



EHESP

Filière de formation des Médecins

Inspecteurs de Santé Publique

Promotion : **2014-2015**

Date du Jury : **septembre 2015**

**Enjeux du dépistage
de la surdité permanente néonatale
dans le Nord-Pas-de-Calais**

Héloïse LECOCQ

Remerciements

Au Dr Elisabeth Vérité, qui a dirigé ce travail de mémoire, toujours avec dynamisme, disponibilité, rigueur et enthousiasme,

Au Pr Dominique Turck, à Mme Céline Koscielniak et à toute l'équipe de l'ARDPHE, pour leur grande disponibilité et leur réactivité tout au long de ce travail,

À tous les professionnels rencontrés au cours de l'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale, qui prennent à cœur leurs missions,

Au Dr Carole Berthelot, qui a accepté d'être mon maître de stage, pour son accompagnement et ses conseils avisés tout au long de cette année de formation,

À chacun des médecins inspecteurs de santé publique rencontrés lors de mon premier semestre d'internat réalisé au sein de la Ddass du Nord, et plus largement aux médecins inspecteurs de santé publique de l'ARS Nord-Pas-de-Calais, de la Cire Nord-Pas-de-Calais-Picardie, et d'autres institutions, de m'avoir fait découvrir leur métier,

À tous mes collègues du département santé environnement et de la cellule régionale de veille, d'alerte et de gestion sanitaires, pour leur accueil chaleureux,

À mon mari et à mes enfants,

À ma famille et à mes amis, qui m'ont soutenue au cours de cette année de formation.

Sommaire

1	Introduction	1
1.1	La surdité permanente néonatale	1
1.1.1	Définition de la surdité permanente néonatale	1
1.1.2	Epidémiologie de la surdité permanente néonatale	2
1.1.3	Prise en charge	3
1.2	Le dépistage de la surdité permanente néonatale	3
1.2.1	Définition du dépistage systématique de la surdité permanente néonatale...	3
1.2.2	Techniques utilisées dans le dépistage de la surdité permanente néonatale	4
1.2.3	Déroulement des tests de dépistage de la surdité permanente néonatale....	5
1.2.4	Caractéristiques des tests de dépistage de la surdité permanente néonatale	5
1.3	Contexte de l'élaboration du protocole régional du dépistage de la surdité permanente néonatale	6
1.4	Objectif.....	6
2	Méthodes	7
2.1	Rencontre de professionnels.....	7
2.2	Analyse quantitative des données de l'ARDPHE relatives au dépistage de la surdité permanente néonatale	8
2.2.1	Choix de la période d'analyse des données du dépistage de la surdité permanente néonatale	8
2.2.2	Indicateurs de suivi du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais	8
2.3	Evaluation du déploiement du dépistage de la surdité permanente néonatale au sein des établissements.....	10
2.3.1	Construction du guide d'évaluation.....	10
2.3.2	Test du guide d'évaluation	10
3	Résultats	13
3.1	Etat des lieux quantitatif du déploiement du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais	13

3.1.1	Nombre d'établissement réalisant le dépistage de la surdité permanente néonatale.....	13
3.1.2	Description de la base de données anonymisée du dépistage de la surdité permanente néonatale pour les naissances de décembre 2014	13
3.1.3	Indicateurs de suivi du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais en décembre 2014	15
3.1.4	Résultats du dépistage de la surdité permanente néonatale en 2012 et 2013 16	
3.2	Résultats du test du guide d'évaluation du déploiement du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais.....	17
3.2.1	Identification de l'établissement	17
3.2.2	Difficultés liées essentiellement aux équipements	17
3.2.3	Dynamique créée autour de ce dépistage.....	18
3.2.4	Organisation en aval des tests de dépistage	18
3.2.5	Modifications du guide d'évaluation	18
3.2.6	Terminologie de la description des résultats des tests	19
4	Enjeux et difficultés rencontrées dans l'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale.....	21
4.1	Principes mobilisés	21
4.1.1	Principes énoncés dans l'arrêté du 3 novembre 2014.....	21
4.1.2	Approche centrée sur le parcours de santé du nouveau-né	21
4.2	Définition du périmètre du dépistage	22
4.2.1	Période néonatale	22
4.2.2	Etape diagnostique.....	23
4.2.3	Codage du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI)	24
4.2.4	Financement.....	24
4.3	Coordination du dépistage	25
4.3.1	Formation des professionnels	25
4.3.2	Lien avec les réseaux de santé en périnatalité	26
4.3.3	Accompagnement des établissements dans l'acquisition des équipements	26
4.4	Modalités pratiques du dépistage	27

4.4.1	Information et recueil du consentement des parents	27
4.4.2	Age du nouveau-né lors du 1 ^{er} test et du re-test.....	28
4.4.3	Organisation générale du dépistage.....	29
4.4.4	Situations particulières	29
4.4.5	Positionnement des établissements et services sociaux et médico-sociaux	30
4.5	Repérage des nouveau-nés à risque.....	31
4.5.1	Notion de « transfert » des nouveau-nés.....	31
4.5.2	Risque de surdité permanente néonatale et risque de développer une surdité après la période périnatale	31
4.6	Evaluation du dépistage de la surdité permanente néonatale.....	32
4.6.1	Indicateurs de suivi du dépistage de la surdité permanente néonatale.....	32
4.6.2	Evaluation de la mise en œuvre du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale	33
5	Analyse réflexive	35
5.1	Pertinence du choix de la méthode	35
5.2	Difficultés rencontrées.....	35
5.3	Compétences mobilisées	35
5.4	Intérêt professionnel.....	36
	Conclusion	37
	Bibliographie	39
	Liste des annexes	I

Liste des sigles utilisés

AFDPHE : Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant

ARDPHE : Association régionale pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant

ARS : Agence régionale de santé

ATIH : Agence technique de l'information sur l'hospitalisation

CAMSP : Centre d'action médico-sociale précoce

CCAM : Classification commune des actes médicaux

CCNE : Comité consultatif national d'éthique pour les Sciences de la vie et de la Santé

CH : Centre hospitalier

CHRU : Centre hospitalier régional et universitaire

CIM-10 : Classification internationale des maladies, 10ème version

CMV : Cytomégalovirus

CNAMTS : Caisse nationale de l'assurance maladie des travailleurs salariés

CNSA : Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie

CREAI : Centre régional d'études, d'actions et d'informations en faveur des personnes en situation de vulnérabilité

CRNPE : Commission régionale de la naissance et de la petite enfance

dB : décibels

DOMS : Direction de l'offre médico-sociale

ECMO : Extracorporeal membrane oxygenation

ESSMS : Etablissements et services sociaux et médico-sociaux

HAS : Haute autorité de santé

Inserm : Institut national de la santé et de la recherche médicale

IRPA : Institut de réhabilitation de la parole

JCIH : Joint Committee on Infant Hearing

OEA : Otoémissions acoustiques

OMS : Organisation mondiale de la santé

ORL : oto-rhino-laryngologiste

PEAA : Potentiels évoqués auditifs automatisés

PMSI : Programme de médicalisation des systèmes d'information

RSS : Résumé de sortie standardisé

SA : Semaines d'aménorrhée

SAFEP : Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce

SESSAD : Service d'éducation spéciale et de soins à domicile

SSEFIS : Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire

USIN : Unité de soins intensifs néonataux

1 Introduction

1.1 La surdité permanente néonatale

1.1.1 Définition de la surdité permanente néonatale

La surdité est une élévation du seuil de perception des sons, dont le degré de sévérité est mesuré par le seuil minimal de perception des sons de la meilleure oreille, en décibels (dB) (tableau n°1).

Tableau n°1 : Classification audiométrique des déficiences auditives du Bureau International d'Audiophonologie [1]

Degré de sévérité	Seuil minimal de perception des sons
Légère	Entre 21 et 40 dB
Moyenne	Entre 41 et 70 dB
Sévère	Entre 71 et 90 dB
Profonde	Au-delà de 90 dB

Le retentissement fonctionnel d'une surdité bilatérale est plus important que celui d'une surdité unilatérale.

Il existe deux grands types de surdité, la surdité de transmission et la surdité de perception. La surdité de transmission est liée à l'atteinte des structures de l'oreille externe ou de l'oreille moyenne. La surdité de perception, ou neurosensorielle, est liée à l'atteinte de l'oreille interne (surdité cochléaire), du nerf auditif (surdité rétrocochléaire), des voies nerveuses auditives ou des structures centrales de l'audition [2].

La surdité permanente néonatale concerne le nouveau-né (âgé de 0 à 28 jours) ; le degré de sévérité le plus fréquemment retenu pour affirmer la surdité permanente néonatale est une élévation du seuil de perception des sons d'au moins 40 dB. La surdité permanente néonatale expose les nouveau-nés à des difficultés d'acquisition du langage. En diminuant ou en empêchant la réception du message oral, la surdité permanente néonatale altère ou bloque le processus de la boucle audio-phonatoire, nécessaire à l'acquisition du langage oral. Elle est la source de troubles de communication, de retards de langage, de déficit cognitif, de difficultés scolaires et de difficultés d'intégration sociale des enfants concernés.

1.1.2 Epidémiologie de la surdité permanente néonatale

A) Prévalence de la surdité permanente néonatale

Une revue de la littérature internationale à propos de la prévalence de la surdité permanente néonatale menée en 2015 donne une estimation de la prévalence comprise entre 1‰ et 5‰ naissances [3].

En Belgique, pays dont le Nord-Pas-de-Calais est frontalier, Vos et alii ont mesuré la prévalence des déficits auditifs unilatéraux ou bilatéraux parmi les nouveau-nés ne présentant pas de facteur de risque de surdité permanente néonatale dans la Fédération Wallonie-Bruxelles, avec un résultat de 1,41‰ entre 2007 et 2012 [4]. Van Kerschaver et alii ont étudié la prévalence des déficits auditifs chez les nouveau-né n'ayant pas séjourné en unité de soins intensifs néonataux (USIN) dans la Région flamande en 2003 et 2004. La prévalence des déficits auditifs d'au moins 35 dB unilatéraux ou bilatéraux était de 1,50‰, et la prévalence de la surdité permanente néonatale avec une élévation du seuil de perception de la meilleure oreille d'au moins 35 dB, de 0,87‰ [5].

En France, d'après le rapport sur l'évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale de la HAS de janvier 2007, la prévalence de la surdité permanente néonatale est d'au moins 1‰ [6].

La prévalence de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais est donc vraisemblablement d'environ 1‰. Le nombre de naissances dans le Nord-Pas-de-Calais étant d'environ 56 000 naissances par an selon l'Institut national de la statistique et des études économiques, le nombre de nouveau-nés atteints de surdité permanente néonatale est de l'ordre de 60 nouveau-nés par an dans cette région.

