité *Dénominateur : légalement éligibles* | Plus faible (2016 et 2017) | 97,40 % | 99,75 % | <0,001 |
| | | 97,03 % | 99,75 % | <0,001 |
| Pratique du T3 *Dénominateur : enfants testés* | Plus fréquente (2016) | 1,07 % | 0,76 % | <0,05 |
| | Moins fréquente (2017) | 0,97 % | 1,49 % | <0,05 |
| Adressage en CEAE *Dénominateur : enfants testés* | Pas de différence (2016 et 2017) | 2,52 % | 2,45 % | NS |
| | | 1,94 % | 1,52 % | NS |
| Taux de surdité *parmi les adressés en CEAE* | Plus élevé (2016) | 18,59 % | 5,87 % | <0,001 |
| Taux de surdité globale */population testée* | Plus élevé (2016) | 4,69 ‰ | 1,44 ‰ | <0,001 |
| Taux surdité bilatérale */population testée* | Plus élevé (2016) | 4,04 ‰ | 0,92 ‰ | <0,001 |
| Perdus de vue en cours de DNS *Dénominateur : enfants testés* | Plus élevé (2016) | 0,74 % | 0,35 % | <0,001 |
| Perdus avant étape CEAE *Dénominateur : enfants testés* | Plus élevé (2016 et 2017) | 0,60 % | 0,24 % | <0,001 |
| | | 0,36 % | 0,17 % | <0,05 |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# I. Flow-chart du DNS pour 2016

Nous pouvons représenter l'ensemble du parcours DNS sous forme de diagramme de flux (figure 3).




- Figure 3 – Flow Chart du Parcours DNS pour l'année 2016



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Discussion

Notre étude réalisée fin 2017 montre que le programme de DNS est parfaitement implanté en RA. Les organisations sont en place et ont déjà évolué en partenariat avec les acteurs. La plupart des maternités utilisent les techniques avec PEAA, recommandées en régional. Les objectifs d'exhaustivité nationaux et régionaux sont largement dépassés.

## A. Justification du travail : état de la mise en place du programme de santé publique du DNS en France

Lors de l'enquête nationale périnatale (ENP) de 2016, seules deux maternités françaises déclaraient ne pas pratiquer le dépistage (15). Les ENP précédentes, avant la mise en place du programme de santé, rapportaient 51 % de maternités effectuant un dépistage auditif systématique chez les nouveau-nés en 2010, et 24 % en 2003(13). L'ENP ne fournit par contre aucun indicateur de résultat du programme DNS.

Les Associations régionales en charge du dépistage ont l'obligation de retourner à l'Institut national de veille sanitaire (Santé Publique France), des indicateurs listés à N+1 et N+2 (14). Toutefois, ceux-ci concernent essentiellement les enfants suspects de surdité néonatale permanente bilatérale, alors que la politique régionale de santé a choisi de dépister et prendre en charge également les enfants porteurs d'une surdité unilatérale. De plus, le nombre considérable d'indicateurs listés pourrait constituer un frein à la transmission par les régions, et à un état des lieux national exhaustif. Enfin, les délais prévus présagent d'un retour tardif vers les acteurs de terrain. De fait, nous n'avons retrouvé aucunes données publiées concernant ces indicateurs nationaux.

Dans ce contexte, l'étude a été bien acceptée par les différents acteurs du DNS en RA, désireux d'obtenir un bilan précis de la mise en place de ce programme de santé dans leur région.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## B. Discussion de la méthode

Notre choix de nous intéresser en plus de l'année 2016 aux données du 1er semestre 2017 introduit un biais, dans la mesure où certaines données sont encore incomplètes ou non consolidées. Cela concerne particulièrement l'étape diagnostique, et les nouveau-nés transférés, qui comprennent les grands prématurés pour lesquels les temps du dépistage font appel à l'âge corrigé, avec donc un décalage pouvant atteindre 4 mois par rapport aux enfants sortis directement de maternité. Néanmoins, la prise en compte des premiers résultats 2017 était l'occasion d'un retour rapide aux acteurs de terrain, et l'étude permet ainsi d'apprécier en partie l'évolution dynamique de certains indicateurs. Ce semestre supplémentaire a également permis de consolider les indicateurs généraux sur une population de plus de 115 000 nouveau-nés.

L'Auvergne n'ayant mis en place le DNS selon le cahier des charges régional qu'en 2016 et ne transmettant ses résultats à l'URPHE que depuis 2017, il nous a paru préférable de nous intéresser ici au DNS concernant les enfants nés en RA ancienne région, dont les maternités ont rejoint la procédure régionale progressivement depuis 2014.

En utilisant comme source de données les extractions des bases de l'URPHE, sans retour aux patients, les données que nous avons présentées ne prennent en compte que les éléments parfaitement tracés du DNS, qui ne constituent pas nécessairement une photographie exhaustive des pratiques des professionnels.

Une autre difficulté de notre étude a concerné l'extraction de données exhaustives et à jour. La base de données contenait de nombreuses fiches non conclues suite à des défauts de transmissions des informations entre les différents acteurs et l'URPHE. Par exemple, en novembre 2017, des enfants nés en 2016 avaient toujours pour l'URPHE dans le logiciel Epistar®, le statut « en attente de retest/T3/CEAE ». Nous avons classé ces enfants comme perdus. De même, certains enfants étaient toujours en attente d'informations diagnostiques précises de la part des CEAE, après un délai largement supérieur à 6 mois.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## C. Modalités techniques des tests

### a. Choix du type de test

Toutes les maternités de RA participent au DNS, et la grande majorité (78%) utilisent la séquence recommandée dans le cahier des charges régional, c'est à dire PEAA/PEAA pour tests et contrôles. Si 14% ont choisi la séquence OEAA/PEAA, admise pour les enfants à bas risque, 8% des maternités utilisaient lors de l'étude les OEAA pour les contrôles. Du fait du nombre plus élevé de tests anormaux en OEAA, et de la moindre valeur prédictive positive d'un test anormal en OEAA, cette séquence OEAA pour tests et retest n'a pas été retenue dans le cahier des charges régional. Pour ne pas surcharger les centres diagnostics, la procédure régionale prévoit dans ces cas d'ajouter au circuit de soin une étape intermédiaire, afin de ne pas recourir aux CEAE sans PEAA préalable.

La différence de coût des équipements OEAA et PEAA, ainsi que la rapidité des tests OEAA peut expliquer le choix des maternités de recourir aux OEAA.

Par contre, tous les services de néonatologie de RA utilisaient la méthode PEAA pour le DNS, conformément aux recommandations régionales et nationales chez des nouveau-nés susceptibles d'être à plus haut risque de surdité rétro-cochléaire (non dépistées par les OEAA). L'étude de Xoinis et coll. de 2007 rapporte un taux de neuropathie auditive de 5,6 ‰ chez les enfants ayant séjournés en néonatologie contre 0,06 ‰ chez les enfants pris en charge en maternité (16).

Les recommandations internationales s'accordent sur le choix des PEAA dans la population des enfants admis en néonatologie, c'est notamment la position de l'American Academy of Pediatrics et du Joint Committee on Infant Hearing. Cependant, pour les nouveau-nés à bas risque, la pratique des OEAA est admise, bien que s'accompagnant d'un plus grand nombre d'enfants référés en étape diagnostique (17).

De plus, une étude espagnole de 2016 rapportait des faux négatifs du dépistage néonatal de la surdité, entrainant un délai au diagnostic et à la prise en charge plus important. Ces faux négatifs étaient expliqués dans 76 % des cas par l'utilisation



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

d’OEAA pour le dépistage, chez des enfants présentant pourtant des facteurs de risques de surdité mais n’ayant pas bénéficié du protocole pour les enfants à haut risque, qui aurait imposé les PEAA (18).

En France, l’ENP apporte des informations sur les modalités du dépistage auditif dans les maternités. En 2010, pour les enfants sans facteurs de risque, les PEAA étaient utilisés dans 26 % des cas, les OEAA dans 59 % et la séquence OEAA/PEAA dans 12 % des maternités déclarant dépister systématiquement (13). En 2016, la séquence PEAA/PEAA était pratiquée dans 28 % des maternités, la séquence avec OEAA/OEAA restait la plus pratiquée avec 41 % des maternités, et la séquence OEAA/PEAA choisie par 28 % des établissements.

La situation en RA est différente, la séquence PEAA/PEAA étant la plus utilisée par les maternités. En effet, en dépit du surcoût et d’une durée supérieure des tests, à l’issue de la concertation du groupe de travail ARS, et pour les raisons ci-dessus (moins de faux négatifs, moins de faux positifs), c’est cette séquence PEAA/PEAA qui était explicitement présentée comme la plus favorable par le cahier des charges régionale.

Nos résultats montrent des taux de surdité plus élevés quand le premier test est effectué avec la méthode PEAA versus OEAA. Cette différence n’est cependant pas significative, et nous avions un net manque de puissance avec les effectifs de notre étude. Une population de l’ordre de 400 000 enfants dans chaque bras serait nécessaire pour mettre en évidence une différence significative en considérant les taux observés dans notre étude. Néanmoins, les données théoriques et de la littérature font état de l’existence de faux négatifs avec les OEAA, qui n’explorent que la boucle oreille externe / oreille moyenne et cochlée et non les voies auditives rétro cochléaires (19–23). Dans le cas de surdité rétro cochléaire, les OEAA sont retrouvées de façon normale alors que les PEAA seront non concluants (24).

Ces résultats seront à confronter aux données nationales si celles-ci recueillent le type de test utilisé pour le dépistage, et plaideraient en faveur de la recommandation de l’utilisation d’un PEAA dès le premier test.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## b. Choix du schéma test et retest

Aux Etats Unis (USA) un protocole avec test et retest est recommandé depuis 2007, afin de diminuer le nombre d'enfants adressés en centres spécialistes de l'audition (taux allant de 40 à 500 enfants adressés pour 1 enfant diagnostiqué sourd avec le protocole à un test, contre 45 enfants pour le protocole avec test et retest).

En France, l'ENP rapporte en 2010, avant la mise en place du programme national et parmi les maternités déclarant dépister de façon systématique, la pratique d'un dépistage à une étape (test unique) dans 44 % des maternités, et avec tests puis retest dans 54 % des maternités (13). Le cahier des charges national prévoit depuis 2014 le dépistage en 2 étapes avec test et retest en maternité ou néonatologie.

## c. Exhaustivité

Nos résultats montrent que les objectifs à la fois nationaux et régionaux sont dépassés en termes d'exhaustivité du DNS en RA. Ceux-ci étaient fixés sur le plan national à 90 % après 2 ans de mise en place ; et sur le plan régional à 100 % des établissements et 98% des nouveau-nés fin 2017 (7). Nous rapportons une exhaustivité globale sur les 18 mois étudiés de 99,54 % sur l'ensemble des enfants nés et non décédés, et de 99,74 % sur la population légalement éligible (enfants dont les parents ont accepté le dépistage). Ces chiffres sont très supérieurs à ceux du programme italien, qui montrait un taux de couverture moyen de 78,3 %. Ce taux moyen en Italie masquait des différences importantes selon les régions, et un taux supérieur à 95 % était retrouvé dans les régions disposant d'une législation spécifique (25).

Aux USA, environ 98 % des enfants sont testés parmi les nouveau-nés légalement éligibles (26).

Nous rapportons une exhaustivité significativement plus faible pour les enfants transférés à la naissance, alors qu'il s'agit d'une population plus à risque de surdité. Parmi ces enfants, l'exhaustivité est de plus significativement en baisse en 2017 versus 2016. Ces résultats, malgré tout supérieurs à 97 %, restent inférieurs aux données hollandaises sur 10 ans (1998-2008) d'un programme tests/retests en



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

PEAA dans les unités néonatales de soins intensifs où l'exhaustivité du dépistage était de 98,7 % (27).

Peichun Li et coll. rapportent à Taiwan en 2016 une exhaustivité du DNS de 99.8 % chez les enfants nés en maternité et 99.6 % chez les enfants hospitalisés en néonatologie, sans différence significative (28).

En RA, les parcours complexes de ces enfants entre plusieurs centres, les décalages en âge corrigé pour les prématurés et les pathologies concomitantes sont des freins au DNS. Il est également vraisemblable que la traçabilité soit moins systématique pour ces enfants.

Une marge d'amélioration notable pour le DNS en RA réside bien dans sa mise en œuvre parmi ces enfants transférés à la naissance.

### d. Les refus

L'obligation de la mise en place du dépistage s'impose aux acteurs de santé par l'arrêté du 23 avril 2012, mais le DNS n'a aucun caractère obligatoire pour les parents auxquels le dépistage doit seulement être proposé. L'arrêté précise que le DNS « ne peut être effectuée qu'avec le consentement de la personne ou des titulaires de l'autorité parentale, s'il s'agit d'un mineur (article L. 1111-4 du code de la santé publique) et n'a donc pas de caractère obligatoire » (29).

Nos résultats montrent globalement une bonne acceptation du DNS avec un taux de refus d'environ 0,21 %. Ce taux est cependant très supérieur à celui des refus pour les tests de dépistage biologiques réalisés en période néonatale, retrouvé en 2016 à 0,04 %. (30)

Nous pouvons noter que le cahier des charges régional diffère volontairement du cahier des charges national sur le point de la traçabilité des refus sur le carnet de santé des nouveau-nés. L'annexe à l'arrêté de 2014 précise en effet : « En cas de refus parental, celui-ci est mentionné dans le dossier médical et sur le document de recueil du résultat destiné au suivi géré par le coordinateur. Il n'est pas inscrit sur le carnet de santé où l'on reporte simplement, dans l'espace prévu à cet effet (13), que le dépistage n'a pas été effectué. » Le groupe de travail régional a souhaité être plus



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

précis dans la traçabilité et prévoit : « En cas de refus parental, celui-ci est mentionné dans le dossier médical, sur le document spécifique fourni par la structure en charge du recueil et de la gestion des données issues du dépistage (annexe 3) et sur le carnet de santé où l'on reporte simplement « dépistage non réalisé sur demande parentale ».

Pour expliquer le DNS aux usagers, les maternités et unités de néonatologie disposent d'un document d'information, systématiquement distribué aux parents [Annexe 2]. Ce document régional a été élaboré au sein du groupe de travail ARS, et soumis aux parents représentants d'usagers des réseaux de périnatalité. Toutefois, la responsabilité de l'information permettant aux parents de faire un choix libre et éclairé revient *in fine* au pédiatre de maternité, dont le rôle reste majeur en suites de couches.