B) Facteurs de risque de la surdité permanente néonatale

Selon le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), les facteurs de risque de la surdité permanente néonatale sont :

- Les infections in utero : cytomégalovirus (CMV), herpès, rubéole, syphilis congénitale, toxoplasmose congénitale ;
- Les anomalies crânio-faciales ;
- L'hospitalisation en USIN pendant plus de 5 jours, ou l'exposition à au moins une des situations suivantes : extracorporel membrane oxygenation (ECMO), ventilation assistée, médicaments ototoxiques ;
- L'hyperbilirubinémie nécessitant une exsanguino-transfusion ;
- Les antécédents familiaux de surdité ;
- La présence de signes cliniques associés à un syndrome connu comportant une surdité ;
- La méningite bactérienne ou virale (herpès, varicelle) post-natale [7].

C) Etiologie de la surdité permanente néonatale

Son étiologie est :

- Génétique dans 30 à 50% des cas, syndromique ou isolée,
- Extrinsèque dans environ 25% des cas, prénatale, périnatale ou post-natale,
- Inconnue dans environ 30 à 40% des cas [6].

La surdité permanente néonatale peut être isolée ou s'accompagner de déficits associés, selon son étiologie. Dans plus de 90% des cas, les deux parents de l'enfant concerné sont normo-entendants [8]. Parmi les syndromes génétiques s'accompagnant de surdité les plus fréquents figurent le syndrome de Pendred, associant une surdité neurosensorielle bilatérale et un goitre euthyroïdien, et les syndromes de Waardenburg, associant une surdité et des anomalies de la pigmentation.

1.1.3 Prise en charge

La prévention de la survenue de troubles de la communication secondaires à la surdité et leur prise en charge sont pluridisciplinaires, comprenant une prise en charge médicale, pédagogique, orthophonique, psychologique et prothétique [1]. Elles doivent être précoces compte tenu de la chronologie du développement cérébral chez l'enfant. En effet, il existe une période critique liée à la plasticité cérébrale, avant l'âge de 3 ans, durant laquelle les stimuli auditifs permettent le développement des aires corticales de l'audition et du langage [6, 9, 10].

Pour les enfants chez lesquels la surdité permanente néonatale n'est pas isolée, la prise en charge globale comprend la prise en charge des handicaps associés.

L'intérêt du dépistage de la surdité permanente néonatale est le diagnostic précoce de la surdité chez le nouveau-né, permettant une prise en charge précoce de l'enfant.

1.2 Le dépistage de la surdité permanente néonatale

1.2.1 Définition du dépistage systématique de la surdité permanente néonatale

Le dépistage de la surdité permanente néonatale consiste en la vérification de l'audition des nouveau-nés en maternité ou en service de néonatalogie, pendant la période néonatale.

L'arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale définit ce dépistage, qui comprend :

- « un examen de repérage des troubles de l'audition, proposé systématiquement, avant la sortie de l'enfant de l'établissement¹ de santé dans lequel a eu lieu l'accouchement ou dans lequel l'enfant a été transféré,

¹ Dans la suite du document, le terme « établissements » correspond aux maternités et services de néonatalogie.

- 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 ,
- 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 » [11].

Le dépistage de la surdité permanente néonatale constitue un programme de santé au sens de l'article L 1411-6 du code de la santé publique, selon lequel « des programmes de santé destinés à éviter l'apparition, le développement ou l'aggravation de maladies ou incapacités sont déterminés par arrêté ». Son objectif est de diminuer l'âge au diagnostic afin de permettre une prise en charge précoce.

1.2.2 Techniques utilisées dans le dépistage de la surdité permanente néonatale

Deux tests objectifs de dépistage de la surdité permanente néonatale ont été développés : les otoémissions acoustiques (OEA) et les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) [12]. Les OEA désignent des sons de faible intensité produits par l'oreille interne en réponse à une stimulation auditive, recueillis dans le conduit auditif externe à l'aide d'un microphone miniaturisé. Les PEAA sont les réponses électrophysiologiques de l'oreille interne, du nerf auditif et des voies nerveuses auditives enregistrées après stimulation de l'oreille ; l'enregistrement des PEAA est réalisé grâce à un casque muni de petites électrodes de surface. Ces tests sont indolores et réalisés en règle générale durant le sommeil du nouveau-né. Ils sont réalisés en période néonatale, de préférence avant la sortie de la maternité. Chez le nouveau-né prématuré, ils sont réalisés lorsque les conditions de prise en charge le permettent, notamment en l'absence de bruit lié au fonctionnement des appareils de ventilation mécanique.

Les principaux avantages et inconvénients des techniques des OEA et des PEAA sont présentés dans le tableau n°2.

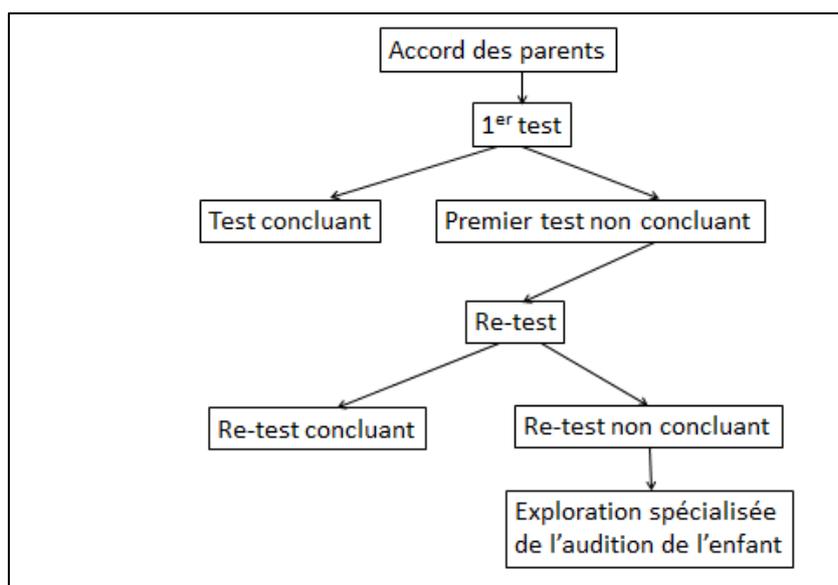
Tableau n°2 : principaux avantages et inconvénients des techniques des OEA et des PEAA utilisées dans le dépistage de la surdité permanente néonatale

Technique de dépistage	Avantages	Inconvénients
Oto-émissions acoustiques (OEA)	- Rapide - Simple - Reproductible	- Résultat affecté par une atteinte de l'oreille moyenne et par les bruits ambiants
Potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA)	- Exploration de l'oreille externe et moyenne, de la cochlée, du nerf auditif et des voies auditives du tronc cérébral - Reproductible	- Long - Fiabilité conditionnée par le calme ou le sommeil de l'enfant

1.2.3 Déroulement des tests de dépistage de la surdité permanente néonatale

Les étapes du dépistage de la surdité permanente néonatale décrites par l'arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale sont présentées par la figure n°1 [13]. Après obtention de l'accord des parents, un premier test de dépistage de la surdité permanente néonatale est réalisé. Si son résultat est concluant, le résultat du dépistage est dit « négatif ». Si son résultat n'est pas concluant, un re-test est effectué. Si le résultat de ce re-test est concluant, le résultat du dépistage est dit « négatif ». Si le résultat de ce re-test n'est pas concluant, le résultat du dépistage est dit « positif » et le nouveau-né est adressé vers un centre d'audiophonologie infantile où seront menées des explorations complémentaires de l'audition.

Figure n°1 : arbre décisionnel représentant les étapes du déroulement des tests de dépistage de la surdité permanente néonatale, d'après l'arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale



1.2.4 Caractéristiques des tests de dépistage de la surdité permanente néonatale

Dans les programmes de dépistage de la surdité permanente néonatale, la sensibilité des OEA et des PEAA est comprise entre 96% et 100%, et leur spécificité entre 77% et 96% [12].

Pour les OEA, les causes de « faux-positifs » sont la présence d'un épanchement rétro-tympanique, la présence de débris dans le conduit auditif externe, l'immaturation de l'oreille et les erreurs techniques. Les causes de « faux-négatifs » sont les surdités rétrocochléaires. Les PEAA génèrent moins de « faux-positifs » que les OEA, et repèrent les surdités rétrocochléaires.

1.3 Contexte de l'élaboration du protocole régional du dépistage de la surdité permanente néonatale

Le dépistage de la surdité permanente néonatale a débuté en mars 2005 dans le Nord-Pas-de-Calais [14] dans le cadre d'un programme expérimental national visant à étudier la faisabilité d'un dépistage systématique de la surdité permanente néonatale en France. Sa réalisation a été progressivement étendue dans les maternités et services de néonatalogie de la région Nord-Pas-de-Calais, pour atteindre 18 établissements en 2013. Dès le début du programme expérimental régional de dépistage de la surdité permanente néonatale, précurseur du programme régional de dépistage systématique de la surdité permanente néonatale, ce dépistage a été coordonné par l'Association régionale pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (ARDPHE). Au niveau régional, l'ARDPHE est également en charge de la coordination du dépistage de la phénylcétonurie, de l'hypothyroïdie congénitale, de la drépanocytose, de l'hyperplasie des surrénales et de la mucoviscidose.

L'arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale complète l'arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale [11,13]. Il demande aux Agences régionales de santé (ARS) d'élaborer et de mettre en œuvre un protocole régional pour l'organisation et la coordination du dépistage de la surdité permanente néonatale ainsi que l'organisation de la prise en charge des nouveau-nés et de leurs familles en lien avec l'ensemble des acteurs impliqués.

Le protocole régional a pour objectifs de consolider le déploiement de ce dépistage dans toutes les maternités et services de néonatalogie du Nord-Pas-de-Calais, d'harmoniser les pratiques et d'organiser l'accès au dépistage, au diagnostic et à la prise en charge des nouveau-nés ayant une surdité permanente néonatale. Il précise les modalités pratiques d'organisation et de réalisation du dépistage de la surdité permanente néonatale, décliné et coordonné au niveau régional par un opérateur financé par l'ARS. L'ARS Nord-Pas-de-Calais a choisi l'ARDPHE comme coordinateur de ce dépistage, en concertation avec les acteurs impliqués dans celui-ci, et a formalisé les missions de l'ARDPHE grâce à une convention entre l'ARS et l'ARDPHE signée en 2014.

1.4 Objectif

L'objectif de ce travail est de produire un état des lieux quantitatif et qualitatif de la réalisation du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais, pour élaborer le protocole régional de ce dépistage de manière adaptée à la réalité du contexte régional et dans une logique de parcours de soins des nouveau-nés.

2 Méthodes

2.1 Rencontre de professionnels

Les rencontres avec des professionnels de plusieurs directions de l'ARS Nord-Pas-de-Calais, et avec des professionnels de structures interlocutrices de l'ARS, ont permis le partage d'informations venant expliciter et étoffer les données recueillies et leur analyse.

Au sein de l'ARS, les personnes rencontrées étaient notamment des professionnels chargés de mission dans le domaine du handicap de l'enfant, au sein de la direction de l'offre médico-sociale (DOMS).

Les professionnels de structures interlocutrices de l'ARS auprès desquelles ont été réalisés les entretiens étaient :

- La conseillère technique du Centre régional d'études, d'actions et d'informations en faveur des personnes en situation de vulnérabilité (CREAI), chargée de mission pour le déficit auditif,
- Un médecin oto-rhino-laryngologiste (ORL) spécialisé en audiophonologie infantile, assistant spécialiste au centre hospitalier régional et universitaire (CHRU) de Lille à temps partagé avec le centre hospitalier (CH) de Valenciennes,
- La directrice administrative de l'ARDPHE,
- Deux orthophonistes du service d'otologie/otoneurologie du CHRU de Lille (entretien téléphonique),
- La directrice du centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) Montfort, spécialisé dans le diagnostic et la prise en charge des troubles de l'audition et du langage,
- Les professionnels de l'institut de réhabilitation de la parole (IRPA) de Ronchin, rencontrés lors d'une journée « portes ouvertes » organisée par la structure.

L'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale a figuré à plusieurs reprises sur l'ordre du jour de la Commission régionale de la naissance et de la petite enfance (CRNPE). Celle-ci réunit très régulièrement, à l'initiative du médecin référent de la périnatalité de l'ARS, des professionnels de santé intervenant dans le domaine de la périnatalité, notamment des gynécologues-obstétriciens, anesthésistes-réanimateurs, pédiatres, sages-femmes, de maternités et services de néonatalogie d'établissements de santé publics, privés ou privés d'intérêt collectif, des représentants des réseaux de santé en périnatalité, des unions régionales de professionnels de santé, avec les différents interlocuteurs de chaque direction de l'ARS qui interviennent dans ce domaine. Elle permet le partage d'expériences professionnelles et une réflexion commune sur plusieurs sujets tels le dépistage de la surdité permanente

néonatale. Cette instance a permis la prise de décisions concertées concernant le choix de l'opérateur coordonnateur du dépistage de la surdité permanente néonatale et les modalités du dépistage.

Par ailleurs, la rencontre de parents concernés par la problématique du dépistage de la surdité permanente néonatale en dehors du contexte professionnel a permis d'enrichir ce travail.

2.2 Analyse quantitative des données de l'ARDPHE relatives au dépistage de la surdité permanente néonatale

2.2.1 Choix de la période d'analyse des données du dépistage de la surdité permanente néonatale

L'ARDPHE collige les données du dépistage de la surdité permanente néonatale depuis 2005 et transmet une synthèse mensuelle des statistiques de ce dépistage à l'ARS depuis plusieurs années.

Pour l'année 2014, compte-tenu de l'augmentation importante du nombre d'établissements participant au programme régional de dépistage de la surdité permanente néonatale (cf figure n°2), l'interprétation des statistiques du dépistage est délicate. En effet, le taux d'exhaustivité des établissements qui ont débuté le dépistage de la surdité permanente néonatale au cours de l'année 2014 est moins élevé que celui des établissements qui participaient à ce programme antérieurement, a fortiori pour les établissements qui ont débuté le dépistage durant le deuxième semestre de 2014.

Nous avons analysé les données statistiques du dépistage pour le mois de décembre 2014, ce qui nous semble refléter la réalité de la situation en 2015. Les données provenaient de l'extraction anonymisée de la base de données réalisée en juin 2015, et de la synthèse mensuelle, pour les naissances de décembre 2014 dans le Nord-Pas-de-Calais.

Comme l'extraction de la base de données n'a pas pu être réalisée pour les années 2012 et 2013, nous avons analysé les synthèses mensuelles.

2.2.2 Indicateurs de suivi du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais

Les variables utilisées par l'ARDPHE, pour le calcul des indicateurs de suivi des résultats du dépistage de la surdité permanente néonatale, et ces indicateurs, sont présentés respectivement dans les tableaux n°3 et n°4.

Tableau N°3 : variables permettant le calcul des indicateurs de suivi mensuel du dépistage de la surdité permanente néonatale pour chaque établissement du Nord-Pas-de-Calais par l'ARDPHE

Nom de la variable	Sens de la variable
A	Nombre de nouveau-nés non décédés
B	Nombre de nouveau-nés transférés
C	Nombre de nouveau-nés non transférés
D	Nombre de nouveau-nés testés
E	Nombre de nouveau-nés dont le 1er test est non-concluant
F	Nombre de nouveau-nés qui ont eu le re-test
G	Nombre de nouveau-nés ayant un résultat du dépistage non-concluant

Tableau n°4 : indicateurs de suivi mensuel du dépistage de la surdité permanente néonatale pour chaque établissement du Nord-Pas-de-Calais par l'ARDPHE

Nom de l'indicateur	Mode de calcul
Proportion de nouveau-nés transférés	B/A
Proportion de nouveau-nés non transférés	C/A
Taux d'exhaustivité du dépistage	D/A
Proportion de 1ers tests non-concluants	E/D
Taux d'exhaustivité du re-test	F/E
Proportion de résultats du dépistage non concluants	G/D

A ces indicateurs s'ajoutent :

- le nombre de nouveau-nés qui avaient un 1^{er} test non-concluant pour une ou deux oreilles, mais qui n'ont pas eu de re-test, qui peut être calculé de la manière suivante : (E-F),
- le nombre de nouveau-nés ayant un résultat non concluant unilatéral,
- le nombre de nouveau-nés ayant un résultat non-concluant bilatéral.

Les proportions de résultats de dépistage non-concluants des OEA et des PEAA ont été comparées en utilisant le test du χ^2 .

Les analyses ont été réalisées grâce au logiciel Microsoft Excel® version 2010 et au logiciel R Software dans sa version 3.1.1.

2.3 Evaluation du déploiement du dépistage de la surdité permanente néonatale au sein des établissements

2.3.1 Construction du guide d'évaluation

Dans le cadre de l'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale, il est apparu pertinent de réaliser une évaluation du déploiement de ce dépistage dans les établissements (maternités et services de néonatalogie) du Nord-Pas-de-Calais.

L'objectif de cette évaluation est d'une part de pouvoir s'appuyer sur les organisations existantes lors de l'élaboration du protocole régional, et d'autre part de repérer les difficultés rencontrées afin d'y répondre au mieux.

Le guide d'évaluation a été construit en lien étroit avec l'ARDPHE, qui coordonne ce dépistage dans le Nord-Pas-de-Calais. Nous nous sommes basés sur un questionnaire utilisé antérieurement par l'ARDPHE en reprenant la majorité des interrogations, en les précisant si besoin et en les complétant. Comme pour tout questionnaire ou guide d'entretien, la discussion de l'intérêt des questions, de leur formulation, de leur ordre nécessitait que ce guide d'évaluation soit construit de manière collective [15].

Le guide d'évaluation comporte 3 parties : l'identification de l'établissement, les informations relatives au dépistage, puis une partie consacrée aux commentaires généraux. Les informations relatives au dépistage concernent les locaux et les équipements, les professionnels réalisant le dépistage et leur formation, l'organisation des tests, le repérage d'une suspicion de surdité permanente néonatale. La partie dédiée aux commentaires généraux est une question ouverte suivie d'un champ libre permettant l'expression des établissements, notamment au sujet des difficultés rencontrées qui n'auraient pas été pointées dans la partie précédente. Le guide d'évaluation est présenté en annexe n°2.

Le format choisi pour construire ce guide est un fichier Word®, sans champ de saisie, comportant les questions et un tableau permettant de renseigner les caractéristiques des appareils dont dispose l'établissement, accompagné d'un exemple fictif permettant d'explicitier les variables à renseigner dans ce tableau.

2.3.2 Test du guide d'évaluation

Nous avons réalisé le test du questionnaire pour détecter des difficultés éventuelles dans la réponse aux questions auprès de deux établissements de niveau III, afin de pouvoir l'améliorer si besoin avant son envoi à tous les établissements du Nord-Pas-de-Calais. En effet, « quel que soit son type, un questionnaire doit toujours être testé avant d'être appliqué en situation réelle », selon Thierry Ancelle [16].

Les établissements de niveau III comportent un service de réanimation néonatale, donc accueillent de fait des nouveau-nés ayant un (ou des) facteur(s) de risque de surdité permanente néonatale. Parmi les établissements de niveau III, nous avons choisi deux structures ayant commencé récemment le dépistage, dont une qui est impliquée dans la démarche d'évaluation, et dont les chefs de service de gynécologie-obstétrique et de médecine et réanimation néonatale sont membres de la CRNPE.

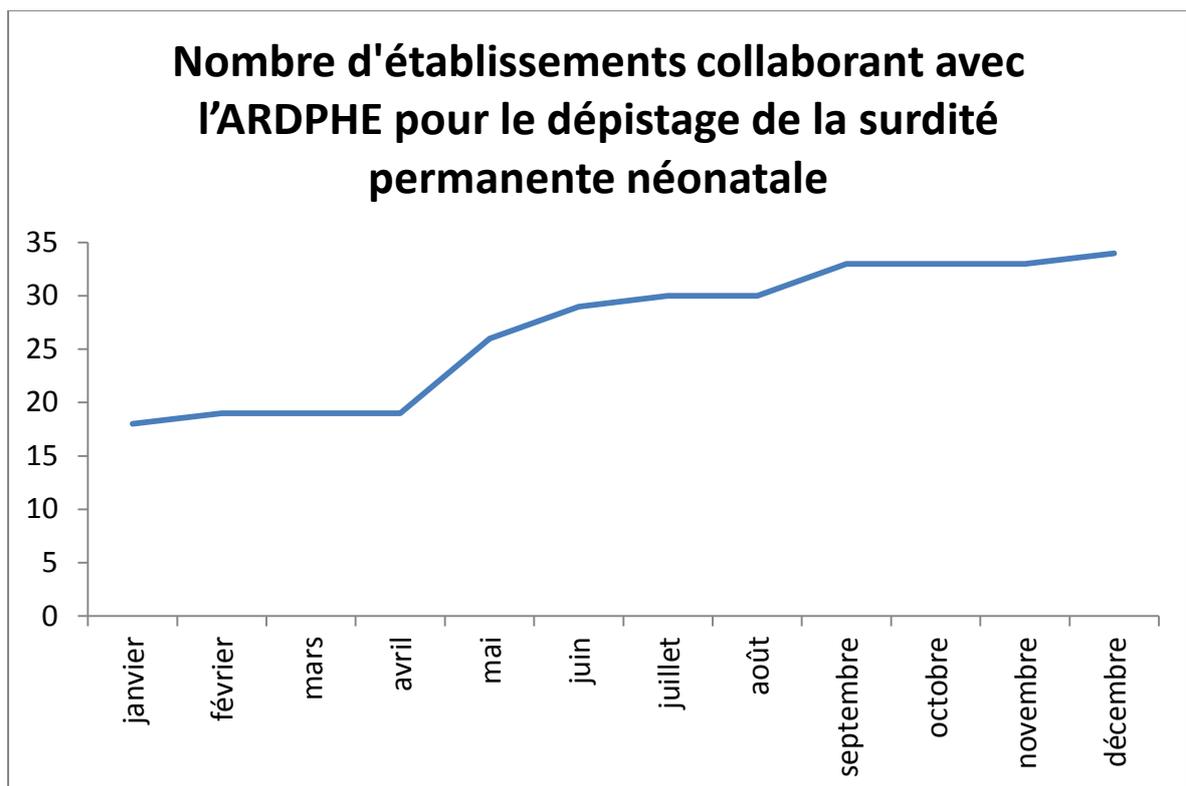
3 Résultats

3.1 Etat des lieux quantitatif du déploiement du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais

3.1.1 Nombre d'établissement réalisant le dépistage de la surdité permanente néonatale

En 2012 et 2013, 18 établissements participaient au programme régional de dépistage de la surdité permanente néonatale. En 2014, la participation des établissements à ce programme régional s'est étendue à la quasi-totalité des établissements (figure n°2). La totalité des maternités et services de néonatalogie de la région Nord-Pas-de-Calais participent à ce programme depuis mai 2015.