Nous retrouvons un taux de refus plus élevé parmi les parents d'enfants transférés. Une des hypothèses est que la gravité et l'agressivité de la prise en charge d'une majeure partie de ces enfants (prématurés, pathologies néonatales sévères…) influencent le refus parental d'une énième procédure, dans cette population pourtant à risque plus élevé de surdité (16,28).
Dans notre étude, le taux de refus dans la population des enfants transférés diminue significativement entre 2016 et 2017, possiblement du fait d'une meilleure information par le personnel soignant liée à l'expérience du dépistage. Nos résultats rapportent également pour ces enfants transférés un risque supérieur d'enfants non testés (perdus avant premier test, sans refus tracé). Nous espérons que la traçabilité ait été précisément effectuée, sans confusion lors de la transmission à l'URPHE entre refus parentaux et DNS omis.

Le taux de refus ponctuellement élevé dans certains bassins de naissance, et notamment à Chambéry en Savoie s'explique probablement par l'importance de la population de sourds utilisant la langue des signes française (LSF) dans ce territoire, du fait de l'implantation historique de l'Institut des Jeunes Sourds à Cognin. En effet, c'est de cette population de personnes sourdes locutrices de la LSF que les oppositions les plus importantes au DNS ont été exprimées. La crainte d'une disparition de la culture sourde, dont la LSF qui n'a été légalement reconnue en



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

France qu'en 2005 avec l'article L. 312-9-1 de la loi du 11 février 2005-102, (31) et le refus de considérer la surdité comme un handicap mais comme une différence ont suscité une importante crispation quant à la généralisation d'un programme de santé publique visant au dépistage de la surdité permanente néonatale (32,33). De ce point de vue, le dépistage néonatal associé au développement des implants cochléaires, est considéré comme conduisant naturellement vers l'oralisation, au détriment de la culture sourde signée. Dans une publication récente de sciences sociales, Bosteels et coll. fait valoir que puisque la surdité ne peut être considérée comme une condition mettant la vie en danger, l'intérêt public implicitement défendu par les programmes de dépistage n'est pas le sauvetage des enfants sourds, mais plutôt l'exclusion de l'altérité (34).

Le cahier des charges national précise spécifiquement que « Certains parents, notamment des parents sourds, pouvant avoir sur la question de l'audition de leur enfant un abord différent de celui de la majorité des parents, il est donc particulièrement important d'éviter l'incompréhension entre parents et professionnels sur ce point afin de respecter au mieux cette approche. » (8). L'arrêté de 2012 prévoit « Une information des détenteurs de l'autorité parentale, le cas échéant, sur les différents modes de communication existants, en particulier la langue des signes française » (8). Le texte de référence du DNS en France est très prudent sur le choix de l'approche éducative en cas de diagnostic de surdité : « Il importe d'assurer l'accès à l'information des parents sur les prises en charge éducatives et, le cas échéant, médicales sur la base des recommandations de bonne pratique de la Haute Autorité de santé. Deux de ses principes, notamment, ont un impact direct sur l'organisation du suivi : d'une part, la nécessité d'une information complète, exacte et neutre pour éclairer le choix des parents, d'autre part, l'importance d'inscrire l'information des parents dans un processus continu, leur donnant du temps pour les prises de décision, au premier chef celle du projet éducatif. » (8). Il en est de même dans le cahier des charges régional.

### e. Indicateurs : tests et retests

Nos résultats retrouvent un taux de premier test concluant de 89,73 % sur l'ensemble de la période étudiée, et un taux de retest de 10,16 %, stable de 2016 à 2017. Nous



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

aurions pu nous attendre à une baisse du taux de retests liée à l'amélioration progressive de la pratique des tests automatisés par les professionnels après la mise en place du programme (courbe d'apprentissage), mais l'année 2016 était au moins la seconde année de pratique du dépistage dans la région, et la moitié des maternités dépistaient déjà systématiquement avant la mise en place du programme (13).

Toutefois, ces chiffres sont à considérer avec circonspection, et sont probablement sous-estimés. En effet, de nombreux centres ne tracent pas correctement les retests, et se contentent de transmettre à l'URPHE, notamment en cas de tests concluants, le « dernier » résultat effectué avant la sortie, sans précision.

### f. Le T3 : une troisième étape du dépistage, différée

La procédure « T3 », c'est à dire un dépistage à potentiellement 3 étapes, dont une différée après la sortie de maternité, constitue une originalité dans la mise en œuvre du DNS en RA.

Avant la mise en place du DNS en tant que programme de santé publique, les maternités de RA qui pratiquaient déjà le dépistage (ciblé ou systématique) confiaient les enfants avec résultats non concluants aux ORL, correspondants habituels des pédiatres de maternité ou des parents. La nécessité d'adresser tous les enfants en centre spécialisé, choisie en commission ARS et inscrite dans le cahier des charges régional, a abouti à la création des CEAE, qui ont rapidement été débordés par les flux d'enfants à explorer.

Issue de l'initiative de terrain de plusieurs maternités, particulièrement dans un des réseaux de périnatalité (RP2S), l'introduction d'un contrôle automatisé à distance de la sortie, effectué en ambulatoire en maternité (ou en service de néonatologie), appelé T3, avait pour but de limiter fortement le recours en CEAE. Utilisant préférentiellement des PEAA, sans recours à interprétation médicale, et destinée aux enfants avec test non concluant unilatéral, cette procédure appartient bien à l'étape de dépistage. Nos résultats montrent qu'effectué dans un délai de 4 semaines après la naissance, le T3 permet dans 9 cas sur 10 la confirmation d'une audition normale, au plus près du domicile des parents, et avec un inconfort familial modéré. Plusieurs



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

facteurs peuvent contribuer à la normalisation des tests à distance de la naissance, notamment la meilleure vacuité du conduit auditif externe et la maturation des voies auditives.

La procédure du T3 représente une contrainte supplémentaire pour les maternités, organisationnelle (flux d'enfants revus en ambulatoire) et sans possibilité de facturation si le test est réalisé indépendamment d'une consultation sage-femme ou médicale. Nos résultats montrent cependant une appropriation croissante du T3 par les maternités en RA, alors même que le cahier des charges régional en propose la simple incitation depuis mai 2016.
Sur l'ensemble de la période, 31,3 % des enfants avec retest non concluant étaient adressés en T3 avant CEAE, avec une augmentation importante entre 2016 (23,83 %) et 2017 (48,64 %). Le taux d'adressage le plus élevé était retrouvé dans les maternités du RP2S (75,80 %).

Le taux d'adressage en CEAE significativement plus bas dans le RP2S peut probablement en grande partie s'expliquer par l'utilisation de routine et bien implantée du T3 dans ses maternités. Le nombre d'enfants adressés en CEAE pour 1 enfant sourd diagnostiqué (uni ou bilatéral), diminue ainsi à 4 pour les enfants nés dans les maternités du RP2S versus 17 pour les enfants nés hors RP2S (données 2016).
En Haute-Normandie, cette étape différée avec un contrôle à 2-4 semaines de vie par PEAA était déjà rapportée en 2015 comme plus performante. Dans cette région, la procédure actuelle comporte en maternité OEAA/PEAA pour les enfants à bas risque, suivie du test différé effectué en ORL par PEAA en cas de dépistage positif uni ou bilatéral. Pour les enfants à risque, le test initial est un PEAA unique (sans retest) avant test différé en cas de dépistage positif (35).

Existe-t-il des risques au T3 ? Rajoutant une étape dans les parcours patients, la pratique d'un test automatisé supplémentaire en ambulatoire pourrait faire courir le risque d'augmenter le nombre de perdus. Nous retrouvons effectivement un taux d'enfants perdus en cours de dépistage de 0,43 % dans le RP2S, versus 0,39 % dans le reste de la région. ais le suivi à plus long terme de ces données est indispensable, d'autant plus que nous retrouvons parmi les enfants ayant consulté au



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

moins une fois en CEAE, un taux de perdus significativement plus élevé dans le RP2S (9,78 %) versus le reste de la région (4,35 %)..
Le taux de surdité parmi les enfants dépistés était de 1,40 ‰ dans le RP2S versus 1,77 ‰, sans différence significative. Il sera également nécessaire d'assurer le suivi de cet indicateur sur un plus long terme afin de vérifier que cette procédure supplémentaire n'induit pas de faux négatifs.

Le cahier des charges régional réserve cette procédure T3 aux enfants avec retest non concluant unilatéral, les enfants ayant un retest non concluant bilatéral devant être directement adressés en CEAE. Nous n'avons pas pu d'obtenir d'informations concernant le caractère uni ou bilatéral du retest non concluant pour les enfants adressés en T3. Dans la pratique des maternités, et au sein du RP2S, les enfants avec retest non concluant bilatéral sont adressés systématiquement en CEAE mais parfois revus pour un T3 dans l'intervalle, le RV en CEAE étant annulé en cas de normalisation du test. Cette procédure hors cahier des charges constitue une réponse pragmatique en cas de difficultés de compréhension ou de déplacement des familles. A l'instar de la procédure du réseau de Haute-Normandie, nous pourrions discuter d'étendre le T3 différé à tous les enfants avec les tests non concluants y compris bilatéraux (35).

## D. Discussion sur l'étape diagnostique

### a. Taux d'adressage en CEAE

A l'issue des tests, retest et éventuels T3, nos résultats montrent que 2,16 % des enfants étaient adressés en centre expert (CEAE) sur l'ensemble de la période. Ce taux d'adressage avait significativement baissé, passant de 2,45 % en 2016 à 1,56 % en 2017.
Aux USA, des données provenant du Centre pour le contrôle et la prévention des maladies (CDC) rapportent un taux de seulement 1,6 % d'enfants ayant échoué au dépistage initial (26,36,37).
En Haute-Normandie, le taux de d'adressage après tests en maternité ou néonatologie était de 1,7 %. Ce taux baissait à 0,2 % après l'étape supplémentaire du screening par test PEAA différé (35).



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Il est vraisemblable que les résultats rhônalpins s'améliorent dans les années avec l'expérience accrue des professionnels de maternité et néonatologie, conduisant à ne pas « brûler les cartouches » et à n'effectuer les tests que dans les bonnes conditions (nouveau-né et environnement).

### b. Délais de RV

Le délai de RV médian en CEAE était de 39 jours en RA. Un quart des enfants était vu avant 31 jours et les ¾ avant 53 jours. On note cependant des disparités importantes entre les CEAE. Le cahier des charges régional prévoit une consultation dans les 2 premiers mois de vie (ou d'âge corrigé). Si le diagnostic et la prise en charge ne constituent pas une urgence médicale à une semaine près, réduire ce délai paraît important pour avancer l'âge diagnostique et surtout réduire la période d'attente et de stress parental devant une alerte lors de l'étape dépistage.
Le protocole de dépistage aux USA recommandé par le Joint Committee on Infant Hearing préconise un recours spécialisé avant l'âge de 3 mois en cas de dépistage non concluant (17).

### c. Traçabilité des issues dans les temps

Poser un diagnostic de surdité demande du temps. C'est un diagnostic qui se construit, avec le recours non seulement aux examens objectifs tels que les PEA seuils, mais aussi à l'audiométrie comportementale. S'y ajoutent le bilan étiologique et l'imagerie éventuels. Enfin, la consultation d'annonce nécessite des compétences pluriprofessionnelles.
Nos résultats montent un taux de diagnostics non encore fixés à l'issue des 6 mois de l'enfant (ou 6 mois d'âge corrigé en cas de naissance prématurée) de 8,74 % parmi les enfants adressés en CEAE en 2016.
Néanmoins, la démarche même du DNS trouve sa justification dans la précocité de l'opportunité des diagnostics et des prises en charge. Ainsi, le fait de ne pas avoir de traçabilité sur l'issue à 6 mois pose question. Ce d'autant qu'une des justifications de confier l'étape diagnostique exclusivement à quelques centres, essentiellement universitaires, reposait, outre la concentration de compétences, sur l'exigence d'une traçabilité irréprochable.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Dans la procédure recommandée aux USA, la prise en charge après diagnostic doit être également effective avant les 6 mois de l'enfant (ou 6 mois d'âge corrigé) (17) , et le CDC est en mesure de fournir des indicateurs à 3 et 6 mois de vie des enfants au niveau national ainsi qu'Etat par Etat (données disponibles à N+2).
Ainsi, pour l'année 2014, aux USA, le CDC rapporte une issue connue (surdité ou audition normale) avant l'âge de 3 mois pour 71,3 % des enfants suivis (26,37).

L'analyse qualitative de plusieurs de nos dossiers correspondant à des diagnostics non encore fixés montre qu'ils peuvent concerner des surdités de transmission évolutives. Un exemple classique est celui des enfants porteurs de fentes labio-palatines, chez qui la surdité de transmission est très fréquente, aboutissant à la pose de drains trans-tympaniques lors du processus de réparation chirurgical du palais, vers 6 mois, et chez qui l'appréciation de la perte auditive résiduelle sera donc repoussée au-delà de 6 mois.
Ainsi, une des hypothèses à la non obtention de résultats définitifs en termes de diagnostics à 6 mois pourrait être le repérage au cours du processus de dépistage de surdités de transmissions évolutives. Ce repérage, s'il est individuellement très utile, se situe en dehors de la cible du dépistage : dépister les surdités permanentes néonatales. Une case spécifique surdité évolutive pourrait être ajoutée sur les supports de traçabilité adressés par les CEAE à l'URPHE, afin de ne pas avoir de confusion avec les enfants perdus ou dont les consultations de diagnostic seraient différées hors délai.

### d. Définir le niveau de surdité

Une autre difficulté est d'appréhender correctement le niveau de surdité à l'issue de l'étape diagnostique. La fiche régionale de traçabilité soumise aux CEAE comporte à la fois l'indication des seuils de PEAA, et du niveau de surdité. Si le CEAE ne renseigne pas le niveau de surdité, la simple observation du seuil de PEA rapporté ne permet pas de classer la surdité. Par exemple, des PEA seuils à 40 dB attestent de la présence de l'onde 5 visible encore à 40 dB (sans réponse du nerf auditif à 35 dB). Mais les PEA seuils testent uniquement les fréquences aigues vers 3000 - 4000 Hz. Le niveau de surdité doit être établi sur la moyenne des pertes auditives sur 500, 1000, 2000 et 4000 Hz. C'est pourquoi plusieurs équipes complètent le bilan post



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

DNS par le test Auditory Steady State Response (ASSR) et par une audiométrie comportementale. Ces examens permettent d'appréhender une courbe de perte auditive selon les fréquences. En fonction de la courbe, un PEA à 40 dB sera classé en surdité légère si les graves sont bons ou en surdité moyenne si les graves sont bas. Ainsi, l'appréciation du niveau de surdité doit être transmis explicitement par le médecin ORL spécialisé du CEAE à l'organisme chargé de la traçabilité. Tout remplissage incomplet ne permettra pas de reclasser le degré de surdité des enfants atteints.

Dans la série de Haute-Normandie, 17 % des 142 surdités permanentes bilatérales étaient profondes et 17 % sévères. Parmi les enfants avec surdité bilatérale de notre étude, nous retrouvons 5% de surdités profondes et 11 % de sévères, mais les données sur le niveau de surdité manquaient dans 28 % des cas. La définition du niveau de surdité était également manquante pour 42 % des enfants avec surdité unilatérale. Dans ces conditions, il est difficile de discuter la répartition des niveaux de surdité dans la Région RA au regard des données de la littérature (35).

### e. Les enfants diagnostiqués

Rapporté à la population des enfants dépistés nés en 2016, à 6 mois de vie ou d'âge corrigé, le taux de surdité global (uni et bilatéral) était de 1,69 ‰. Le taux de surdité bilatérale était de 1,17 ‰. Ces taux diffèrent peu des résultats nord-américains. Les données provenant du CDC rapportent un taux de surdité permanente de 1,6 ‰ enfants testés en 2014 (26,37). Dans la région française de Haute-Normandie et sur une population de plus de 100 000 enfants testés entre 1999 et 2011, la prévalence de la surdité bilatérale était retrouvée à 1,4 ‰ (35).

Un diagnostic de surdité était posé chez 6,91 % des enfants adressés en CEAE en 2016, et un diagnostic de surdité bilatérale chez 4,76 % de ces enfants adressés. Dans les données américaines, parmi les enfants ayant échoué aux tests initiaux (dépistage positif), 9,7 % étaient diagnostiqués sourds (26).

L'étude de Pei-Chun en 2016 à Taiwan, retrouve une prévalence des surdités congénitales bilatérales à 16 ‰ chez les enfants ayant séjourné en unité



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

néonatologie de soins intensifs, contre 2,7 ‰ chez les enfants ayant séjournés en maternité (28).
Nos chiffres pour 2016 montrent un taux à 1,44 ‰ chez les enfants non transférés, nés en maternité, et à 4,69 ‰ chez les enfants transférés. Ces chiffres sont bien inférieurs à ceux de l'étude taïwanaise, mais les enfants transférés ne concernent pas seulement des enfants ayant nécessité des soins intensifs ou de réanimation néonatale.

Bien que cela ne figure pas dans le cahier des charges national, la plupart des programmes actuels dépistent les surdités unilatérales et bilatérales. La prise en charge des enfants sourds unilatéraux a un intérêt à la fois pour optimiser le statut auditif de l'enfant, prévenir les surdités controlatérales (vaccinations, épisodes infectieux, audio traumatismes), et surveiller une éventuelle bilatéralisation (CMV, certaines surdités génétiques) (38–40) .

### f. Les perdus

Du fait de la date d'extraction, pour les enfants nés au 1er semestre 2017, les chiffres sur les enfants perdus n'ont pu être considérés que jusqu'à l'étape « perdus avant T3 ou CEAE ».
Dans notre étude, en 2016, 0,38 % des nouveau-nés ayant bénéficié d'un test étaient perdus. Ils représentaient 0,62 % des nouveau-nés légalement éligibles. Le taux global de perdus avant l'adressage en CEAE baissait significativement entre 2016 et 2017, de 0,27 % à 0,19 %.
Ces chiffres peuvent sembler assez bas, néanmoins on peut les considérer sous un autre angle, en observant que le taux de perdus était de 7,73 % en 2016 parmi les enfants dépistés à risque, c'est à dire avec retest ou T3 non concluant. De même, parmi les 295 enfants perdus nés en 2016, 198 étaient des enfants avec dépistage positif au retest. Le fait que l'URPHE ne dispose pas d'information sur l'issue du DNS chez ces enfants ne signifie pas une absence de prise en charge. Il est possible que les parents se soient dirigés vers des ressources locales pour effectuer les examens spécialisés et une éventuelle prise en charge, hors centre expert. D'autre part, les résultats des tests sont tracés sur le carnet de santé et les enfants peuvent être « rattrapés » au cours des examens médicaux de routine ultérieurs. Une information



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

spécifique a été délivrée en RA en 2015 aux professionnels de santé dans ce sens [Annexe 12].

Ces taux de perdus en RA étaient également beaucoup moins élevés que ceux rapportés aux USA, dans un contexte de système de santé très différent du nôtre. En effet, les données du CDC de 2014 indiquaient 34,4 % de perdus parmi les enfants ayant un dépistage non concluant, et 0,56 % parmi les enfants ayant bénéficié du dépistage (36,41). Ces taux de perdus parmi les enfants dépistés à risque avaient bien diminué les premières années après la mise en place du protocole de dépistage (2007) mais évoluaient beaucoup moins depuis 2012 (42,43). Une étude comparant les perdus entre les années 2006 et 2012 retrouvait des taux de perdus respectivement à 47,7 % et 35,9 % puis pour 2013 et 2014 à 32,15 % et 34,4 % (36,41–43).

Les facteurs explicatifs rapportées aux USA étaient le refus familial de poursuivre les investigations, l'absence de réponse de la famille malgré contact pour relance, l'impossibilité de contacter la famille, le décès de l'enfant, le déménagement ou des enfants nés dans un Etat qui n'était pas leur lieu de résidence, l'impossibilité de poursuivre pour raison médicale ou inconnu (41).

Nous ne disposions pas d'information sur les causes de ces ruptures dans les parcours en RA. Parmi les enfants perdus de vue nés en 2016, nous relevions cependant une proportion élevée d'enfant perdus qui avaient été dépistés à risque (67 % parmi les enfants ayant bénéficié du DNS). Le cahier des charges régional prévoit une procédure pour limiter les perdus de vus : en cas de 1$^{er}$ RV en CEAE non honoré, contact téléphonique des parents ou courrier fixant un 2$^{nd}$ RV. En cas de 2$^{nd}$ RV non honoré, un nouveau courrier est adressé à la famille, ainsi qu'une copie au médecin traitant et à toute personne pouvant sensibiliser la famille sur l'importance de la consultation, et notamment les services de PMI. Pour ce faire, un paragraphe a été ajouté dans le document de confirmation de RV en CEAE donné aux parents, précisant : « Nous vous informons que si vous n'avez pas présenté votre enfant à 2 rendez-vous proposés, un courrier vous sera adressé, vous invitant à recontacter vous-même notre service. Une copie de ce courrier sera adressée au référent de la maternité où vous avez accouché, à votre médecin traitant, et à toute personne pouvant vous sensibiliser à l'importance de ce dépistage. ». Ce texte contribue à l'information parentale, toutefois, l'absence d'autorisation explicite des parents pour



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

transmettre des informations concernant la santé de leur enfant à un tiers professionnel, peut poser question.

Pour les enfants perdus en cours d'étape diagnostique nés en 2016, et pour lesquels les informations étaient disponibles, nous retrouvions environ 50 % des enfants perdus avec test non concluant en bilatéral. Ces données présentaient néanmoins un biais car certains enfants avec diagnostics non fixés pouvaient être comptabilisés parmi les perdus.

On notait pour 2016 et 2017 des taux de perdus supérieurs chez les enfants transférés par rapport aux enfants non transférés, de même que dans la série de Haute-Normandie (35). Là encore, la prise en charge lourde chez beaucoup de ces enfants peut expliquer des pertes plus importantes, avec un DNS passant au second plan, cela malgré le risque plus élevé de surdité dans cette population.

Un des autres problèmes concernant les enfants transférés était le nombre de perdus avant la réalisation du DNS (enfant n'ayant pas bénéficié du DNS ou pour lequel les informations ne sont pas parvenues à l'URPHE). Ce chiffre était de plus en augmentation entre 2016 et 2017, passant de 1,81 % à 2,57 % de cette population, alors qu'on se serait attendu à une amélioration devant la bonne implantation du DNS et l'accent mis sur la formation du personnel. Le décalage dans la date de réalisation du DNS, au terme en âge corrigé pour les enfants prématurés, donc à distance de la naissance, avec l'envoi des résultats de DNS dissocié de l'envoi du buvard pour tests sanguins, peut en partie expliquer ces oublis de réalisation du DNS, ou de traçabilité à destination de l'URPHE.

Aux USA, selon les données 2014 du CDC, le taux d'enfants n'ayant pas bénéficié du DNS, hors décès et refus était de 1,55 %. Dans notre étude, ce taux était largement inférieur, à 0,23 % pour 2016. Ce chiffre était plus élevé parmi les enfants transférés, qui nécessiteraient une attention particulière en RA.

Malgré les freins et les dispositifs mis en place, diminuer les perdus de vus avant ou en cours de DNS constitue en RA un objectif fort d'amélioration du programme.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

### g. Les enfants nés dans le cadre d'organisations atypiques de la naissance

Les maternités de RA tentent de répondre aux demandes des usagers en proposant l'ouverture de leur plateau technique aux sages-femmes libérales pour l'accouchement de leurs patientes. Les enfants nés dans ce cadre devraient bénéficier du DNS comme les autres : les réseaux ont fortement suggéré que les conventions liant les sages-femmes libérales aux maternités pour l'ouverture de plateau technique comportent la pratique des tests par les maternités. Dans ce cas, les parents reviennent en ambulatoire, à partir de 36 heures de vie pour effectuer le test auditif.

Les enfants nés dans le cadre d'accouchements à domicile (AAD) accompagnés par des sages-femmes libérales sont dans une situation plus difficile. La proposition du DNS doit être effectuée par la sage-femme libérale, mais il appartient à celle-ci de passer convention le cas échéant avec un établissement de santé qui accepterait de pratiquer les tests (sans cotation). En pratique, cela est difficile, et les réseaux proposent une alternative avec la pratique de tests dans un cadre libéral par des médecins ORL (équipés d'appareils permettant le dépistage par OEAA voire PEAA), ou pédiatres libéraux (équipés d'OEAA). Les données recueillies dans l'étude sont probablement très incomplètes et un renouvellement de l'information auprès des sages-femmes libérales pratiquant les AAD serait justifié [Annexe 12].

### h. Les questions auxquelles le travail ne répond pas

La méthodologie de ce travail ne permet pas de calculer la sensibilité ni la spécificité des tests de dépistage de la surdité pratiqués en RA.
Nous pouvons uniquement déduire de nos résultats la valeur prédictive positive d'un dépistage positif dans notre population d'enfants testés en 2016 (que ce soit après retest ou T3). Celle-ci est donc de 6,91 %.
De nombreux champs n'ont pas été explorés dans ce travail.
Nous n'avons pas recueilli d'informations sur les étiologies des surdités diagnostiquées, ni sur la prise en charge des enfants diagnostiqués au-delà de l'étape diagnostique. De nouvelles études pourraient s'intéresser aux modalités



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

thérapeutiques et éducatives de ces enfants, à leur évolution développementale et à leur insertion scolaire future.

Nous n'avons pas cherché à explorer les conséquences organisationnelles sur les prises en charge, de diagnostics de surdité rendus plus précoces par le dépistage néonatal. Les offres de soin régionales des enfants diagnostiqués sourds dans les premiers mois de vie sont-elles adaptées et suffisantes ? Et cela aussi bien en termes de structures institutionnelles (SAFEP, CAMSP spécialisés...) que de professionnels libéraux orthophonistes spécialisés, audio-phonologistes pour tout-petits … et d'acteurs du monde éducatif et social. Quels soutiens parentaux sont aujourd'hui disponibles et mobilisables ?

De même, un réel état des lieux du DNS nécessiterait de s'intéresser au versant « usagers ». Au-delà du suivi du taux de refus, quelle est l'appropriation et le vécu du DNS par les parents ? Quel peut être l'impact de tests répétés à plusieurs reprises en maternité ou dans les semaines suivant la sortie ? Quel peut être l'impact d'une information aux parents d'un test non concluant, dont l'issue sera finalement le plus souvent la confirmation d'une audition normale, mais après plusieurs semaines voire plusieurs mois. Une approche qualitative de type patient-traceur pourrait trouver ici sa place. Les parents représentants d'usagers n'ont été sollicités dans le cadre du projet que pour l'élaboration de la plaquette d'information. On peut regretter qu'ils n'aient pas été inclus formellement dans le groupe de travail régional.

Notre travail ne fournit aucune donnée sur l'évolution des enfants dépistés avec tests ou retests concluants en maternité ou adressés en CEAE avec une issue d'audition considérée finalement normale. En effet, plusieurs études montrent que le dépistage néonatal n'identifie pas tous les cas de surdité, avec à la fois des faux négatifs et des surdités qui peuvent apparaitre ou évoluer après la période néonatale (infections bactériennes et virales, traumatismes crâniens, médicaments ototoxiques, syndromes génétiques) (43). Une étude anglaise retrouvait en 2002 une prévalence de 1,51 ‰ surdités permanentes, chez 35 668 enfants en âge scolaire, dont 95 % avaient bénéficié d'un dépistage néonatal de la surdité 10 ans auparavant. Les auteurs insistent sur la nécessité d'un suivi auditif chez tous les enfants, même ayant bénéficié du DNS (44). Dans une étude de 2016, Holzinger and all retrouvait une prévalence de la surdité bilatérale de 2,2 % en âge scolaire, ce qui leur fait suggérer la pertinence de la mise en place d'un nouveau dépistage à l'entrée à l'école (45). En France, les dépistages sensoriels font partie de l'examen médical de petite section



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

maternelle, confié aux puéricultrices ou médecins de PMI. Néanmoins, cet examen de santé est loin d'être exhaustif (46,47) [Annexe 12].

Ainsi, la mise en œuvre du programme de dépistage néonatal ne doit pas modifier la surveillance pédiatrique de l'acquisition du langage, la surveillance de l'oreille moyenne, et les tests cliniques aux âges-clé. L'information des parents et des professionnels sur l'importance de ce suivi doit être maintenue. Le pédiatre libéral reste un pilier de cette surveillance par l'observation du développement psychomoteur, l'attention portée aux signes d'appel rapportés par les parents, la réalisation des tests auditifs aux âges clés (Sensory Baby Test, voix chuchotée, Audiométrie) et des tests du langage (DPL3, ERTL4…) ainsi que la surveillance de l'apparition de facteurs de risque (infections, traumatismes…). Cette pléiade d'outils doit lui permettre de rester vigilant et d'adresser l'enfant vers un ORL afin de réévaluer l'audition en cas de signes d'alerte. Il a également un rôle d'éducation à la santé et de prévention (audio-traumatismes …).

Enfin, l'aspect médico-économique n'a pas été ici abordé.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Conclusion

Quatre ans après la publication en France de l'arrêté définissant ce programme de santé publique, le DNS fonctionne de façon satisfaisante en RA. Les objectifs nationaux et régionaux d'exhaustivité sont largement dépassés.

Malgré ces résultats encourageants, des marges de progression subsistent pour le choix des tests utilisés en maternité, la traçabilité et la diminution des taux d'enfants perdus aux différentes étapes du dépistage et notamment les enfants perdus à l'étape diagnostique, par définition à plus haut risque de surdité. Une attention particulière doit être portée aux enfants transférés à la naissance.