Figure n°2 : évolution mensuelle du nombre d'établissements collaborant avec l'ARDPHE pour le dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais en 2014



3.1.2 Description de la base de données anonymisée du dépistage de la surdité permanente néonatale pour les naissances de décembre 2014

Nous avons analysé les 4769 enregistrements correspondant aux nouveau-nés non décédés, sur un total de 4805 enregistrements d'accouchements en décembre 2014.

L'étape d'analyse de chaque variable de la base de données a permis de connaître ces variables et leur signification, et de détecter des valeurs manquantes ou aberrantes pour certaines d'entre elles. Le tableau n°5 présente les observations et les améliorations qui sont proposées pour plusieurs variables.

Le lieu où est réalisé le dépistage n'est pas renseigné dans la base de données. Les lieux renseignés sont le lieu de naissance, et le lieu où le prélèvement pour les dépistages biologiques néonataux est réalisé au cours du troisième jour de vie. Si ces deux lieux sont différents, le nouveau-né est dit « transféré ».

Tableau n°5 : observations et propositions d'amélioration pour certaines variables de la base de données du dépistage de la surdité permanente néonatale de décembre 2014, extraite par l'ARDPHE en juin 2015 et anonymisée

Variables	Observations	Améliorations proposées
Terme, en semaines d'aménorrhée (SA)	Il est généralement compris entre 22 et 41 SA. Un nouveau-né avait un terme de 50 SA (erreur de saisie). Pour 111 nouveau-nés dont le terme est "0 SA", le terme est inconnu.	Afficher un message d'erreur lorsque le terme a une valeur aberrante (>42SA). Permettre la saisie de "non renseigné".
Age lors du dépistage	Il est calculé grâce à la différence entre la date de dépistage et la date de naissance. Il avait une valeur aberrante, liée à une erreur de saisie, pour 35 nouveau-nés (âge négatif, nul ou supérieur à 300 jours). Il est compris entre 100 et 200 jours, pour 7 naissances avec une extrême prématurité.	Message d'erreur lorsque l'âge est inférieur à 0 jours ou supérieur à 200 jours. Permettre la saisie de "non renseigné" pour la date de dépistage.
Nouveau-né à risque	La variable « nouveau-né à risque », renseignée dans tous les cas, est positive pour 6 nouveau-nés.	Expliciter la notion de "à risque" auprès des établissements (maternités et services de néonatalogie).
Refus parental du dépistage	La variable « refus parental » est renseignée de manière positive pour 2 nouveau-nés, de manière négative pour 4742 nouveau-nés, et non renseignée pour 25 nouveau-nés. Pour les 2 cas de refus parental, le logiciel a conclu à une audition normale malgré l'absence de données de tests de dépistage.	Modifier le logiciel pour éviter la conclusion "normale" en cas de refus parental.
Technique	La technique (OEA ou PEAA) est présélectionnée selon les saisies précédentes pour un établissement donné. Actuellement, il n'est pas possible de saisir les modalités « technique mixte » pour les appareils combinant les OEA et les PEAA, ni « non renseignée ».	Permettre la saisie de "technique mixte" et de "non renseignée".
Résultats du dépistage pour l'oreille droite et l'oreille gauche	Ces variables correspondent : - Au résultat du premier test si celui-ci était normal ou s'il n'y a pas eu de retest, - Au résultat du re-test sinon.	Permettre l'extraction des résultats du premier test et des résultats du re-test, pour visualiser les résultats de ces 2 étapes.
Conclusion du dépistage, Statut de l'audition	Le statut de l'audition correspond à la conclusion sur l'audition à l'issue des explorations diagnostiques lorsqu'elles ont eu lieu, sinon à la conclusion du dépistage. La valeur de ces variables était parfois non cohérente avec les variables précédentes (résultats du dépistage, résultat des explorations diagnostiques...).	Améliorer l'ergonomie du champ de saisie de la conclusion du dépistage et celui du statut de l'audition.

Le résultat du dépistage correspond, dans cette base de données, au résultat du 1^{er} test si celui-ci était normal ou si le re-test n'a pas eu lieu, et au résultat du re-test si celui-ci a eu lieu. Ceci rend difficile l'interprétation des résultats du dépistage en analysant uniquement l'extraction anonymisée de la base de données. Les synthèses mensuelles sont actuellement élaborées par l'ARDPHE grâce à des données générées de manière automatique par le logiciel, et des données agrégées manuellement.

L'étape de description des variables a permis, outre la détection d'erreurs de saisie, la formulation de pistes d'amélioration pour la saisie des données et l'ergonomie d'utilisation

du logiciel. Ces points ont pu être abordés lors d'une rencontre entre l'ARDPHE et l'éditeur du logiciel pour l'apport de solutions techniques.

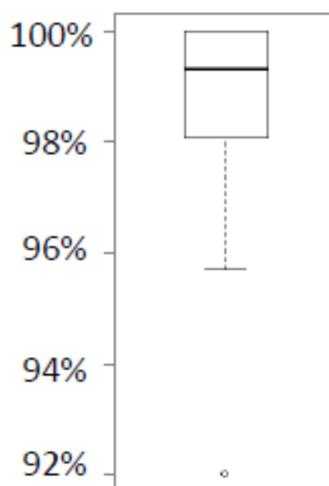
Les indicateurs ci-dessous sont issus de la synthèse mensuelle de décembre 2014.

3.1.3 Indicateurs de suivi du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais en décembre 2014

A) Taux d'exhaustivité du dépistage

Le taux d'exhaustivité du dépistage était de 98,8% chez les nouveau-nés nés en décembre 2014 dans le Nord-Pas-de-Calais. La distribution du taux d'exhaustivité des établissements avait une médiane de 99,3% [min-max : 92,0-100%] (figure n°3).

Figure n°3 : distribution du taux d'exhaustivité du dépistage de la surdité permanente néonatale des établissements du Nord-Pas-de-Calais en décembre 2014



B) Résultats des tests de dépistage

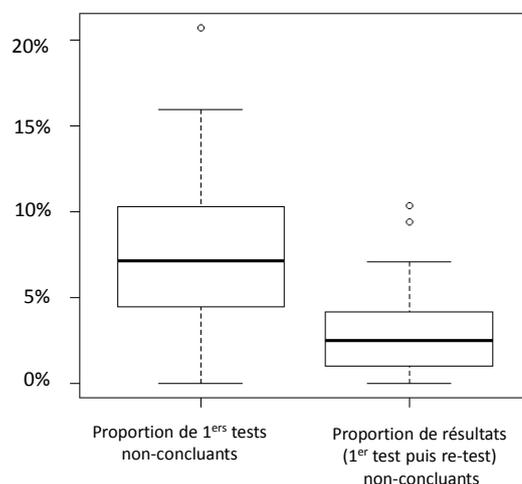
La proportion de 1^{ers} tests non-concluants était de 8,4%. La distribution de 1^{ers} tests non-concluants des établissements, présentée dans la figure n°4, avait une médiane de 7,1% [min-max : 0-20,7%]. La moitié des établissements avaient une proportion de 1^{ers} tests non-concluants compris entre 4,5% et 10%.

Le taux d'exhaustivité du re-test semblait être de 100%. Cependant il apparaissait d'après l'analyse de l'extraction de la base de données, que 12 nouveau-nés qui avaient un 1^{er} test non-concluant n'avaient pas eu de re-test.

La proportion de résultats de dépistage non-concluants, à l'issue des étapes de 1^{er} test et de re-test, était globalement de 2,8% parmi les nouveau-nés dans le Nord-Pas-de-Calais en décembre 2014. La distribution de la proportion de résultats de dépistage non-concluants des établissements avait une médiane de 2,5% [min-max : 0-10,3%] (figure n°4). Soixante-quinze pour cent des établissements avaient une proportion de résultats de

dépistage non-concluants inférieure à 4,1%, et plus de 40% des établissements avaient une proportion inférieure à 2%.

Figure n°4 : proportion de 1^{er} tests non-concluants et proportion de résultats de dépistage de la surdité permanente néonatale non-concluants dans le Nord-Pas-de-Calais en décembre 2014



Au total, parmi 4711 nouveau-nés nés en décembre 2014 dans le Nord-Pas-de-Calais testés, le nombre de nouveau-nés qui avaient un résultat de dépistage non-concluant était de 131 en décembre 2014, dont 20 ayant un résultat non-concluant bilatéral et 111 un résultat non-concluant unilatéral.

3.1.4 Résultats du dépistage de la surdité permanente néonatale en 2012 et 2013

Parmi les 18 établissements qui participaient au programme régional de dépistage de la surdité permanente néonatale en 2012 et 2013, la plupart ont eu des résultats stables entre 2012 et 2014, pour le taux d'exhaustivité du dépistage, la proportion de 1^{ers} tests non-concluants, le taux d'exhaustivité du re-test et la proportion de résultats de dépistage non-concluants. Un établissement qui utilise la technique des OEA avait des proportions de 1^{ers} tests non-concluants, et de résultats de dépistage non-concluants, très élevées en 2012 (respectivement de 27,2% et 11,5%), et les a vues diminuer entre 2012 et 2014.

En 2013, la proportion de résultats de dépistage non-concluants était significativement différente chez les nouveau-nés testés par la technique des OEA et chez les nouveau-nés testés par celle des PEAA ($p < 10^{-10}$) (tableau n°6). En excluant les résultats de l'établissement qui avait des proportions de tests non-concluants très élevées avec les OEA en 2012, restées relativement élevées en 2013, la différence entre la proportion de résultats de dépistage non-concluants des OEA et des PEAA restait très significative ($p < 10^{-8}$). Le taux de résultats du dépistage non-concluants était significativement plus élevé avec la technique des OEA qu'avec celle des PEAA en 2013.