La traçabilité et l'évaluation du DNS nécessite une approche prenant en compte la complexité du circuit de soin des différentes étapes de ce dépistage. L'organisme en charge du dépistage néonatal dans la région était le mieux placé pour assurer efficacement cette mission.

Nous portons l'hypothèse que les modalités de conduite du projet DNS en RA ont largement contribué à la réussite de celui-ci.

Sous l'égide de l'ARS, la participation de différents acteurs dont les réseaux de périnatalité en charge de la formation des équipes et donc du lien procédure régionale / terrain, a favorisé une autonomie des professionnels dans la recherche de solutions innovantes permettant d'aider les familles. Le cahier des charges régional n'a pas été imposé avec un caractère figé, et la procédure a déjà évolué. La pratique d'un 3ème test automatisé différé dans le premier mois de vie, de plus en plus appropriée par les maternités, montre ici son intérêt en réduisant considérablement le taux d'adressage en CEAE, le nombre d'enfants adressés pour un diagnostic de surdité, et sans s'accompagner significativement de plus de perdus. Cette modalité de dépistage en 3 étapes devra toutefois être validée par des études à plus grande échelle et plus long terme.

Au-delà des comparaisons avec des séries internationales, la publication des résultats des différentes régions en France, auxquelles le législateur a laissé un degré de liberté notable via les ARS, et l'échange entre professionnels en charge du



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

DNS permettrait de comparer les approches et de partager les actions mises en œuvre en France pour lever les freins et améliorer les pratiques.

Des études complémentaires restent à mener, notamment en direction des usagers, aussi bien auprès de parents d'enfants dont les résultats de DNS étaient immédiatement concluants qu'auprès de parents inclus dans un processus de soin plus complexe, comprenant des contrôles et le recours en CEAE.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Liste des abréviations

| **Abréviations** | **Correspondance** |
|---|---|
| | |
| AAD | Accouchement à domicile (programmé) |
| AFDPHE | Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant |
| ARDEMME | Association Régionale pour le Dépistage et l'Etude des Maladies Métaboliques de l'Enfant |
| ARS | Agence Régionale de Santé |
| ASSR | Auditory Steady State Response |
| CAMSP | Centre d'action médico-sociale précoce |
| CEAE | Centre Expert de l'Audition de l'Enfant |
| CDC | Centre pour le contrôle et la prévention des maladies (USA) |
| CHU | Centre hospitalier universitaire |
| CMD | Catégorie majeure de diagnostic |
| CNIL | Commission nationale de l'informatique et des libertés |
| CPP | Centres périnataux de proximité |
| CRN | Commission Régionale de la Naissance |
| dB | Décibel |
| DGOS | Direction générale de l'offre de soins (Ministère de la Santé) |
| DNS | Dépistage néonatal de la surdité |
| Dr | Docteur |
| ENP | Enquête nationale périnatale |
| FIR | Fond d'Intervention Régional |
| GHS | Groupe homogène de séjours (PMSI) |
| Hz | Hertz |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

| | |
|---|---|
| LSF | Langue des Signes Française |
| NS | Non significatif |
| OEAA | Oto-Émission Acoustique Automatisée |
| ORL | Oto-Rhino-Laryngologiste |
| PEAA | Potentiel Évoqué Acoustique Automatisé |
| PMI | Protection Maternelle Infantile |
| PMSI | Programme de médicalisation des systèmes d'information |
| Pr | Professeur |
| RA | Rhône-Alpes (ancienne région) |
| RP2S | Réseau Périnatal des 2 Savoie |
| RPAI | Réseau Périnatal Alpes Isère |
| RSP | Réseaux de périnatalité |
| RSPA | Réseau de Sante Périnatal d'Auvergne |
| RV | Rendez-vous |
| SAFEP | Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce |
| T3 | Troisième test de dépistage néonatal différé après la sortie dans le cadre du DNS |
| URPHE | Union Régionale pour la prévention des Handicaps de l'Enfant |
| USA | Etats-Unis d'Amérique |



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Bibliographie


1. (Inserm) I national de la santé et de la recherche médicale. Santé de l'enfant : Propositions pour un meilleur suivi [Internet]. Les éditions Inserm ; 2009 [cité 4 avr 2017]. Disponible sur : http://www.ipubli.inserm.fr/handle/10608/90#here

2. HAS. ÉVALUATION DU DÉPISTAGE NEONATAL SYSTÉMATIQUE DE LA SURDITÉ PERMANENTE BILATÉRALE. 2007 janv p.136.

3. Sharma A, Nash AA, Dorman M. Cortical development, plasticity and re-organization in children with cochlear implants. J Commun Disord. 1 juill 2009;42(4):272‑9.

4. Karmiloff K, Karmiloff-Smith A. Comment les enfants entrent dans le langage. Retz. 2013.

5. Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. N Engl J Med. 2006;354(20):2131–2141.

6. Morlet T, Collet L, Duclaux R, Lapillonne A, Salle B, Putet G, et al. Spontaneous and evoked otoacoustic emissions in pre-term and full-term neonates: is there a clinical application? Int J Pediatr Otorhinolaryngol. nov 1995;33(3):207‑11.

7. Cahier des charges de la région Auvergne-Rhône-Alpes relatif au programme de vérification de l'audition des nouveau-nés [Internet]. (ARS Rhone Alpes Auvergne). Disponible sur : http://www.rp2s.fr/wp-content/uploads/DNS-CahierCharges-V2_Juill2016.pdf

8. Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale [Internet]. Disponible sur : https://www.legifrance.gouv.fr/eli/arrete/2012/4/23/ETSP1210025A/jo

9. Ministère des affaires sociales et de la sant. Circulaire DGOS/R1 no 2013-144 du 29 mars 2013 relative à la campagne tarifaire 2013 des établissements de santé [Internet]. Mars, 2013. Disponible sur : http://solidarites-sante.gouv.fr/fichiers/bo/2013/13-05/ste_20130005_0000_0058.pdf




BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

10. Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale [Internet]. Disponible sur: https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000029754753

11. Gabbard S, Northern J, Yoshinaga-Itano C. Hearing Screening in Newborns Under 24 Hours of Age. Semin Hear. nov 1999;20(04):291‑304.

12. Lemons J, Fanaroff A, Stewart EJ, Bentkover JD, Murray G, Diefendorf A. Newborn Hearing Screening: Costs of Establishing a Program. J Perinatol. 27 févr 2002;22(2):120‑4.

13. Vilain A. Les maternités en 2010 et leur évolution depuis 2003. 2011;132.

14. Goulet V, Doncarli A. Proposition suite à la réunion des ARS sur le dépistage de la surdité néonatale en France. 2015 déc.

15. INSERM, DREES. Enquête nationale périnatale Rapport 2016 : Les naissances et les établissements - Situation et évolution depuis 2010. 2016 p. 10.

16. Xoinis K, Weirather Y, Mavoori H, Shaha SH, Iwamoto LM. Extremely low birth weight infants are at high risk for auditory neuropathy. J Perinatol. nov 2007;27(11):718‑23.

17. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. PEDIATRICS. 1 oct 2007;120(4):898‑921.

18. Martínez-Pacheco MC, Ferrán de la Cierva L, García-Purriños FJ. Delayed Diagnosis of Childhood Deafness: The Value of False Negatives in the Programme for Early Detection of Neonatal Hearing Loss. Acta Otorrinolaringológica Esp. :324‑9.

19. Eavey RD. Abnormalities of the neonatal ear: otoscopic observations, histologic observations, and a model for contamination of the middle ear by cellular contents of amniotic fluid. The Laryngoscope. janv 1993;103(1 Pt 2 Suppl 58):1‑31.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

20. Callison DM. Audiologic evaluation of hearing-impaired infants and children. Otolaryngol Clin North Am. déc 1999;32(6):1009‑18.

21. Doyle KJ, Rodgers P, Fujikawa S, Newman E. External and middle ear effects on infant hearing screening test results. Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg. avr 2000;122(4):477‑81.

22. Olsha M, Newmark M, Bresloff I, Feinmesser R, Attias J. Otological evaluation of newborns who failed otoacoustic emission screening. J Basic Clin Physiol Pharmacol. 1999;10(3):191‑200.

23. Stewart DL, Mehl A, Hall JW, Thomson V, Carroll M, Hamlett J. Universal newborn hearing screening with automated auditory brainstem response: a multisite investigation. J Perinatol Off J Calif Perinat Assoc. déc 2000;20(8 Pt 2):S128-131.

24. Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, Bartosiewicz C, Diamond BE. Newborn hearing screening in the NICU : profile of failed auditory brainstem response/passed otoacoustic emission. Pediatrics. oct 2005;116(4):933‑8.

25. Bubbico L, Tognola G, Grandori F. Evolution of Italian Universal Newborn Hearing Screening Programs. Ann Ig Med Prev E Comunità. 30 mars 2017;(2):116–122.

26. Summary of 2014 National CDC EHDI Data [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention ; Disponible sur : https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2014-data/2014_ehdi_hsfs_summary_h.pdf

27. van Dommelen P, van Straaten HLM, Verkerk PH, Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Ten-year quality assurance of the nationwide hearing screening programme in Dutch neonatal intensive care units. Acta Paediatr Oslo Nor 1992. août 2011;100(8):1097‑103.

28. Li P-C, Chen W-I, Huang C-M, Liu C-J, Chang H, Lin H-C. Comparison of Newborn Hearing Screening in Well-Baby Nursery and NICU : A Study Applied to Reduce Referral Rate in NICU. PLOS ONE. 29 mars 2016;11(3):e0152028.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

29. Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale | Legifrance [Internet]. [Cité 29 oct 2017]. Disponible sur : https://www.legifrance.gouv.fr/eli/arrete/2012/4/23/ETSP1210025A/jo

30. Bilan d'activité 2016 - Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant [Internet]. AFDPHE ; p. 110. Disponible sur : http://www.afdphe.org/sites/default/files/bilan_afdphe_2016.pdf

31. Loi n° 2005-102 du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées [Internet]. Disponible sur : https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000000809647

32. Dépistage de la surdité : Question posée à l'Assemblée nationale - Mme Marie-Line Reynaud [Internet]. Disponible sur : http://www.unapeda.asso.fr/article.php3?id_article=1674

33. UNAPEDA. Lettre à Mme La Ministre des Affaires Sociales et de la Santé, Mme Marisol Touraine [Internet]. 2012. Disponible sur : http://www.unapeda.asso.fr/IMG/pdf/lettre_Min_Sante_2012-09.pdf

34. Bosteels S, Vandenbroeck M, Van Hove G. Saving Deaf Children? Screening for Hearing loss as a Public-interest Case. J Bioethical Inq. mars 2017;14(1):109‑21.

35. Caluraud S, Marcolla-Bouchetemblé A, de Barros A, Moreau-Lenoir F, de Sevin E, Rerolle S, et al. Newborn hearing screening: analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. juin 2015;79(6):829‑33.

36. Summary of Diagnosis and Loss to Follow-up / Loss to Documentation [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention ; Disponible sur: https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2014-data/2014_LFU_Summary_Web_3.pdf

37. Summary of Infants Diagnosed Before 3 Months of Age i [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention ; Disponible sur : https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2014-data/Diag_2014_3Month_Web_C.pdf



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

38. Das VK. Aetiology of bilateral sensorineural hearing impairment in children : a 10 year study. Arch Dis Child. janv 1996;74(1):8‑12.

39. Rawlinson WD, Boppana SB, Fowler KB, Kimberlin DW, Lazzarotto T, Alain S, et al. Congenital cytomegalovirus infection in pregnancy and the neonate: consensus recommendations for prevention, diagnosis, and therapy. Lancet Infect Dis. juin 2017;17(6):e177‑88.

40. Alzahrani M, Tabet P, Saliba I. Pediatric hearing loss: common causes, diagnosis and therapeutic approach. Minerva Pediatr. févr 2015;67(1):75‑90.

41. 2014 Summary of Reasons for No Diagnosis [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention ; Disponible sur : https://www.cdc.gov/ncbddd/hearingloss/2014-data/2014_LFU_Reasons_Web-D.pdf

42. Williams TR, Alam S, Gaffney M, Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Progress in identifying infants with hearing loss—United States, 2006-2012. MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 10 avr 2015;64(13):351‑6.

43. Nikolopoulos TP. Neonatal hearing screening : what we have achieved and what needs to be improved. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. mai 2015;79(5):635‑7.

44. Watkin PM, Baldwin M. Identifying deafness in early childhood: requirements after the newborn hearing screen. Arch Dis Child. 1 janv 2011;96(1):62‑6.

45. Holzinger D, Weishaupt A, Fellinger P, Beitel C, Fellinger J. Prevalence of 2.2 per mille of significant hearing loss at school age suggests rescreening after NHS. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. août 2016;87:121‑5.

46. La santé des enfants de 0-6 ans en Rhône-alpes [Internet]. Agence Régionale de Santé Rhône Alpes ; 2016 avr. Disponible sur: http://www.ors-rhone-alpes.org/pdf/Sante_enfants_0_6_ans_RA.pdf

47. Evaluation finale du Projet Régional de Santé Rhône-Alpes 2012-2017 [Internet]. Agence Régionale de Santé Auvergne Rhône Alpes ; 2017 mars. Disponible sur : http://www.prs-



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

rhonealpes.fr/fileadmin/Documents/Suivi_evaluation_finale/Synthese_RF_Eval_finale_PRS_RA.pdf



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# Annexes

## a. Annexe 1

| | Procédure mise en place du dépistage néonatal de la surdité dans le RP2S | | |
|---|---|---|---|
| RP2S | Réseau Périnatal des 2 Savoie | Classeur Protocoles | MAJ : 28 octobre 2015<br>4 pages<br>Rédaction : Coordination<br>Relecture : CEAE INJS |

### 1/ Objet, domaine d'application, organisation générale

Le dépistage de la surdité permanente néonatale (DNS) relève de l'**Arrêté du 23 Avril 2012**.
Tous les établissements autorisés à pratiquer l'obstétrique et la néonatologie ont l'obligation de mettre en place le dépistage, mais la vérification de l'audition n'est effectuée qu'avec le consentement des parents et n'a pas de caractère obligatoire pour eux.
L'objectif du DNS est la mise en place précoce des meilleures conditions pour favoriser le développement du langage et de la communication de l'enfant sourd au sein de sa famille. La première étape du dépistage consiste en une vérification de l'audition au cours du séjour en maternité par des méthodes objectives, non invasives. Les tests utilisés reposent sur 2 techniques : les oto-émissions acoustiques automatisées (OEA) ou les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA).

En Rhône Alpes, l'organisation repose sur un **Cahier des charges régional**, et fait intervenir :
- l'URPHE : en charge de la coordination du dépistage, du contrôle d'exhaustivité, du recueil des informations liées au dépistage et au suivi à 1 an de l'enfant dépisté sourd,
- les réseaux de périnatalité : en charge de la formation initiale des professionnels de santé et de la diffusion des protocoles auprès des maternités et des familles,
- les Centres Experts de l'Audition de l'Enfant (CEAE) : 4 centres pour la région : 3 CHU + l'INJS à Chambéry (voir Annexe 1), en charge de l'étape diagnostique chez les enfants repérés par le dépistage.