Tableau n°6 : valeur des indicateurs de suivi du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais en 2013 selon la technique de dépistage utilisée

Population de nouveau-nés dans les établissements réalisant le dépistage	Nombre de nouveau-nés non-décédés dans les établissements réalisant le dépistage	Taux d'exhaustivité du dépistage	Proportion de 1ers tests non-concluants	Taux d'exhaustivité du re-test	Proportion de résultats de dépistage non-concluants
Nés en 2013	33767	97,3%	6,5%	6,3%	1,7%
Nés en 2013, testés par PEAA	26069	97,1%	5,2%	5,0%	1,0%
Nés en 2013, testés par OEA	7698	97,8%	10,8%	10,5%	3,7%

3.2 Résultats du test du guide d'évaluation du déploiement du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais

Les deux établissements choisis pour le test du guide d'évaluation ont répondu dans le délai imparti de deux semaines. Ils n'ont pas relevé de difficulté particulière dans le remplissage de ce questionnaire. L'absence de champ de saisie n'a pas semblé poser de problème aux établissements, qui ont complété le fichier en utilisant une police différente de celle utilisée pour les questions.

3.2.1 Identification de l'établissement

Pour un établissement, l'envoi du guide d'évaluation a permis de découvrir que l'adresse électronique du référent du dépistage de la surdité permanente néonatale était erronée. Après avoir contacté l'établissement, le document a été renvoyé à ce professionnel en utilisant l'adresse électronique exacte. Dans la réponse de l'établissement, la première adresse a été renseignée. Cette erreur d'adresse de messagerie électronique a pu être de nouveau signalée à la structure grâce au message de remerciement pour l'envoi du guide d'évaluation complété.

L'envoi de ce guide d'évaluation par voie électronique permettra de mettre à jour les coordonnées électroniques des référents du dépistage de la surdité permanente néonatale dans chaque établissement.

3.2.2 Difficultés liées essentiellement aux équipements

Les deux établissements ont rencontré des problèmes matériels liés aux appareils de dépistage de la surdité permanente néonatale. Tandis que le premier établissement, qui utilise des appareils qui combinent les OEA et les PEAA, relève comme points positifs un écran tactile et une facilité d'utilisation, le deuxième établissement ne relève aucun point positif de l'utilisation de ses appareils mesurant les PEAA. Les difficultés pointées sont une fragilité des câbles pour le premier établissement, et la sensibilité aux interférences,

des difficultés à obtenir une impédance de bonne qualité et la corrosion rapide des électrodes pour le deuxième établissement.

A ces problèmes techniques s'associe, selon le deuxième établissement, une « *faible réactivité [du fournisseur] malgré des relances répétées en particulier en provenance de la maternité* » suite à des « *pannes itératives* ». Les difficultés techniques sont à l'origine d'un nombre important de résultats de dépistage non-concluants, c'est-à-dire de « faux-positifs », ce qui a fait l'objet de « *signaux d'alerte envoyés par les ORL de l'établissement en raison du taux élevé de re-test douteux justifiant une consultation spécialisée* ». Ce taux élevé de « faux-positifs » entraîne une augmentation du nombre de consultations d'audiophonologie infantile, accompagnée d'un allongement des délais d'attente.

3.2.3 Dynamique créée autour de ce dépistage

Les problèmes matériels semblent prendre le pas sur des problèmes liés aux ressources humaines qui pourraient exister, du fait d'une part de l'apprentissage de la réalisation des tests, et d'autre part de la complexité des plannings.

Les deux établissements ont visiblement fait le choix d'une formation large des équipes, notamment sur l'utilisation du matériel et l'information des parents. Ceci permet de prévoir la présence d'au moins un professionnel formé à ce dépistage chaque jour. La formation large des équipes à ce dépistage témoigne d'une dynamique créée autour de ce programme au sein de chacune des deux maternités.

3.2.4 Organisation en aval des tests de dépistage

L'organisation de la prise en charge des nouveau-nés ayant un résultat du dépistage non-concluant est différente dans les deux structures.

Dans un établissement, les résultats sont transmis au service d'ORL qui est chargé de convoquer les familles pour une consultation spécialisée d'audiophonologie infantile. Dans l'autre établissement, les nouveau-nés sont convoqués en consultation externe pédiatrique, pour un nouveau test par PEAA, à l'issue duquel le résultat du dépistage est transmis à l'ARDPHE. Si son résultat n'est pas concluant, le nouveau-né est adressé en consultation ORL d'audiophonologie infantile.

3.2.5 Modifications du guide d'évaluation

Les améliorations apportées suite au test du questionnaire sont les suivantes :

- Le remplacement du terme « suspect » par « non-concluant » pour le résultat du dépistage,
- La simplification de la question relative au repérage des enfants « à risque de développer une surdité après la période périnatale », et la mise en valeur de « après ». D'après les réponses, cette question était comprise comme faisant référence aux nouveau-nés à risque de surdité permanente néonatale, et non aux

nouveau-nés à risque de développer une surdité dans la première année de vie ou ultérieurement,

- La demande d'indiquer l'âge de réalisation du 1^{er} test en heures de vie, pour éviter les réponses de type « J2 » qui sont moins précises,
- La suppression de la question sur l'âge de réalisation du re-test, remplacée par la question sur le délai entre le 1^{er} test et le re-test,
- L'ajout d'une question sur la méthode utilisée lors du re-test.

Le guide d'évaluation a été envoyé à tous les établissements du Nord-Pas-de-Calais. Les réponses des établissements sont demandées dans un délai de 7 semaines, tenant compte de la période estivale.

3.2.6 Terminologie de la description des résultats des tests

La réponse au test du questionnaire confirme que le sens des mots « positif » et « négatif » dans le dépistage de la surdité permanente néonatale est interprété de façon différente en fonction des équipes.

Dans un souci de clarté, il est prévu d'employer les termes « normal » et « non-concluant » pour décrire les résultats du 1^{er} test et du re-test dans le protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale, en explicitant leurs synonymes (tableau n°7).

Tableau n° 7 : terminologie utilisée dans la description des résultats des tests de dépistage de la surdité permanente néonatale lors de l'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale

Test	Résultat	Synonyme
1 ^{er} test	Normal	Concluant, négatif
	Non-concluant	Positif
Re-test	Normal	Concluant, négatif
	Non-concluant	Douteux, à reconstrôler, positif, suspect

4 Enjeux et difficultés rencontrées dans l'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale

4.1 Principes mobilisés

4.1.1 Principes énoncés dans l'arrêté du 3 novembre 2014

L'arrêté du 3 novembre 2014 recommande de construire le protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale dans un cadre scientifique et éthique respectant :

- la liberté de choix des parents de réaliser ou non le dépistage,
- leur droit à une information éclairée,
- l'équité [13].

Il vise à rendre le dépistage accessible à tous les nouveau-nés. Mettre en place l'évaluation néonatale systématique de l'audition est devenue une obligation réglementaire pour les maternités et les services de néonatalogie depuis la parution de l'arrêté ministériel du 23 avril 2012 [11]. Cependant, ce dépistage, soumis au consentement des titulaires de l'autorité parentale, n'est pas « obligatoire ».

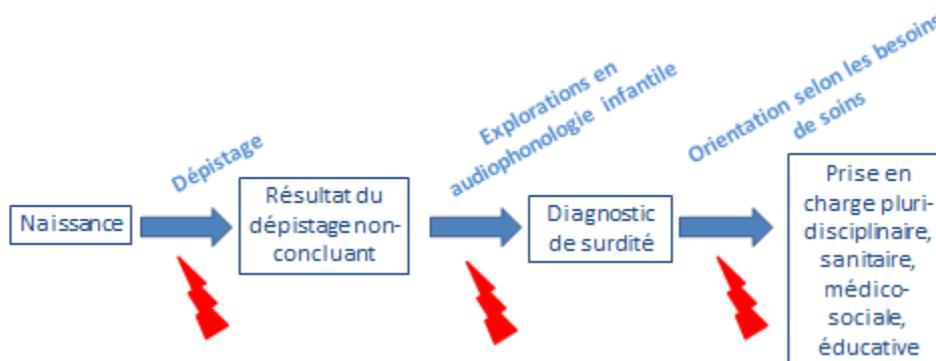
En aval du dépistage, si un diagnostic de surdité est posé, l'information des parents sur les modalités de prise en charge multidisciplinaire est essentielle, avec la nécessité d'« *une information complète, exacte et neutre pour éclairer [leurs] choix* », et l'importance d'inscrire cette information « *dans un processus continu, leur donnant du temps pour les prises de décision, au premier chef celle du projet éducatif* » [13].

4.1.2 Approche centrée sur le parcours de santé du nouveau-né

L'approche suivie lors de l'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale est centrée sur la continuité du parcours de santé du nouveau-né. Le protocole régional vise à une organisation plus intégrée de ce dépistage, avec la clarification des missions et responsabilités des acteurs, une reconnaissance mutuelle de ceux-ci, et le partage d'information au service de la coopération et de la connaissance. En ce sens, il est en accord avec les attentes formulées par la Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie (CNSA), de « *faire évoluer nos politiques de santé vers une organisation plus intégrée* » [17]. La conduite du projet de l'élaboration du protocole régional, dont les étapes sont présentées en annexe n°4, répond autant que faire se peut aux recommandations de la Haute autorité de santé (HAS) relatives à l'intégration territoriale des services sanitaires, médico-sociaux et sociaux [18].

Le parcours de santé du nouveau-né est schématisé de la manière suivante (figure n°5).

Figure n°5 : schéma du parcours de santé du nouveau-né dans le programme régional de dépistage de la surdité permanente néonatale du Nord-Pas-de-Calais. Les flèches bleues matérialisent les différentes étapes du programme de dépistage, tandis que les éclairs rouges symbolisent les points de rupture possibles dans le parcours.



Les points de rupture sont principalement, d'après les professionnels rencontrés :

- Lors de l'étape de dépistage : la non-exhaustivité du dépistage,
- Lors de l'étape des explorations en audiophonologie infantile : l'existence de « perdus de vue » : nourrissons qui ne sont pas vus en consultation spécialisée d'audiophonologie infantile, ou qui ne suivent pas la totalité de la démarche diagnostique,
- Lors de l'étape de l'orientation vers les soins, et vers la prise en charge médico-sociale et éducative le cas échéant : les difficultés d'accès aux soins, la complexité des démarches et le manque de coordination entre les professionnels.

Dans cette optique de parcours de santé du nouveau-né, les modalités d'orientation des nouveau-nés vers les explorations diagnostiques sont très importantes. Le suivi à l'issue d'un dépistage fait partie intégrante des principes du dépistage selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS) : « *il est d'importance capitale que le dépistage soit suivi de mesures de diagnostic, d'observation et de traitement, faute de quoi il sera inévitablement frappé de discrédit* » [19]. L'organisation de l'accès aux explorations diagnostiques et à la prise en charge revêt un questionnement éthique qui avait été relevé par le Comité consultatif national d'éthique pour les Sciences de la vie et de la Santé (CCNE) en 2007 : « *l'intérêt du dépistage et de ses conséquences n'a de sens que si des mesures efficaces de suivi sont prises pour les accompagner* » [20].

4.2 Définition du périmètre du dépistage

4.2.1 Période néonatale

L'arrêté du 23 avril 2012 définit le dépistage de la surdité permanente néonatale comme comprenant 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 ». Selon cette définition, la notion de dépistage ne s'arrête pas seulement à la réalisation des tests à la naissance mais englobe la réalisation des tests en maternité ou néonatalogie et des examens de repérage avant l'âge de 3 mois.

La définition de la période néonatale n'est pas consensuelle. Selon l'OMS, la période néonatale est définie par les 28 premiers jours de vie, que le nouveau-né soit prématuré ou non [21]. En revanche, le rapport d'expertise collective de l'Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm) relatif aux déficits auditifs chez l'enfant indique que « *par convention, la période néonatale s'étend sur les huit premières semaines de vie après la naissance* » [12].

Si la définition de la période néonatale de l'OMS était utilisée au sens strict, l'exploration de l'audition des nourrissons prématurés, au-delà des 28 premiers jours de vie, ne correspondrait plus au dépistage de la surdité permanente néonatale, mais au dépistage de la surdité chez le nourrisson. Chez les nouveau-nés prématurés, qui présentent souvent des facteurs de risque de surdité permanente néonatale, le dépistage s'impose. Or celui-ci nécessite un environnement calme, donc n'est pas possible tant que le nouveau-né est sous ventilation assistée. Chez les nourrissons prématurés, le dépistage est souvent réalisé à un âge plus tardif, au-delà de la période néonatale.

4.2.2 Etape diagnostique

La frontière entre le dépistage et le diagnostic de la surdité permanente néonatale n'est pas tracée de manière évidente.

D'après l'arrêté du 3 novembre 2014, le protocole régional identifie les services spécialisés en audiophonologie infantile, les professionnels libéraux et les structures qui sont impliqués dans les explorations diagnostiques en aval des tests réalisés en maternité ou en service de néonatalogie, « *participant au programme de dépistage* ». L'étape diagnostique est donc incluse dans le dépistage de la surdité permanente néonatale dans son acceptation la plus large, et dans la logique de parcours de santé.

L'instruction du 22 décembre 2014 corrobore cette interprétation puisqu'elle demande « *d'organiser l'accès au dépistage, au diagnostic et à la prise en charge des surdités permanentes néonatales* », élargissant encore le périmètre du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale [22].

L'inclusion de l'étape diagnostique dans un dépistage n'est pas universelle. En effet, dans le programme de dépistage anténatal de la trisomie 21, la frontière est marquée entre les « *examens permettant d'évaluer le risque que l'embryon ou le fœtus présente une affection susceptible de modifier le déroulement ou le suivi de la grossesse* » et les « *examens [...] à visée diagnostique* » [23].

Par ailleurs, la définition du dépistage de la surdité permanente néonatale de l'arrêté du 23 avril 2012 englobe l'« *information des détenteurs de l'autorité parentale, le cas*

échéant, sur les différents modes de communication existants, en particulier la langue des signes française ». Cependant, si le dépistage est non-concluant, il ne permet pas de conclure au sujet de l'audition du nouveau-né, donc la surdité ne peut pas être affirmée. Même si l'information des familles sur les divers modes de communication au moment du dépistage est évoquée dans cet arrêté, il apparaît important de veiller à ce que cette information soit délivrée lorsqu'un diagnostic de surdité est posé, et non dès le dépistage en maternité.

4.2.3 Codage du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le programme de médicalisation des systèmes d'information (PMSI)

D'après la circulaire du 29 mars 2013 [24] relative à la campagne tarifaire 2013 des établissements de santé, à laquelle fait référence l'instruction du 22 décembre 2014, « *le codage des actes CCAM [classification commune des actes médicaux] de dépistage est obligatoire dans le RSS [résumé de sortie standardisé]* ». Cependant, il n'existe actuellement pas de code CCAM pour ce dépistage, ce qui est confirmé par la notice technique de l'Agence technique de l'information sur l'hospitalisation (ATIH) du 13 décembre 2013 [25]. Celle-ci recommande de recourir systématiquement au code Z13.51 (Examen spécial de dépistage des affections des oreilles) de la 10^{ème} version de la classification internationale des maladies (CIM-10) pour coder la réalisation du dépistage de la surdité permanente néonatale.

Une difficulté pointée par certains établissements lors d'une réunion de la CRNPE est le codage du dépistage lorsqu'il est réalisé en externe, notamment en cas de sortie précoce. Effectivement, le codage du dépistage ne peut pas être réalisé pour le séjour du nouveau-né si le dépistage est réalisé après sa sortie.

Par ailleurs, la circulaire du 29 mars 2013 précise que le dépistage néonatal de la surdité doit s'accompagner du codage de la surdité en diagnostic associé significatif lorsqu'elle est dépistée. A l'issue du dépistage, la surdité ne peut pas être affirmée, donc elle ne peut pas être codée à cette étape de la prise en charge du nouveau-né. Le code CIM-10 qui correspondrait le mieux à un résultat de dépistage non-concluant semble être le code R94.1 (Résultats anormaux d'explorations fonctionnelles du système nerveux périphérique et épreuves sensorielles spéciales). En effet, on peut considérer que les OEA et les PEAA correspondent à la « réponse à une stimulation nerveuse » puisqu'ils explorent la réponse à une stimulation auditive.

4.2.4 Financement

Le périmètre du dépistage de la surdité permanente néonatale pose la question du financement de la prise en charge des nouveau-nés lors de ses différentes étapes.

On pourrait imaginer que la revalorisation des tarifs des séjours des nouveau-nés de 18,70€, pour financer la réalisation de la vérification de l'audition dans les établissements

autorisés à l'activité d'obstétrique, soit subordonnée au codage du dépistage dans les RSS des nouveau-nés. La crainte de cette éventualité a été soulevée par certaines maternités qui sont susceptibles d'organiser des sorties précoces. En effet, les sorties précoces peuvent avoir pour conséquence la réalisation du dépistage en externe, notamment l'étape de re-test.

D'après l'arrêté du 3 novembre 2014, la revalorisation des séjours des nouveau-nés en maternité et en néonatalogie couvre les coûts relatifs à la réalisation du 1^{er} test et du re-test. Elle ne couvre pas les examens d'exploration diagnostique de l'audition réalisés en aval du dépistage de la surdité permanente néonatale. Toutefois, l'arrêté du 23 avril 2012 affirme que le dépistage de la surdité permanente néonatale « ne donne pas lieu à une participation de l'assuré ». Suivant l'acceptation la plus large du terme « dépistage », les consultations spécialisées d'audiophonologie infantile et les explorations diagnostiques devraient-elles être prises en charge à 100% ?

Dans un établissement de la région Nord-Pas-de-Calais, le dépistage comprend la réalisation d'un troisième test, après le 1^{er} test et le re-test. Lors d'une réunion nationale visant à harmoniser les pratiques, il s'est révélé que dans une région, un 3^{ème} test est réalisé systématiquement en cas de résultat non-concluant du re-test, avant l'âge de 3 semaines. Le financement de cette 3^{ème} étape s'inclut-il dans le financement du dépistage ?

4.3 Coordination du dépistage

Les missions de coordination du dépistage sont très étendues d'après l'arrêté du 3 novembre 2014. Elles comprennent la coordination du dépistage, allant jusqu'à l'orientation de l'enfant vers des explorations spécialisées de l'audition, la formation des professionnels de santé, l'évaluation, et le lien avec les réseaux de santé en périnatalité.

4.3.1 Formation des professionnels

Les modalités de la participation du coordinateur du dépistage à la formation des professionnels sont précisées dans l'instruction du 22 décembre 2014 : « *la formation des professionnels effectuant le dépistage est de la responsabilité des établissements, auxquels un appui est apporté par le coordinateur* » [22]. La formation initiale des professionnels à l'utilisation des appareils de dépistage est généralement assurée par les fournisseurs de ces appareils. La réalisation des tests suit ensuite une courbe d'apprentissage grâce à l'acquisition d'expérience concernant l'appareil et les conditions techniques de son utilisation qui influencent la conclusion du dépistage, comme le soulignent Gilbey et al. [26]. Dans le protocole régional, il est envisagé de mettre en place une formation continue régulière, sous la forme de journées annuelles de formation, à destination des professionnels, permettant de compléter la formation initiale et d'assurer

la mise à jour des connaissances en tant que de besoin. A ces journées organisées par l'ARDPHE, en lien avec l'ARS, seraient invités les établissements, les médecins ORL spécialisés en audiophonologie infantile, les orthophonistes, les établissements et services sociaux et médico-sociaux (ESSMS) à destination des enfants sourds et les réseaux de santé en périnatalité. Elles seraient l'occasion d'une rétro-information des professionnels qui assurent le dépistage par l'ARDPHE, sur les données statistiques du dépistage et le suivi des enfants, et d'échanges de pratiques professionnelles, par exemple au sujet des équipements et de leur utilisation. Ces journées pourraient également permettre la remontée d'éventuelles difficultés dans la réalisation du dépistage par les acteurs de terrain.

L'identification des professionnels qui effectuent le dépistage dans l'arrêté du 3 novembre 2014 a pu dérouter certains établissements. En effet, l'arrêté, dans sa référence n°14, mentionne les titres Ier et III de la quatrième partie du Code de la santé publique. Or cette partie, dédiée aux professions de santé, comporte plusieurs livres, dont le I^{er} concerne les professions médicales et le III les auxiliaires médicaux, les aides-soignants, les auxiliaires de puériculture et les ambulanciers. Les titres Ier et III du livre III sont dédiés respectivement à la profession d'infirmier ou d'infirmière, et aux professions d'ergothérapeute et de psycho-motriciens. Les textes correspondant à la profession des personnes qui réalisent les tests de dépistage semblent être les livres I^{er} et III de la quatrième partie du Code de la santé publique, et non les titres I^{er} et III du livre III de cette quatrième partie.

4.3.2 Lien avec les réseaux de santé en périnatalité

Dans le Nord-Pas-de-Calais, les réseaux de santé en périnatalité sont au nombre de quatre, soit un réseau de santé par territoire de santé, et sont membres de la CRNPE.