⇨ ***Chaque maternité et service de néonatologie doit communiquer à l'URPHE, à l'ARS, et au RP2S, le nom d'un ou plusieurs référents pour le dépistage de la surdité. Informer en cas de changements.***

### 2/ Définitions

- Le 1er examen de dépistage est appelé « TEST »
- Le second examen de dépistage (éventuel) est appelé « RE TEST »

### 3/ Equipement : type de matériel – techniques d'examens

- Il est vivement recommandé aux équipes des maternités de réaliser des PEAA qui permettent l'exploration des 2 types de surdité (d'origine cochléaire et neuronale).
- La séquence utilisant OEA puis PEAA pour re test est également admise en maternité, mais pas en néonatologie.
- Les tests par PEAA doivent être obligatoirement pratiqués en 1ère intention pour les enfants hospitalisés dans les services de néonatologie, en raison de la prévalence élevée des surdités rétro cochléaires.
- De même, les PEAA en 1ère intention sont recommandés en cas d'autres facteurs de risque notamment antécédents familiaux de surdité.

⇨ ***Chaque établissement a effectué son choix et évalué le coût des appareils (mixte OEA/PEAA ou PEAA avec ou sans consommables) selon le nombre de tests annuels à pratiquer. Il n'y a pas d'achat groupé régional.***

### 4/ Information aux parents

Une plaquette régionale a été réalisée avec la collaboration des ORL des centres de référence, des 4 réseaux, de l'URPHE et des usagers. Le RP2S prend en charge l'édition des plaquettes pour les 3 premières années (2016 compris), et les distribue dans les différentes maternités et services de néonatologie.

⇨ ***Chaque maternité et service de néonatologie peut personnaliser la plaquette avec le tampon du service.***

### 5/ Traçabilité

Les résultats des tests doivent être inscrits sur les cartons buvards Guthrie en respectant les consignes suivantes :
- noter les résultats du 1er test et du re test (si celui-ci a été nécessaire)
- utiliser un autre buvard si le test ne peut être réalisé en même temps que le prélèvement PCU-TSH… (ne jamais faire attendre un prélèvement sanguin)

Noter les résultats des tests dans le carnet de santé de l'enfant et le dossier médical de suites de couches ou néonatologie.
Noter le numéro d'accouchement sur le carnet de santé, à côté de la case prévue pour les tests auditifs.





BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Codage PMSI : ajouter le code **Z13.51** pour tout dépistage effectué.
Les bilans annuels sont effectués par l'URPHE et restitués à chaque service.

## 6/ Conduite à tenir en cas de test non concluant (voir logigramme Annexe 2)

Le second test (ou re test) doit être obligatoirement effectué avec un PEAA.

Si l'examen reste non concluant en **unilatéral** après 2 essais (c'est-à-dire un test et un re test dont 1 PEAA), il est possible de proposer un 3ème test (ou second re test) « à distance », c'est à dire entre 2 et 5 semaines de vie.
Modalités :

- il peut être effectué en maternité, en néonatologie ou en ORL
- il doit toujours utiliser des tests automatisés (pas de PEA classiques)
- Il doit être obligatoirement tracé sur un buvard Guthrie envoyé à l'URPHE
- si 3ème test non concluant : adressage enfant en CEAE (RV) et envoi Fiche n°1 à l'URPHE

Si l'examen reste non concluant en **bilatéral** après 2 essais (test et re test), il est impératif d'adresser l'enfant à un Centre Expert de l'Audition de l'Enfant (CEAE). Voir coordonnées ci-dessous en annexe 1.

En cas d'adressage en CEAE :
1 - prise de RV par la maternité ou le service de néonatologie auprès du CEAE choisi par les parents, et communication du RV aux parents. Chaque CEAE dispose d'une plaquette avec les informations pratiques, disponibles sur site RP2S - http://www.rp2s.fr/axes-thematiques/depistage-neonatal-surdite/
2 - remplissage de la Fiche URPHE N°1[1] par la maternité et envoi à l'URPHE (Grenoble)
3 - information délivrée aux parents par le pédiatre de maternité ou de néonatologie, et transmission au médecin qui suivra l'enfant
4 – explications aux parents du RV en CEAE : consultation spécialisée puis examens de l'audition (indolores mais nécessitant l'endormissement de l'enfant, prévoir : doudou, sucette, ou biberon si le bébé n'est pas allaité au sein)
5 – ne pas oublier le carnet de santé.

***⇨ Cette organisation pourra évoluer, avec d'éventuels partenariats explicites sous convention entre certains ORL et les CEAE dans les mois/années à venir.***

## 7/ Conduite à tenir si test non réalisé

- Si l'enfant est transféré, sorti précocement et oublié, décédé ou autre problème : adresser un "carton blanc" à l'URPHE en notant le motif de non réalisation
- Si refus parental : faire remplir aux parents la Fiche URPHE N°2[2]. Adresser à l'URPHE le carton + la Fiche URPHE N°2. Noter sur le carnet de santé « Test non effectué sur demande parentale ».

## 8/ Qui pratique les tests ?

- Les tests peuvent être réalisés par les auxiliaires de puériculture, les IDE ou IPDE, les sages-femmes, les médecins. Un nombre suffisant de professionnels doit être formé afin d'assurer la continuité du dépistage. Les services s'organisent à leur convenance.
- Dans tous les cas, le pédiatre chargé d'examiner l'enfant à la maternité donne aux parents les conclusions de la vérification de l'audition du nouveau-né. Le pédiatre de maternité est également sollicité pour compléter l'information aux parents qui le demandent, et pour les explications complémentaires en cas de refus de dépistage, ou en cas de facteur de risque. Il en est de même pour les enfants hospitalisés en néonatologie.

## 9/ Situations particulières

Lorsque les tests (ou re tests) n'ont pas pu être effectués avant la sortie (sortie avant la 36ème heure de vie, panne de l'appareil ou toute autre circonstance), et hors refus parental du dépistage, il incombe à la maternité ou au service de néonatologie d'organiser le dépistage avant le 28ème jour de vie en ambulatoire (pas de facturation possible dans ce cas).

## 10/ Formation du personnel

Le RP2S est à la disposition des équipes pour des formations sur site, afin d'expliquer ce qu'est la surdité de l'enfant, la vérification de l'audition à la naissance, les modalités pratiques du dépistage, ce que signifie un test concluant ou non et les messages à délivrer aux parents. Ces formations sont gratuites pour tous les établissements de santé du RP2S.
La formation technique "pratique" de chaque appareil est à la charge du fournisseur du matériel (comme pour les autres dispositifs médicaux).

***⇨ Chaque service est invité à contacter le secrétariat du réseau pour programmer cette formation.***

[1] FICHE N°1 : Orientation d'un nouveau-né en cas de test d'audition non concluant
[2] FICHE N°2 : Fiche refus parental du dépistage néonatal de la surdité



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## Annexe 1 Coordonnées utiles

### Centres Experts de l'Audition de l'Enfant (CEAE) en Rhône-Alpes

| | | | |
|---|---|---|---|
| Chambéry-Cognin | Consultation d'audiologie infantile INJS (Institut National des Jeunes Sourds, en convention avec les CEAE de Lyon et Grenoble) | **Dr Anne RIVRON** | **Secrétariat :** Tél : **04 79 68 61 07**<br>*Ouvert de 9h à 12h et de 13h30 à 16h30 lundi, mardi, jeudi, vendredi.*<br>Si non réponse : **04 79 68 79 12** (ligne directe)<br>**Les enfants seront reçus les lundis et vendredis :**<br>Consultation d'audiologie infantile<br>33 Route de l'Epine<br>73160 COGNIN<br>Durant WE ou petites vacances, laisser un mail au ceae@injs.fr |
| Grenoble | CEAE –<br>Service d'ORL – CHU Grenoble | **Dr Joëlle TROUSSIER**<br>Dr Alice HITTER<br>Dr Jean-Pierre TROUILLON<br>Dr Anne RIVRON<br>Pr Sébastien SCHMERBER | Tél : **04 76 76 68 40** (ligne directe pour professionnels)<br>*Horaires de la permanence téléphonique :*<br>*Du lundi au vendredi, de 9h à 11h30*<br>*Mail :* accueilORL@chu-grenoble.fr<br>**Les enfants seront reçus :**<br>HÔPITAL SITE NORD<br>Bâtiment A. Michallon. 6ème étage<br>Boulevard de la Chantourne<br>38700 La Tronche<br>Adresse postale : BP 217<br>38043 Grenoble Cedex 09 |
| Lyon | CEAE des hôpitaux de Lyon –<br>Service d'Audiologie et d'Explorations Oro-faciales<br>Hôpital Femme Mère Enfant - Bron | Pr Hung THAI-VAN<br>Pr Eric TRUY<br>Dr. G. LINA-GRANADE<br>Dr. H. APRUZZESE<br>Dr. S. AYARI<br>Dr. X. PERROT<br>Dr. E. IONESCU<br>Dr. A. BASCOUL | Tél : **04 27 85 54 90** (ligne directe)<br>*Horaires de la permanence téléphonique :*<br>*Du lundi au vendredi : 9h00 - 12h00 et 13h30 - 16h00*<br>**Les enfants seront reçus sur 2 sites :**<br>- GROUPEMENT HOSPITALIER EST Hôpital Femme Mère Enfant<br>59 Bd Pinel - 69677 BRON Cedex<br>- GROUPEMENT HOSPITALIER EDOUARD HERRIOT<br>Pavillon U - 9437 LYON Cedex 03 |
| St Etienne | CEAE –<br>Service d'ORL - CHU Saint Etienne | Dr Sandrine ROY<br>Pr PRADES | Tél : **04 77 82 93 93** (ligne directe)<br>42055 Saint Etienne Cedex 2 |

### ORL libéral participant au dépistage, et pratiquant les tests PEAA et OEA

(pour tests et/ou re tests – cabinet sur le secteur de Chambéry)
Dr Edouard Chauvet, Médipôle de Savoie - Avenue des Massettes - 73190 Challes-les-Eaux
Tél : 04 79 26 84 96 Mail : e.chauvet@medipole-de-savoie.fr

### URPHE site Grenoble

Tél : 04 76 76 58 95

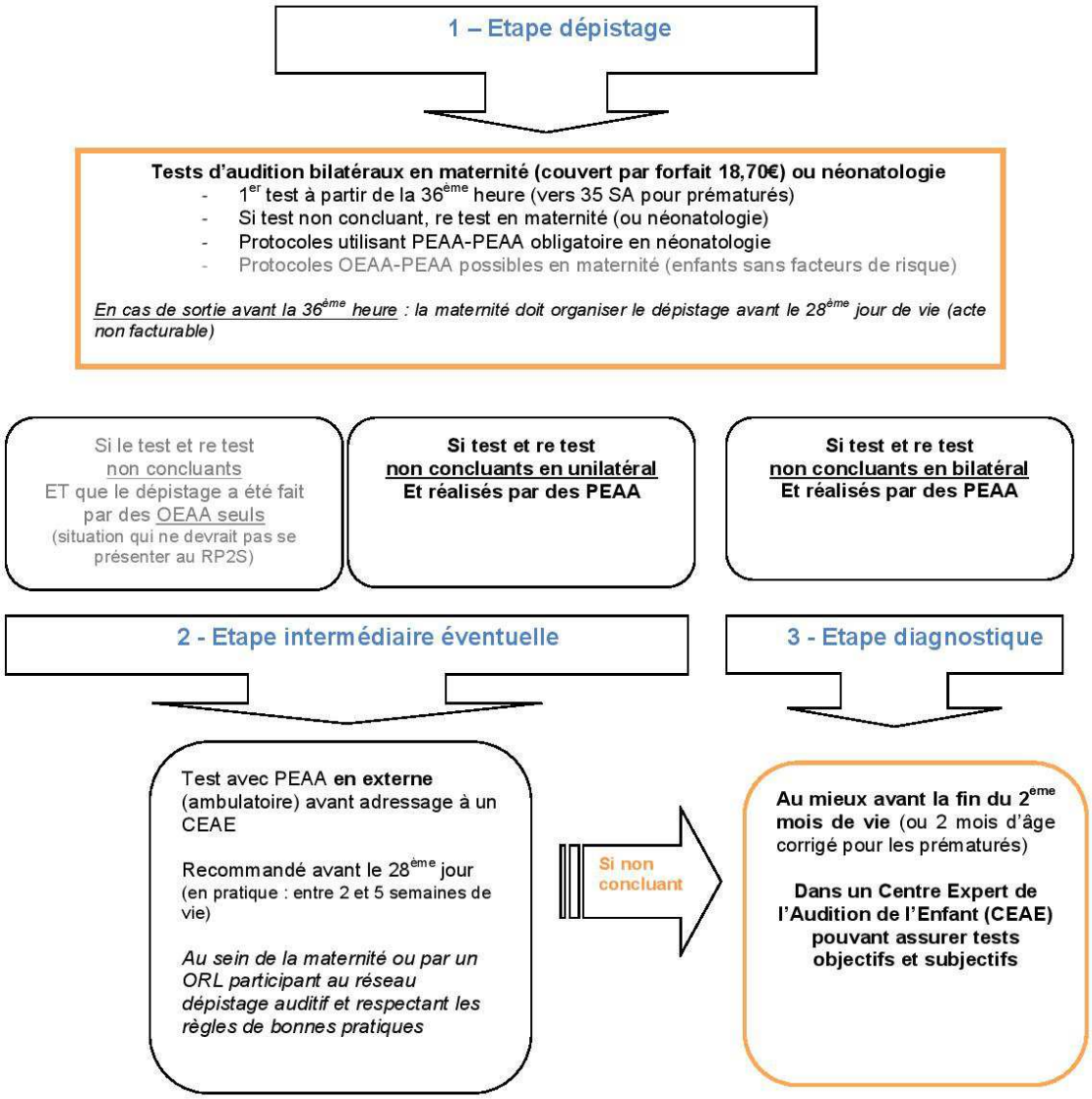
### RP2S

Tél : 04 79 68 40 28 Mail : rp2s@ch-chambery.fr
Site : **www.rp2s.fr** / menu par thèmes / dépistage néonatal surdité
Lien vers la page : http://www.rp2s.fr/axes-thematiques/depistage-neonatal-surdite/



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## Annexe 2 Logigramme








BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## b. Annexe 2

RÉSEAU PÉRINATAL DES 2 SAVOIE — MISE À JOUR : 9 JUILLET 2014

# PROGRAMME DE FORMATION
# « Mise en place du dépistage de la surdité en maternité ou en néonatologie »

proposé par le Réseau Périnatal des 2 Savoie

Déclaration d'activité enregistrée sous le numéro 82 73 01121 73 auprès du Préfet de la région Rhône-Alpes

Une formation gratuite sur site, financée par l'ARS Rhône Alpes

☑ **Equipe de formateurs :** chaque session est animée par 2 professionnels ORL et pédiatres

☑ **Public :** tous les professionnels de maternité ou néonatologie des établissements du RP2S concernés par le dépistage de la surdité : auxiliaires de puériculture, IDE, IPDE, sages-femmes, pédiatres

☑ **Groupes** de 20 personnes maximum

☑ **Durée :** de 1h00 à 2h00, au choix des établissements

☑ **Responsable du programme :**
Dr Catherine DURAND, pédiatre coordination

☑ **Programme :**

- Comment fonctionne l'audition ?
  La surdité de l'enfant (niveaux anatomiques, intensité, causes, retentissements) ; le développement du langage
- Pourquoi dépister ? Les enjeux du dépistage ;
  la prise en charge des enfants sourds
- L'organisation régionale du dépistage et
  les Centres Experts de l'Audition de l'Enfant
- La pratique en maternité :
  - vérification de l'audition
  - signification d'un test non probant
  - information des parents, refus de dépistage
  - orientation en cas de tests non probants en maternité
  - traçabilité, utilisation des documents URPHE
  - rôle du pédiatre de maternité

☑ **Modalité de validation :** attestation de présence



Un test de dépistage de la surdité pour tous les nouveau-nés en maternité.