Le choix du coordinateur du dépistage de la surdité permanente néonatale a été réalisé de manière concertée lors d'une réunion de la CRNPE. Ce choix s'est porté sur l'ARDPHE qui exerce la fonction de coordination de ce dépistage depuis le début du programme expérimental en 2005, en accord avec les réseaux. Ceux-ci ne disposent pas actuellement des moyens humains et financiers qui leur permettraient d'assurer la coordination de ce dépistage, et acceptent l'organisation actuellement mise en place.

4.3.3 Accompagnement des établissements dans l'acquisition des équipements

En CRNPE a été discutée la problématique de l'achat des appareils de dépistage de la surdité permanente néonatale par les établissements. Il existe plusieurs appareils de dépistage, utilisant les OEA, les PEAA ou combinant ces deux techniques. Les caractéristiques, les avantages, les difficultés techniques et le coût de ces appareils sont variables. Les établissements qui ont commencé le dépistage en 2014 rapportent la difficulté de choisir entre les appareils de différents fournisseurs.

Plusieurs pistes de réflexion se sont dégagées des échanges entre les membres de la CRNPE :

- Développer les réunions sur les pratiques professionnelles concernant ce dépistage, en abordant la problématique de l'équipement,
- Développer l'accompagnement des établissements par l'ARDPHE lors de l'achat d'appareils. Au moins un établissement de la région a déjà pu bénéficier d'un tel accompagnement, avec l'achat d'appareils combinant les OEA et les PEAA,
- Etudier l'opportunité de la mutualisation d'appareils entre les établissements, voire d'un achat groupé d'équipements,
- Porter une attention particulière aux conditions de maintenance des équipements lors de l'élaboration des contrats entre maternités et fournisseurs, conformément à l'arrêté du 3 novembre 2014 qui prévoit que « *les conditions de maintenance et remplacement des appareils, les dispositions en cas de panne* » soient « *explicitées a priori* ».

4.4 Modalités pratiques du dépistage

4.4.1 Information et recueil du consentement des parents

A) Supports de communication

L'information des futurs parents sur le dépistage de la surdité permanente néonatale, qui peut être réalisée grâce à plusieurs supports de communication, a été abordée en CRNPE.

L'information lors de l'une des deux consultations de fin de grossesse est difficile à réaliser parce que ces consultations sont déjà très denses en raison de la multiplicité des informations recueillies à l'interrogatoire, recherchées lors de l'examen clinique et transmises à la femme enceinte, et peut s'avérer impossible puisque ces consultations ne sont pas toujours réalisées, notamment en cas d'accouchement prématuré. En revanche, l'information pourrait figurer sur des affiches en salle d'attente avant les examens prénataux.

Elle peut également être transmise lors des séances de préparation à la naissance et à la parentalité. Toutefois, toutes les femmes enceintes ne viennent pas à ces séances, et leur précocité dans le déroulement de la grossesse ainsi que le nombre de points abordés fait craindre que les parents ne soient pas réceptifs.

L'information sur ce dépistage pourrait être donnée lors de séances d'information des parents réalisées en maternité après la naissance, par exemple au sujet des rythmes de vie du nouveau-né ou de l'allaitement.

Le dépistage de la surdité permanente néonatale pourrait être mentionné dans le carnet de santé maternité, à la suite de l'information sur les 5 dépistages biologiques néonataux à la page 24 [27].

Bien que les informations transmises aux futurs parents soient nombreuses pendant la grossesse, le CCNE propose que l'information sur le dépistage de la surdité permanente néonatale soit délivrée aux parents avant la naissance, « *afin de tempérer l'effet de sidération lors de l'annonce néonatale* » [20]. En effet, une anxiété parentale importante à l'issue d'un résultat de test de dépistage non-concluant est relevée par de nombreux auteurs [6, 20, 28, 29, 30].

B) Modalités de recueil du consentement parental

La transmission de l'information rencontre des obstacles lorsque les parents ne parlent pas couramment le français, en particulier lorsque les parents sont sourds. Le recours à l'interprétariat en langue des signes française ou en langage parlé complété peut alors s'avérer nécessaire.

Le mode de recueil du consentement parental, oral ou écrit, à la réalisation du dépistage de la surdité permanente néonatale n'est pas précisé dans l'arrêté du 3 novembre 2014. Le consentement est recueilli dans le langage de communication des parents. Le recueil d'un consentement écrit n'est pas obligatoire mais est prévu sur le carton de transmission des résultats du dépistage de la surdité permanente néonatale à l'ARDPHE. On peut noter que les 5 dépistages biologiques néonataux donnent lieu à un consentement écrit car le dépistage de la mucoviscidose est réalisé grâce à des tests génétiques [31]. Une réflexion régionale sur ce point sera menée dans la poursuite de l'élaboration du protocole régional.

4.4.2 Age du nouveau-né lors du 1^{er} test et du re-test

L'âge auquel est réalisé le dépistage de la surdité permanente néonatale a une influence sur les résultats des tests de dépistage selon plusieurs études [12, 32, 33]. D'après Lupoli et alii, la proportion de résultats du premier test concluants avec la technique des OEA est de 58% à un âge inférieur à 24 heures de vie ; cette proportion augmente en fonction de l'âge entre 24 et 36 heures de vie, puis se stabilise aux alentours de 79% [32]. L'étude de Korres et alii menée en Grèce et publiée en 2003, citée dans l'expertise collective de l'Inserm sur les déficits auditifs de l'enfant, montre une proportion de résultats du premier test concluants de 84,9% le premier jour de vie, de 91,5% le deuxième jour, de 94,4% le troisième jour et de 97,2% le quatrième jour [12].

L'arrêté du 3 novembre 2014 prend en compte l'influence de l'âge du nouveau-né sur les résultats des tests, en recommandant que leur réalisation soit faite au plus tôt après la 24^e heure de vie [13]. Avant 36 heures de vie, voire avant 48 heures de vie, la technique

préconisée d'après les avis d'experts est la technique des PEAA. La problématique de l'âge auquel est réalisé le dépistage se pose en particulier pour les sorties précoces.

L'âge du nouveau-né lors du re-test est déterminé par l'âge lors du 1^{er} test et par le délai observé entre le 1^{er} test et le re-test. Ce délai n'est pas anodin au vu de l'inquiétude parentale observée lorsque le résultat du 1^{er} test n'est pas concluant.

4.4.3 Organisation générale du dépistage

L'élaboration du protocole régional est l'occasion de préciser l'organisation du dépistage, les rôles et responsabilités de chaque acteur, et d'harmoniser les pratiques à l'échelon régional. Elle comprendra également une étape de validation, de modification ou de conception des documents permettant la transmission des informations utiles à la prise en charge des nouveau-nés : cartons de résultats à transmettre à l'ARDPHE, courriers d'information,...

Les modalités d'orientation des nouveau-nés vers les explorations diagnostiques seront discutées en CRNPE, en fonction des organisations existantes, qui seront connues grâce à l'évaluation du déploiement du dépistage, et en fonction des aspects pratiques de l'accès aux soins des familles. Cette orientation sera-t-elle réalisée vers une consultation spécialisée désignée comme référente par l'établissement, ou par le biais de la transmission des coordonnées des praticiens ORL spécialisés en audiophonologie infantile du territoire de santé aux parents ? Quelle sera le rôle des services de protection maternelle et infantile dans l'orientation des familles ?

L'organisation globale de la prise en charge des nouveau-nés est schématisée dans la figure présentant le parcours de santé du nouveau-né ayant un résultat de dépistage non-concluant bilatéral (annexe n°3). Les acteurs du dépistage du Nord-Pas-de-Calais s'orientent vers un délai maximal d'un mois entre la sortie du nouveau-né de la maternité ou du service de néonatalogie, et la consultation spécialisée d'audiophonologie infantile. Ce délai pourra en revanche être de plusieurs mois en cas de résultat de dépistage non-concluant unilatéral, sans que cela n'ait de conséquence négative sur le développement du nourrisson, moyennant une vigilance sur l'audition de l'oreille « normale ».

4.4.4 Situations particulières

L'existence de situations particulières impose de prévoir l'organisation du dépistage pour les nouveau-nés concernés, pour éviter les « perdus de vue ». D'après Pisacane et alii, tous les pays qui ont implémenté un programme de dépistage de la surdité permanente néonatale ont rencontré le problème des perdus de vue [34]. Le point de rupture du parcours de santé des nouveau-nés le plus générateur de perdus de vue est l'orientation du nouveau-né vers une consultation spécialisée d'audiophonologie infantile, suite à un résultat de dépistage non-concluant, dans le programme de dépistage développé en Campanie [34].

Les situations particulières identifiées sont les naissances à domicile, les naissances (ou les transferts) dans (ou vers) une autre région, les sorties précoces, mais aussi les situations de défaillance technique des appareils de dépistage. Les échanges organisés au niveau national entre les acteurs impliqués dans ce programme de dépistage, venant de différentes régions, pourraient permettre le partage d'expériences menées en région face à ces situations, et l'étude de l'opportunité de leur poursuite et de leur généralisation.

4.4.5 Positionnement des établissements et services sociaux et médico-sociaux

La particularité du positionnement des acteurs de la surdité du Nord-Pas-de-Calais est l'existence d'une dynamique partagée. Ainsi, ces acteurs ont voulu poursuivre la démarche d'échanges, de réflexion commune qui existait autour du Centre Information Surdité, lors de la création du Centre National d'Information sur la Surdité. La coopération entre les ESSMS à destination des enfants sourds, animée par le CREAI, a permis l'élaboration de la Charte d'engagement des acteurs de la surdité. Celle-ci prévoit la conception d'un document d'information augmentant leur lisibilité. Ce document, actuellement en cours de validation, prend la forme d'un triptyque qui présente les différents ESSMS à destination des enfants sourds du Nord-Pas-de-Calais, destiné à être transmis aux parents lorsqu'une surdité est diagnostiquée chez leur enfant.

Dans le Nord-Pas-de-Calais, trois instituts d'éducation sensorielle pour enfants atteints de déficience auditive proposent une prise en charge institutionnelle. Les modalités d'accueil des enfants et adolescents dans ces établissements sont l'accueil de jour, l'internat ou le semi-internat. Ces trois établissements ont développé des services d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD), dont des services d'accompagnement familial et d'éducation précoce (SAFEP) destinés aux enfants de 0 à 3 ans, et des services de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire (SSEFIS) destinés aux enfants et adolescents de 3 à 20 ans. L'accompagnement proposé par les SAFEP aux très jeunes enfants sourds et à leur famille est par exemple des séances individuelles pour les 0-2 ans réalisées en présence de la famille, pour mettre en place des stratégies de communication multisensorielles, en utilisant la langue des signes française, la langue française parlée complétée ou un plancher vibrant, ou des séances collectives pour les 2-3 ans qui poursuivent les mêmes objectifs, mais réalisées dans un environnement adapté à l'âge de l'enfant et en renforçant l'aspect social de la communication.