**Attention**

**Le réseau périnatal ne prend pas en charge la formation technique de manipulation des apparells**

RP2S – Centre hospitalier – BP 31125 – 73011 CHAMBERY Cedex
Tél : 04 79 68 40 28 – Fax : 04 56 80 82 40 – rp2s@ch-chambery.fr
www.rp2s.fr



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## c. Annexe 3



**Vous avez encore des questions ?**

Cette brochure ne remplace pas les informations qui peuvent vous être données par votre médecin ou les professionnels qui s'occupent de votre enfant.

Vous pouvez retrouver les points de repère du développement de l'enfant (langage et communication) dans son **carnet de santé.** Les examens de santé systématiques du nourrisson et de l'enfant sont des rendez-vous importants pour le suivi de son développement.

**À tout moment, si vous avez des doutes au sujet de l'audition de votre enfant, n'hésitez pas à en parler à votre médecin de famille, votre pédiatre ou le spécialiste ORL.**

Union Rhône-Alpes pour la Prévention des Handicaps de l'Enfant

L'U.R.P.H.E. est chargée de la coordination du dépistage de la surdité à la naissance.

**04 27 85 65 28 www.urphe.org**

En collaboration avec les réseaux de santé périnatale de Rhône-Alpes :

Avec la participation de votre maternité :

Dépliant d'information réalisé avec le soutien de l'ARS



# Un test de dépistage de la surdité pour tous les nouveau-nés en maternité.

## Pourquoi tester l'audition de votre enfant ?

La surdité touche environ 1 enfant sur 800.

**Un diagnostic précoce des troubles de l'audition rend possible une prise en charge rapide et adapté de l'enfant.**
Cela lui permettra, en communiquant avec son entourage, de se développer au mieux.

**La réalisation d'un test de dépistage à la naissance est le seul moyen de repérer précocement les enfants à risque de surdité.**

## Réglementation

*L'organisation du dépistage de la surdité à la naissance a été rendue obligatoire en France (arrêté du 23 avril 2012) et se met en place dans toutes les maternités. Que vous accouchiez dans un établissement public ou privé, ce dépistage est gratuit.*

## Comment vérifier l'audition d'un nouveau-né ?

**Par un test simple, rapide, sans danger et indolore.**

Ce test est effectué durant votre séjour à la maternité dans le calme et de préférence lorsque votre enfant dort ou somnole.

S'il y a dans votre famille des problèmes de surdité, informez-en l'équipe de la maternité.

**Avec votre accord, nous allons vérifier durant votre séjour à la maternité l'audition de votre enfant.**

**Le pédiatre de maternité est là pour répondre à vos questions.**

## Que signifient les résultats de ce test ?

- ***Si la réponse est concluante,***
  *cela confirme que votre enfant entend bien au moment du test.*
- ***Si l'appareil n'enregistre pas les réponses attendues***
  *un deuxième test sera effectué à la maternité.*
- ***Si le résultat du 2ème test n'est pas concluant***
  ***cela ne signifie pas nécessairement que votre enfant soit sourd mais un contrôle devra être réalisé.***
  *La maternité vous orientera vers un Centre Expert de l'Audition de l'Enfant pour des compléments d'examens.*



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## d. Annexe 4

RP2S

institut national de jeunes sourds
c h a m b é r y

**CENTRE EXPERT DE L'AUDITION DE L'ENFANT DE L'INJS DE CHAMBERY**

Madame, Monsieur,

Suite au dépistage effectué à la maternité, votre enfant a rendez-vous au Centre Expert de l'Audition de l'Enfant de Chambéry pour effectuer des examens complémentaires qui permettront d'évaluer son audition.

Vous avez rendez-vous le _____/_____/_____ à _____h____mn

A l'INJS – 33 rue de l'Epine – 73160 COGNIN

Consignes :

Tous les examens sont indolores mais nécessitent l'endormissement de l'enfant :

- Veillez dans la mesure du possible, à tenir votre enfant éveillé si celui-ci se réveille dans l'heure qui précède le rendez-vous.
- Veillez à prévoir un biberon (chauffage possible sur place, allaitement possible, table à langer disponible).
- Veillez à apporter le doudou et/ou la sucette de l'enfant.
- Veillez à apporter le carnet de santé de l'enfant.
- Nous testerons aussi ses réactions aux sons avant ou après la phase de sommeil selon son état d'éveil à l'arrivée.

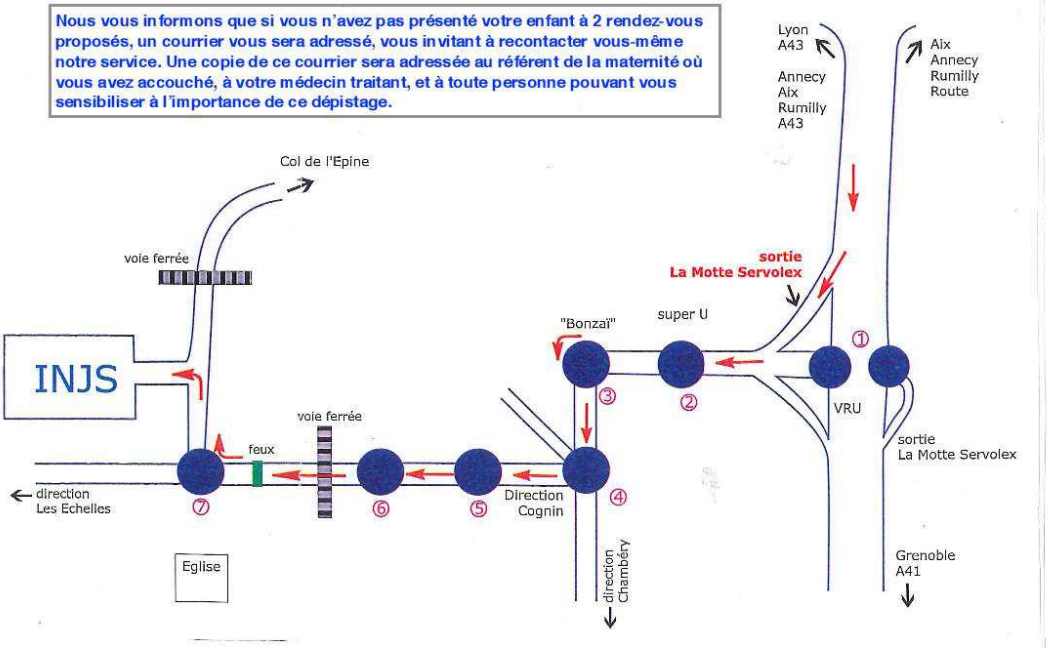
Si vous avez encore des questions ou devez modifier la date de rendez-vous, vous pouvez appeler le : **04 79 68 61 07**

En cas de non réponse successive merci de laisser votre demande par mail :

**ceae@injs.fr**

**Transport en commun :** En bus : Ligne N°4 Direction Cognin-Debussy. Arrêt Eglise-Cognin.

**Nous vous informons que si vous n'avez pas présenté votre enfant à 2 rendez-vous proposés, un courrier vous sera adressé, vous invitant à recontacter vous-même notre service. Une copie de ce courrier sera adressée au référent de la maternité où vous avez accouché, à votre médecin traitant, et à toute personne pouvant vous sensibiliser à l'importance de ce dépistage.**






BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## e. Annexe 5

# C.E.A.E - Centre Expert de l'Audition de l' Enfant

Madame, Monsieur,

Suite au dépistage effectué à la maternité, votre enfant a rendez-vous au Centre Expert de l'Audition de l'Enfant de Grenoble pour effectuer des examens complémentaires qui permettront d'évaluer son audition.

**Vous avez rendez-vous le _____/_____/_____ à _____h_____**

**Auprès du Docteur TROUSSIER**

***Au Service ORL– CHU de Grenoble –***
***6ème Etage unité G Hall Chartreuse - Bd de la Chantourne 38043 GRENOBLE Cedex 9***

Si vous avez encore des questions ou devez modifier la date de rendez-vous,
vous pouvez appeler le **04 76 76 56 56** ou laisser un message à **accueilORL@chu-grenoble.fr**

## CONSIGNES POUR L'EXAMEN

Tous les examens sont indolores mais nécessitent l'endormissement de l'enfant :

- Veillez **à tenir votre enfant éveillé, si toutefois, il dort à l'arrivée au chu, ne pas le réveiller, il est impératif qu'il dorme au moment de l'examen**,
- Veillez à prévoir un biberon (chauffage possible sur place, allaitement possible, table à langer disponible)
- Veillez à apporter le doudou et/ou la sucette de l'enfant
- Veillez à apporter le carnet de santé de l'enfant
- Nous testerons aussi ses réactions aux sons avant ou après la phase de sommeil selon son état d'éveil à l'arrivée

## LES FORMALITES

Merci de **vous présenter directement au bureau des admissions, 6ème étage Unité G avec**

- Votre carte d'identité ou Livret de famille
- Votre carte d'assuré social
- Votre prise en charge mutuelle

**ATTENTION** : A défaut de présentation de ces justificatifs, **le montant de la consultation et des soins sera à régler le jour même.**

## Accès au CHU (plan au dos)

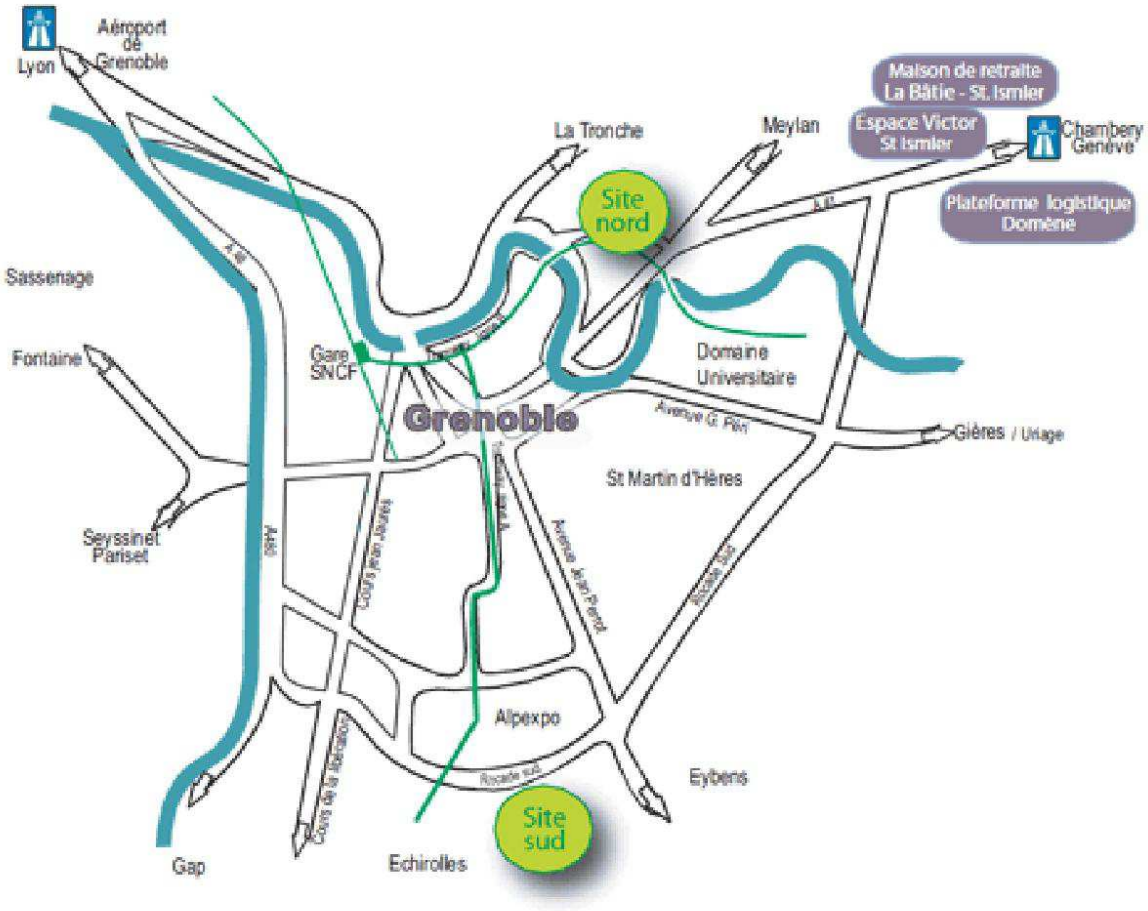
**Adresse : *Bd de la Chantourne 38043 GRENOBLE Cedex 9***

**Hôpital Nord (Michallon)**
Tramway : ligne B, arrêt "hôpital A. Michallon"

Bus Transisère : lignes 6020 - 2021 - 6550
Bus Tag : lignes 13 - 41 - 42 - 58 (flexo)



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)






BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## f. Annexe 6

**Centre Expert de l'Audition de l'Enfant de Lyon**
**Site de l'Hôpital Edouard Herriot**

Hospices Civils de Lyon

Madame, Monsieur,

Suite au dépistage effectué à la maternité, votre enfant a rendez-vous au **Centre Expert de l'Audition de l'Enfant de Lyon** pour effectuer des examens complémentaires qui permettront d'évaluer son audition.

Vous avez rendez-vous le |__|__| |__|__| |__|__|__|__| à |__|__| h |__|__| mn

à **l'Hôpital Edouard Herriot - Pavillon U - Service Audiologie et d'Explorations Orofaciales (rdc)**
**5 place d'Arsonval - 69437 Lyon Cedex 03**

**Consignes :**

Tous les examens sont indolores mais nécessitent l'endormissement de l'enfant :

- Veillez, dans la mesure du possible, à tenir votre enfant éveillé si celui-ci se réveille dans l'heure qui précède le rendez-vous
- Veillez à prévoir un biberon (chauffage possible sur place, allaitement possible)
- Veillez à apporter le doudou et/ou la sucette de l'enfant
- Veillez à apporter le carnet de santé de l'enfant

Si vous avez encore des questions ou devez modifier la date de rendez-vous, vous pouvez appeler le :

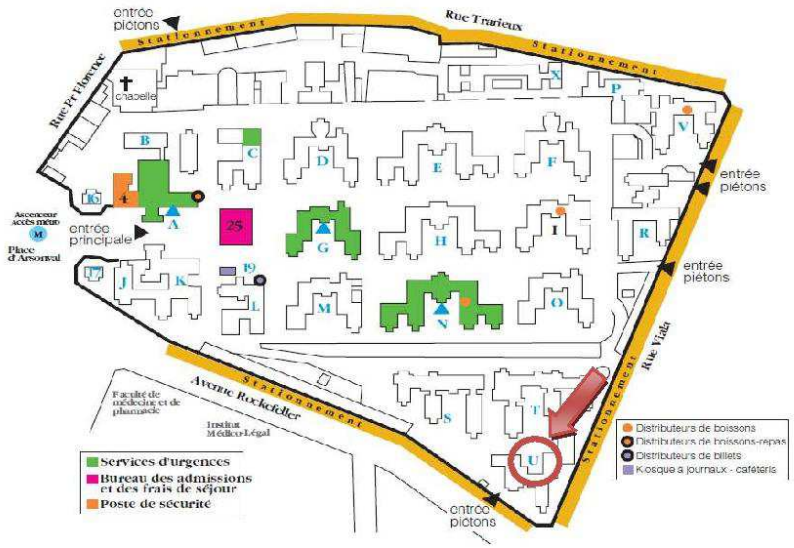
**04 27 85 54 90**

**En voiture**

- Vous arrivez du boulevard périphérique :
  Prendre direction BRON, sortir Hôpitaux EST et suivre les directions pour accéder aux établissements

- Vous venez de Paris :
  Passer le tunnel de Fourvière, traverser le pont Gallieni et prendre l'avenue Berthelot direction GRENOBLE.
  Prendre à gauche : Boulevard Jean XXIII et direction Hôpitaux EST. Au rond-point, Place d'Arsonval

**En transport en commun**




- En Bus
  Prendre le bus **C8** / **C16** / **C13** / **C22** / **C26** ou le **24** : arrêt Grange-Blanche
- En Métro
  Prendre le métro **D** : arrêt Grange-Blanche.
- En Tramway
  Prendre le tramway **T2** : arrêt Grange-Blanche.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## g. Annexe 7

**Centre Expert de l'Audition de l'Enfant de Lyon**
**Site de l'Hôpital Femme Mère Enfant**

Hospices Civils de Lyon

Madame, Monsieur,

Suite au dépistage effectué à la maternité, votre enfant a rendez-vous au **Centre Expert de l'Audition de l'Enfant de Lyon** pour effectuer des examens complémentaires qui permettront d'évaluer son audition.

Vous avez rendez-vous le |__|__| |__|__| |__|__|__|__| à |__|__| h |__|__| mn

à **l'Hôpital Femme Mère Enfant - 59 boulevard Pinel - 69677 Bron Cedex**
**Consultations de Pédiatrie du rez-de-chaussée**
**(emprunter la passerelle face à l'entrée principale et se présenter à l'accueil administratif juste après la passerelle).**

**Consignes :**

Tous les examens sont indolores mais nécessitent l'endormissement de l'enfant :

- Veillez, dans la mesure du possible, à tenir votre enfant éveillé si celui-ci se réveille dans l'heure qui précède le rendez-vous
- Veillez à prévoir un biberon (chauffage possible sur place, allaitement possible)
- Veillez à apporter le doudou et/ou la sucette de l'enfant
- Veillez à apporter le carnet de santé de l'enfant

Si vous avez encore des questions ou devez modifier la date de rendez-vous, vous pouvez appeler le :

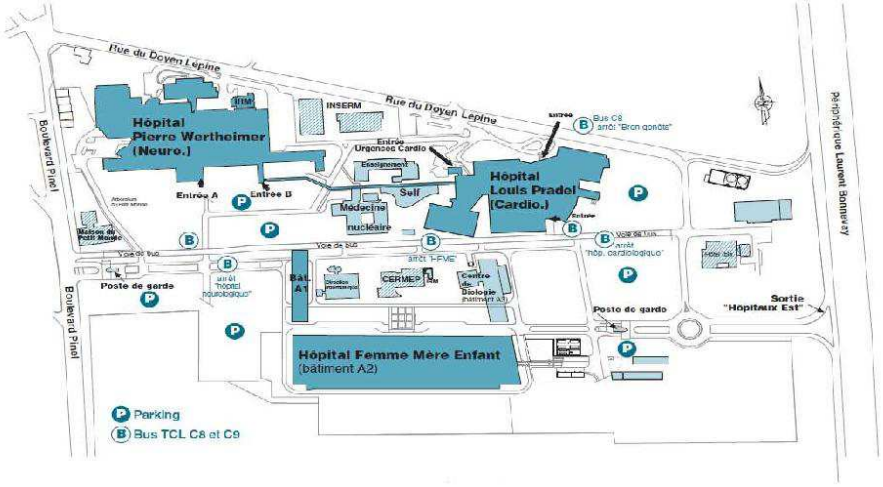
**04 27 85 54 90**

**En voiture**

- Vous arrivez du boulevard périphérique :
Prendre direction BRON, sortir Hôpitaux EST et suivre les directions pour accéder aux établissements

- Vous venez de Paris :
Passer le tunnel de Fourvière, traverser le pont Gallieni et prendre l'avenue Berthelot direction PART DIEU et Hôpitaux EST

**En transport en commun**




- En bus
Prendre la ligne **C8** depuis Grange Blanche : direction VAULX EN VELIN Résistance (arrêt H.F.M.E.)
Prendre la ligne **C9** depuis Bellecour - A. Poncet : direction HOPITAUX EST (arrêt H.F.M.E.)
- En Métro
Prendre le métro **D** et descendre à l'arrêt Grange-Blanche ; puis le bus **C8**
- En Tramway
Prendre le tram **T2** jusqu'à Grange-Blanche ; puis le bus **C8**



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## h. Annexe 8

*UNION RHONE-ALPES POUR LA PREVENTION DES HANDICAPS DE L'ENFANT*

# DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE

### FICHE N°1 : ORIENTATION D'UN NOUVEAU-NE EN CAS DE TEST D'AUDITION NON CONCLUANT

*A transmettre à l'URPHE par le service ayant réalisé le dépistage de l'audition accompagné du buvard*

**SERVICE AYANT REALISE LE TEST DE DEPISTAGE**

**Nom du Service :**

**Code du Service :**

**IDENTIFICATION DE L'ENFANT**

**Nom :** **Prénom :**

**Nom de la mère :**

**Date de naissance :** **Sexe :**

**N° Accouchement :**

**Médecin traitant :**

**CENTRE ORL DE CONFIRMATION**

**Etablissement :**

**Ville :**

**Date consultation :**

**OBSERVATIONS EVENTUELLES :**

Secrétariat U.R.P.H.E.
CHU de Grenoble Institut de Biologie et Pathologie DBTP
AUTORISATION 25153 38049 GRENOBLE CEDEX 9 Tél : 04.76.76.58.95 – Fax : 04.76.76.59.12



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# i. Annexe 9

*UNION RHONE-ALPES POUR LA PREVENTION DES HANDICAPS DE L'ENFANT*

**Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale**
**Art. 1er. –** Le dépistage précoce de la surdité permanente néonatale constitue un programme de santé au sens de l'article L. 1411-6 du code de la santé publique.
**Art. 2. –** Ce dépistage comprend :
1 : Un examen de repérage des troubles de l'audition, proposé systématiquement, avant la sortie de l'enfant de l'établissement de santé dans lequel a eu lieu l'accouchement ou dans lequel l'enfant a été transféré ;
2 : Des examens réalisés avant la fin du troisième mois de l'enfant lorsque l'examen de repérage n'a pas pu avoir lieu ou n'a pas permis d'apprécier les capacités auditives de l'enfant ;
3 : Une information des détenteurs de l'autorité parentale, le cas échéant, sur les différents modes de communication existants, en particulier la langue des signes française.

## REFUS PARENTAL DU DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE

Nous, soussignés, parents de l'enfant :

Nom : .....

Prénom : .....

Né(e) le : .....

A la maternité de : .....

N° d'accouchement : .....

Médecin traitant : .....

Après avoir bénéficié d'une information orale et écrite, précisant tout l'intérêt pour notre enfant de bénéficier du programme national de dépistage néonatal de la surdité, reconnaissons refuser que les tests de dépistage recommandés lui soient effectués.

Fait à : .....

Le : .....

| LE PERE | LA MERE |
|---|---|
| Nom : ..... | Nom : ..... |
| Prénom : ..... | Prénom : ..... |
| Signature : | Signature : |

**Document à archiver par la maternité**
**et double à adresser à l'URPHE accompagné d'un carton blanc.**

Secrétariat U.R.P.H.E.
CHU de Grenoble Institut de Biologie et Pathologie DBTP
AUTORISATION 25153 38049 GRENOBLE CEDEX 9 Tél : 04.76.76.58.95 – Fax : 04.76.76.59.12



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## j. Annexe 10

Réseau Périnatal des 2 Savoie
Association loi 1901 – Président : Dr Grégoire THERY

Chambéry, le 1er juillet 2015

A l'attention des professionnels réalisant des accouchements à domicile et en plateau technique

www.rp2s.fr

ACCUEIL ET GESTION ADMINISTRATIVE

Mme Carole MANUSE
Tél. : 04 79 68 40 28
Fax : 04 56 80 82 40
rp2s@ch-metropole-savoie.fr

COORDINATION

Mme Laurence ABRAHAM
laurence.abraham@ ch-metropole-savoie.fr
Dr Emmanuel DECROISETTE
emmanuel.decroisette@ ch-metropole-savoie.fr
Dr Catherine DURAND
cdurand.rp2s@free.fr
catherine.durand@ ch-metropole-savoie.fr

SUIVI DES ENFANTS VULNERABLES

SECRETARIAT
Mme Karine LACOSTE
Tél. : 04 79 96 59 93
devenirp2s@ ch-metropole-savoie.fr

NEUROPSYCHOLOGUE
Mme Evelyne VITTOZ
evelyne.vittoz@ ch-metropole-savoie.fr

PSYCHOLOGUE
Mme Joëlle DUCAT
joelle.ducat@ ch-metropole-savoie.fr

N° d'enregistrement DPC : 1483
N° de formation : 82 73 01121 73
Déclaration d'activité enregistrée auprès du préfet de la région Rhône-Alpes

Objet: mise en place du dépistage néonatal de la surdité

Madame, Monsieur, cher Confrère,

L'organisation du dépistage de la surdité à la naissance a été rendue obligatoire en France (Arrêté du 23 avril 2012) et se met en place dans toutes les maternités.

L'Agence Régionale de Santé Rhône-Alpes, l'URPHE, les Centres Experts en Audition de l'Enfant (CEAE) et les 4 réseaux de périnatalité de la région ont élaboré un cahier des charges régional ainsi qu'une plaquette d'information pour les parents.

Depuis le début de l'année 2015, les équipes des maternités et des services de néonatologie du RP2S se sont formées et équipées afin de pratiquer ce test de dépistage à tous les enfants nés en maternité ainsi qu'à ceux hospitalisés en néonatologie.

Le dépistage consiste en une vérification de l'audition de l'enfant par des tests automatisés, de réalisation simple et indolore, mais dont le support (appareil) est très coûteux.

En tant que sage-femme ou praticien effectuant des accouchements en plateau technique ou à domicile, il vous appartient de proposer aux parents ce dépistage.
Le décret prévoit que ce dépistage ne peut être effectué qu'avec le consentement des parents et qu'il ne peut leur être facturé.
Dans le RP2S, ce dépistage est possible dans l'ensemble des maternités et des services de néonatologie des établissements publics et privés.
Dans le secteur libéral, certains ORL sont équipés de matériel permettant les tests automatisés, sous la forme d'Oto-émissions Acoustiques (OEA) ou de Potentiels Evoqués Auditifs Automatisés (PEAA). Le recours à un praticien libéral posera le problème de la facturation du test et du respect du cahier des charges en termes de traçabilité et liens avec l'URPHE et les CEAE.

.../...

RP2S • Centre Hospitalier • BP 31125 • 73011 CHAMBERY Cedex



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Dans ce cadre, nous vous demandons de passer convention avec un acteur susceptible d'effectuer les tests de dépistage aux nouveau-nés que vous prenez en charge, conformément au cahier des charges régional.

Pour rappel, vous trouverez dans l'encadré ci-dessous des informations concernant ce dépistage pour l'enfant né à terme.

Vous trouverez également les documents de référence sur le site internet du RP2S www.rp2s.fr, par le lien suivant :

http://www.rp2s.fr/axes-thematiques/depistage-neonatal-surdite/

Nous vous remercions de bien vouloir nous informer de l'avancement de la contractualisation que vous mettrez en place pour la proposition du DNS à vos patients.

Restant à votre disposition le cas échéant, recevez, Madame, Monsieur, cher Confrère, nos sincères salutations.

La coordination du RP2S

**Dépistage de la surdité chez les nouveau-nés à terme**

Les nouveau-nés peuvent être testés à partir de H24, mais le test fonctionne mieux s'il est réalisé à partir de J2-J3.
Si le premier test n'est pas concluant pour 1 ou 2 oreilles, un second test est réalisé (habituellement avant la sortie de maternité), et un troisième contrôle (toujours avec le test automatisé) peut être pratiqué entre 3 et 5 semaines de vie si le second test reste non concluant.
Un test non concluant ne signifie pas que l'enfant soit sourd, et le cas échéant, ne préjuge pas du degré de surdité (moyenne, sévère ou profonde).

Tous ces enfants avec tests restant non concluants doivent être référés à un Centre Expert de l'Audition de l'Enfant pour des bilans complémentaires, cela dans les 2 premiers mois de vie.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

## k. Annexe 11

Le 6 mai 2015,

*A l'attention des sages-femmes libérales ou de PMI, des médecins généralistes, des pédiatres et des médecins de PMI de la région Rhône-Alpes*

**Objet** : information sur la mise en place du dépistage généralisé de la surdité néonatale

L'organisation du dépistage à la naissance de la surdité a été rendue obligatoire en France (arrêté du 23 avril 2012) et se met en place dans toutes les maternités. En collaboration avec l'Agence régionale de Santé Rhône-Alpes, les 4 réseaux de périnatalité de la région, l'URPHE et les centres experts en Audition de l'Enfant (CEAE), un cahier des charges régional a été établi ainsi qu'une plaquette d'information pour les parents (disponible sur les sites internet des réseaux[1]).
Les équipes des maternités et de néonatologie se sont formées et équipées afin de pratiquer ce test de dépistage à tous les enfants en maternité ainsi qu'à ceux hospitalisés en néonatalogie.

D'un point de vue pratique, si la réponse à ce premier test est concluante, cela confirme que l'enfant entend bien au moment du test. Si l'appareil n'enregistre pas les réponses attendues, un deuxième test sera effectué à la maternité ou en unité de néonatologie.
Si le résultat du 2ème test n'est pas concluant, cela ne signifie pas nécessairement que l'enfant ait un problème d'audition mais un contrôle devra être réalisé. La maternité oriente alors l'enfant vers un Centre Expert de l'Audition de l'Enfant pour des compléments d'examens.
**Les résultats de ces tests doivent être retranscrits dans le carnet de santé par l'équipe de maternité ou de néonatologie avant le retour à domicile.**
Depuis la mise en place de ce dépistage formalisé, un certain nombre d'enfants ont été perdus de vue : ils n'ont donc pas pu bénéficier de test de contrôle en cas de résultat non concluant ou ne se sont pas présentés au CEAE malgré les rendez-vous donnés.

En 2014, sur 20 000 nouveau-nés dépistés en Rhône-Alpes, 1 enfant sur 874 est concerné par un problème auditif (surdité uni ou bilatérale) suite au DNS.
La surdité est un handicap fréquent : **votre collaboration est importante dans ce dispositif pour accompagner les parents dans les démarches éventuelles si un test de contrôle est nécessaire. Nous vous invitons à contacter le CEAE de votre territoire dont les coordonnées sont listées en pièce jointe. Ainsi, la vérification systématique du carnet de santé et l'aide apportée aux parents dans le parcours de soin suivant le dépistage contribueront à améliorer la précocité des diagnostics de déficience auditive.**

La mise en place de ce dépistage à la naissance ne modifie en rien votre suivi de l'audition des enfants afin de dépister les surdités évolutives.

Nous restons à votre disposition pour tous renseignements complémentaires.

| | | | |
|---|---|---|---|
| Pr RC. RUDIGOZ<br>Dr S. RUBIO-GURUNG<br>C. DUPONT<br>Coordinateurs<br>du réseau **AURORE**<br><br>Hôpital de la Croix Rousse<br>103 Grande Rue de la Croix Rousse<br>69317 LYON Cedex 04 | Pr C. CHAULEUR<br>Pr H. PATURAL<br>S. WEISS<br>Coordinateurs<br>du réseau **ELENA**<br><br>C.H.U de SAINT-ETIENNE<br>Hôpital Nord<br>Bâtiment F<br>42055 SAINT-ETIENNE Cedex 2 | Dr J.N. CANONICA<br>Dr P. ANDRINI<br>C. MARTIN<br>Coordinateurs<br>du réseau **RPAI**<br><br>Hôpital de la Tronche<br>CHU GRENOBLE<br>BP 217<br>38043 GRENOBLE Cedex 9 | Dr E. DECROISETTE<br>Dr C. DURAND<br>L. ABRAHAM<br>Coordinateurs<br>du réseau **RP2S**<br><br>Centre Hospitalier<br>BP 1125<br>73011 CHAMBERY CEDEX |

[1] Sites internet des réseaux :
- ELENA : www.chu-st-etienne.fr/elena
- Aurore : www.aurore-perinat.org
- RPAI : www.rpai-perinat.org
- RP2S : www.rp2s.fr



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

PJ :

**Centres Experts de l'Audition de l'Enfant (CEAE) en région Rhône Alpes**

- Hôpital Femme Mère Enfant (HCL) : Service d'Audiologie et d'Explorations Oro-faciales /ORL
  59 Bd Pinel
  9677 BRON Cedex
  Tel : **04 27 85 54 90**
  Médecins responsables: Professeur THAI-VAN, Professeur TRUY

- CHU de Grenoble : Service d'ORL
  BP 217
  38043 GRENOBLE Cedex 09
  Tel : **04 76 76 56 56** ou laisser un message à **accueilORL@chu-grenoble.fr**
  Médecin responsable : Docteur TROUSSIER, Professeur SCHMERBER

  **En convention avec les CEAE de Lyon et de Grenoble** :
  Institut National des Jeunes Sourds, Consultation d'audiologie infantile
  33 Rte de l'Epine 73160 COGNIN
  Tel : 04 79 68 79 12 (prise des RDV auprès de l'infirmerie au service médical)
  Médecin responsable : Docteur RIVRON, médecin ORL

- CHU de Saint Etienne, Service d'ORL, Centre d'audiologie infantile
  42055 SAINT ETIENNE Cedex 2.
  Tel **: 04 77 82 93 93**
  Médecin responsable : Dr Sandrine CHARDON-ROY
  Attaché au CEAE de Saint-Etienne : Dr Thérèse GUICHARD. Tel : **04 77 38 69 77**



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

# I. Annexe 12

## Des résultats à titre d'exemple

- **90 % des amblyopies** (vision très réduite) dépistées à 2 ans guérissent, 5 % seulement des amblyopies détectées après 8 ans peuvent être améliorées.
- Toute **baisse de l'audition** a un retentissement sur l'acquisition du langage et le comportement de l'enfant. Un traitement est toujours possible.
- Dès 4 ans, une **rééducation orthophonique** peut permettre d'éviter des difficultés scolaires.



## L'après bilan

Rien ne sert de dépister si l'on ne s'assure pas des suites données à ce dépistage. Pour cela, une **carte-lettre réponse** vous sera remise, à retourner au service PMI.

*Textes de loi*

**Article L.2112-2 du code de la Santé Publique**
Le Président du Conseil Général a pour mission d'organiser des consultations et des actions de prévention médico-sociale en faveur des enfants de moins de six ans ainsi que l'établissement d'un bilan de santé pour les enfants âgés de trois à quatre ans, notamment en école maternelle.

**Article R.2112-3 du code de la Santé Publique**
Les actions médico-sociales mentionnées dans l'article L.2112-2, et concernant les enfants de moins de six ans, ont notamment pour objet d'assurer, grâce aux consultations et aux examens préventifs des enfants pratiqués notamment en école maternelle, la surveillance de la croissance staturo-pondérale et du développement physique, psychomoteur et affectif de l'enfant ainsi que le dépistage précoce des anomalies ou déficiences et la pratique de vaccinations.

**Article L.2112-5 du code de la Santé Publique**
Le service départemental de protection maternelle et infantile établit une liaison avec le service de santé scolaire, notamment en transmettant au médecin de santé scolaire les dossiers médicaux des enfants suivis à l'école maternelle. Les modalités de cette transmission doivent garantir le respect du secret professionnel. Ces dossiers médicaux sont établis conformément à un modèle fixé par arrêté ministériel et transmis avant l'examen médical pratiqué en application de l'article L.2325-1.

*Conseil Général du Cantal*
*Pôle Solidarité Départementale*
Direction Enfance Famille
1,rue Alexandre Pinard
15015 AURILLAC Cédex
cantal.fr

*Service PMI :*
Aurillac : 04.71.46.20.47
Saint-Flour : 04.71.60.73.93
Mauriac : 04.71.68.37.40

**Votre enfant a entre 3 et 4 ans ?**
Cette brochure vous concerne



# BILAN DE SANTÉ DES ENFANTS DE 3-4 ANS

*à l'école maternelle*

Ce bilan est effectué par le service de PMI du Pôle Solidarité Départementale du Conseil Général du Cantal

cantal

**protection maternelle et infantile**
**+**
**école maternelle**
**=**
**1 objectif**

*Favoriser l'épanouissement de votre enfant dans le cadre scolaire en veillant à sa santé et en proposant, si besoin, des aides adaptées.*

*Les parents y trouvent l'occasion d'échanges avec le médecin et/ou l'infirmière puéricultrice.*



## Que comprend ce bilan ?

*Des tests permettant de dépister des troubles :*

- de l'acuité visuelle
- de l'acuité auditive
- du développement du langage

*Un bilan paramédical ou un examen médical au cours desquels pourront être abordés :*

- la santé de l'enfant et ses vaccinations
- l'alimentation et le sommeil
- le développement de l'enfant et sa socialisation



La réalisation de ce bilan à l'école permet **un lien avec l'enseignant dans le respect du secret médical.**
Les données recueillies sont transmises ultérieurement au «Service de Promotion de la Santé en faveur des élèves» de l'Education Nationale qui assure le suivi dès la grande section de maternelle.



## Où ?

A l'école

## Quand ?

**Durant le temps scolaire**, en vous informant à l'avance des dates prévues pour ces examens.

## Par qui ?

Une équipe PMI composée :
- d'un **médecin**
- et/ou d'une **infirmière puéricultrice**

## Comment ?

- Lors d'un **examen médical, sur rendez-vous.** Dans ce cas, **votre présence est indispensable** (se munir du **carnet de santé** et de la **carte vitale** sur laquelle est inscrit l'enfant)

- Ou en **bilan paramédical**, les résultats sont notés sur le **carnet de santé** par l'infirmière puéricultrice, qui vous contacte alors si besoin.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Nom, prénom du candidat : BOUILLOT LORENE

# CONCLUSIONS

Quatre ans après la publication en France de l'arrêté définissant ce programme de santé publique, le DNS fonctionne de façon satisfaisante en RA. Les objectifs nationaux et régionaux d'exhaustivité sont largement dépassés.

Malgré ces résultats encourageants, des marges de progression subsistent pour le choix des tests utilisés en maternité, la traçabilité et la diminution des taux d'enfants perdus aux différentes étapes du dépistage et notamment les enfants perdus à l'étape diagnostique, par définition à plus haut risque de surdité. Une attention particulière doit être portée aux enfants transférés à la naissance.

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD LYON 1 FACULTÉ DE MÉDECINE LYON EST

La traçabilité et l'évaluation du DNS nécessite une approche prenant en compte la complexité du circuit de soin des différentes étapes de ce dépistage. L'organisme en charge du dépistage néonatal dans la région était le mieux placé pour assurer efficacement cette mission.

Nous portons l'hypothèse que les modalités de conduite du projet DNS en RA ont largement contribué à la réussite de celui-ci.

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD LYON 1 FACULTÉ DE MÉDECINE LYON EST

Sous l'égide de l'ARS, la participation de différents acteurs dont les réseaux de périnatalité en charge de la formation des équipes et donc du lien procédure régionale / terrain, a favorisé une autonomie des professionnels dans la recherche de solutions innovantes permettant d'aider les familles. Le cahier des charges régional n'a pas été imposé avec un caractère figé, et la procédure a déjà évolué. La pratique d'un 3ème test automatisé différé dans le premier mois de vie, de plus en plus appropriée par les maternités, montre ici son intérêt en réduisant considérablement le taux d'adressage en CEAE, le nombre d'enfants adressés pour un diagnostic de surdité, et sans s'accompagner significativement de plus de perdus. Cette modalité de dépistage en 3 étapes devra toutefois être validée par des études à plus grande échelle et plus long terme.



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Faculté de Médecine Lyon Est

Au-delà des comparaisons avec des séries internationales, la publication des résultats des différentes régions en France, auxquelles le législateur a laissé un degré de liberté notable via les ARS, et l'échange entre professionnels en charge du DNS permettrait de comparer les approches et de partager les actions mises en œuvre en France pour lever les freins et améliorer les pratiques.

Des études complémentaires restent à mener, notamment en direction des usagers, aussi bien auprès de parents d'enfants dont les résultats de DNS étaient immédiatement concluants qu'auprès de parents inclus dans un processus de soin plus complexe, comprenant des contrôles et le recours en CEAE.

**Le Président de la thèse,**
*Professeur O. CLARIS*
*Signature*

Vu :
**Pour Le Président de l'Université**
**Le Doyen de l'UFR de Médecine Lyon Est**

**Professeur Gilles RODE**

Vu et permis d'imprimer
Lyon, le 15 FEV. 2018



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)

Université Claude Bernard Lyon 1

UFR de MEDECINE LYON-EST

**BOUILLOT Lorène**

**Dépistage néonatal de la surdité en Rhône-Alpes : Etat des lieux 2016 et 1er semestre 2017**

**RESUME**

**Introduction :** Le dépistage néonatal de la surdité (DNS) a démarré officiellement en 2015 en Rhône-Alpes (RA). Après test et retest en maternité, l'étape diagnostique était concentrée dans un nombre limité de centres. Un re-retest (T3) préalable était proposé vers 2-4 semaines. Objectifs : évaluer la mise en œuvre du DNS en RA et l'impact du T3.

**Matériels et méthodes :** Etude rétrospective, observationnelle. Données URPHE et centres diagnostics.

**Résultats :** Toutes les maternités et unités de néonatologie de RA proposaient le DNS, 47/51 maternités utilisaient les techniques recommandées. Refus parentaux : 0,21 %. Exhaustivité : 99,7 % des nouveau-nés légalement éligibles (hors refus). Retests : 10,2 % des enfants. 88,6 % des T3 étaient normalisés. 2,16 % des nouveau-nés étaient adressés en centre diagnostic. Issues à 6 mois (2016) : Taux de surdité global 1,69 ‰ (4,69 ‰ chez les nouveau-nés transférés), surdité bilatérale 1,17 ‰. 7,73% des enfants avec retests anormaux étaient perdus. Dans le réseau avec large recours au T3, 0,59 % des enfants étaient référés en centre diagnostic, soit 4 enfants adressés pour 1 sourd, versus 17 pour le reste de RA (2016, p<0,001).

**Conclusion :** En RA les objectifs nationaux et régionaux d'exhaustivité du DNS sont largement dépassés. Limiter les perdus de vue reste essentiel. La répétition d'un test automatisé vers 2-4 semaines de vie améliore le screening, et limite considérablement l'adressage en centre expert sans augmenter significativement les perdus. Le DNS est un processus complexe (parcours, acteurs, évaluation). Nos perspectives : confronter les expériences et solliciter les retours parentaux.

**MOTS CLES** Dépistage néonatal / surdité

**JURY**

| | |
|---|---|
| Président | Monsieur le Professeur Olivier CLARIS |
| Membres | Monsieur le Professeur Pascal GAUCHERAND |
| | Monsieur le Professeur Éric TRUY |
| | Madame le Docteur Catherine DURAND (directrice) |

**Thèse soutenue le 20 Mars 2018**

**Adresse : 1518 Route de La Luaz 74570 Fillières**
**Courriel : lorenebouillot@hotmail.fr**



BOUILLOT
(CC BY-NC-ND 2.0)