L'invitation du CREAI et des représentants des ESSMS à destination des enfants sourds lors de plusieurs séances de la CRNPE a permis d'établir un lien entre les acteurs de la périnatalité et les acteurs du secteur médico-social. Les représentants des ESSMS ont pu présenter les prises en charge des nourrissons et jeunes enfants sourds.

De plus, parmi les acteurs de la surdité figure un CAMSP spécialisé dans le domaine des troubles de l'audition et du langage, qui bénéficie d'un plateau technique et d'une

présence régulière de praticiens ORL lui permettant de participer à l'étape diagnostique du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. Ce CAMSP a formalisé sa coopération à ce programme par le biais d'une convention avec l'ARDPHE et le CHRU de Lille.

4.5 Repérage des nouveau-nés à risque

4.5.1 Notion de « transfert » des nouveau-nés

La définition de la notion de « transfert » du nouveau-né utilisée par l'ARDPHE est la mutation (au sein du même établissement) ou le transfert (vers un autre établissement) du nouveau-né vers un service de réanimation néonatale, de soins intensifs néonataux, de néonatalogie, ou plus rarement vers une autre maternité, entre la naissance et le 3ème jour de vie. La notion de « transfert » est observée grâce à la différence entre le lieu de naissance et le lieu du prélèvement pour les dépistages biologiques néonataux au cours du troisième jour de vie (cf paragraphe 3.1.2). Le plus souvent, les nouveau-nés « transférés » l'ont été vers un service de réanimation néonatale ou une USIN. La population des nouveau-nés « transférés » est différente de celle des nouveau-nés « non-transférés » vis-à-vis du risque de surdité permanente néonatale, en particulier pour le risque de surdité rétrocochléaire.

Dauman et alii ont estimé la prévalence de la surdité permanente néonatale parmi les nouveau-nés de 6 centres hospitaliers universitaires français participant, en 2005 et 2006, au programme de dépistage systématique de la surdité financé par la Caisse nationale de l'assurance maladie des travailleurs salariés (CNAMTS) dans le cadre d'une convention avec l'Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant (AFDPHE). La prévalence estimée est de 4 ‰ chez les nouveau-nés ayant été « transférés » et de 1,08 ‰ chez les nouveau-nés « non-transférés » [35].

L'ajout d'un champ pour le lieu de réalisation du dépistage de la surdité permanente néonatale est prévue dans la prochaine version du logiciel utilisé par l'ARDPHE.

4.5.2 Risque de surdité permanente néonatale et risque de développer une surdité après la période périnatale

Les facteurs de risque de surdité permanente néonatale sont généralement bien identifiés, contrairement aux facteurs de risque de développer une surdité après la période périnatale. La proposition d'un suivi de l'audition aux nouveau-nés à risque suppose que ceux-ci soient repérés. L'arrêté du 3 novembre 2014 n'explicite pas les facteurs de risque auxquels il fait référence, hormis les antécédents familiaux [13].

Le repérage des nouveau-nés ayant un risque accru de surdité rétrocochléaire permettra de recourir systématiquement à la technique des PEAA chez ces nouveau-nés.

Il serait intéressant de dissocier la variable « nouveau-né à risque », en deux variables distinctes, pour les nouveau-nés ayant un (ou des) facteur(s) de risque de surdité permanente néonatale d'une part, et pour les nouveau-nés ayant un risque de développer une surdité ultérieurement d'autre part.

4.6 Evaluation du dépistage de la surdité permanente néonatale

4.6.1 Indicateurs de suivi du dépistage de la surdité permanente néonatale

L'ARDPHE poursuivra la réalisation des synthèses mensuelles, réalisées de la manière la plus automatisée possible, et la transmission de ces synthèses à l'ARS, ainsi que toute difficulté rencontrée dans la réalisation de ses missions, afin de rechercher conjointement l'amélioration de la situation. L'ARS transmettra pour sa part chaque année les données d'exhaustivité du dépistage à l'Institut de veille sanitaire, chargé du suivi de l'évaluation au niveau national.

Le suivi du taux de « faux-positifs » est particulièrement important du fait de ses conséquences en termes de délais d'attente pour une consultation d'audiophonologie infantile, dans une région où la natalité est forte et où la démographie médicale est relativement fragile.

D'après le rapport d'expertise collective de l'Inserm de 2006 relatif aux déficits auditifs chez l'enfant, « *quelles que soient les décisions prises en France dans les années à venir, un effort d'évaluation devra être consenti pour déterminer au mieux l'impact du dépistage néonatal sur les indicateurs d'efficacité (VPP [valeur prédictive positive], proportions d'enfants diagnostiqués avant 6 mois, proportion d'enfants appareillés avant 6 mois, faux négatifs) actuellement recommandés dans les projections modélisées* » [12].

La construction de ces indicateurs suppose que soit réalisé le suivi des nouveau-nés au-delà des tests de dépistage réalisés en maternité ou en service de néonatalogie. Le suivi des nourrissons s'étendrait aux étapes de diagnostic et de prise en charge. Le recueil des données de suivi s'apparenterait alors à la constitution d'un registre des enfants sourds.

L'expérience régionale de la réalisation du dépistage de la surdité permanente néonatale et de son suivi pourraient permettre d'alimenter la réflexion nationale au sujet des indicateurs de suivi du dépistage. Ces indicateurs supposent que l'ensemble des acteurs s'accordent sur les variables recueillies, en particulier sur l'étape à l'issue de laquelle les résultats sont collectés (re-test ou 3^{ème} test), et sur la définition retenue pour les « nouveau-nés à risque ».

Les valeurs cibles du taux d'exhaustivité du dépistage et de la proportion de résultats de dépistage non-concluants sont respectivement de 90% [13] et 2% (valeur fixée au niveau régional).

4.6.2 Evaluation de la mise en œuvre du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale

L'évaluation de la mise en œuvre du protocole régional sera structurée selon deux axes :

- l'exhaustivité du dépistage,
- la fiabilité des résultats.

L'élaboration d'un modèle logique d'intervention permet d'identifier les facteurs liés aux équipements, aux professionnels qui réalisent le dépistage et à la coordination de celui-ci, qui influencent l'exhaustivité et la fiabilité du dépistage. L'évaluation de la mise en œuvre du protocole régional permettra d'étudier l'impact du protocole sur ces facteurs. Cette évaluation est pensée comme l'évaluation du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale dans son ensemble, incluant l'orientation des nouveau-nés vers les consultations spécialisées d'audiophonologie infantile et leur suivi.

Le suivi des indicateurs complètera cette étape car il permet d'estimer le résultat attendu, l'exhaustivité et la fiabilité des résultats du dépistage.

5 Analyse réflexive

5.1 Pertinence du choix de la méthode

La méthode utilisée dans le projet d'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale a associé les méthodes quantitatives et qualitatives, qui sont complémentaires [36]. L'analyse des résultats d'un dépistage en population générale nécessite le recours à des méthodes quantitatives, tandis que les méthodes qualitatives sont souvent utilisées dans les évaluations. L'association de méthodes quantitatives et qualitatives sera retrouvée dans le suivi et l'évaluation du protocole régional.

5.2 Difficultés rencontrées

Les difficultés étaient principalement liées au calendrier de la formation, avec l'interruption des périodes de stage par des périodes de formation théoriques, rendant discontinu le suivi du projet. Cependant, les services informatiques de l'ARS Nord-Pas-de-Calais ont permis un suivi a minima grâce à la possibilité d'accéder à distance à la messagerie électronique professionnelle. De plus, les enseignements théoriques ont été appliqués dans ce projet, en particulier les enseignements relatifs à la gestion de projet, aux textes juridiques, à la planification et à l'évaluation. Les outils de gestion de projet ont permis de conceptualiser et formaliser les étapes du projet, et de vérifier qu'elles correspondent à la méthode proposée par la HAS pour l'intégration territoriale des services sanitaires, médico-sociaux et sociaux [18].

5.3 Compétences mobilisées

Les compétences mobilisées dans le cadre de l'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale sont :

- L'analyse de l'état de santé d'une population, et de l'offre de soins et de services, pour mettre en adéquation l'offre et les besoins,
- La conception, la mise en œuvre et le pilotage de dispositifs d'actions pour prévenir ou gérer un problème de santé publique,
- L'évaluation de dispositifs ou d'actions mis en place pour prévenir et/ou gérer un problème de santé publique.

Ce projet a permis de développer ces compétences, en découvrant des missions du médecin inspecteur de santé publique auxquelles je n'avais pas participé jusqu'alors.

5.4 Intérêt professionnel

L'élaboration du protocole régional met en exergue l'intérêt de l'animation territoriale. La CRNPE, qui réunit régulièrement les représentants des acteurs de la périnatalité, permet les échanges de points de vue et la prise de décisions concertées.

Ce travail impose la prise en compte des spécificités régionales en termes de natalité, de démographie médicale, et la prise en compte des pratiques et organisations existantes. Il répond à la commande de l'arrêté du 3 novembre 2014 et de l'instruction du 22 décembre 2014 [13, 22] faite aux ARS d'élaborer le protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale. Le Nord-Pas-de-Calais faisait partie des régions pilotes pour le dépistage systématique de la surdité permanente néonatale. L'expérience acquise au niveau régional pourra alimenter les échanges avec les professionnels d'autres régions.

Conclusion

L'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale est une opportunité pour consolider le déploiement du dépistage de la surdité permanente néonatale, dans une démarche concertée avec les acteurs de terrain, dans le but d'améliorer la fluidité du parcours de santé des nouveau-nés ayant une surdité permanente néonatale. L'objectif du dépistage de la surdité permanente néonatale doit rester la possibilité de proposer une prise en charge précoce et personnalisée aux nouveau-nés concernés.

La mise en place du protocole régional sera accompagnée de l'information large des professionnels concernés par la surdité permanente néonatale, mais aussi par la prise en charge des femmes enceintes et des nouveau-nés, afin qu'ils puissent répondre aux questionnements relatifs à ce programme de dépistage ou orienter les parents

Si les valeurs prédictives positives et négatives sont intégrées dans les indicateurs de suivi de ce dépistage, le programme de dépistage de la surdité permanente néonatale, incluant les étapes de diagnostic voire de prise en charge dans son acceptation la plus large, s'orientera-t-il vers la constitution d'un registre de la surdité chez l'enfant ?

La surveillance de l'audition de l'enfant au long de son développement et de sa croissance, notamment lors des examens de santé réguliers, est indispensable même si le dépistage de la surdité permanente néonatale était rassurant.

Comme le rappelle la brochure remise aux parents lorsque les résultats du dépistage sont normaux, l'audition est un « capital à préserver ».

Bibliographie

[1] Bureau international d'audiophonologie. Classification audiométrique des déficiences auditives.

http://www.biap.org/index.php?option=com_content&view=article&id=5%3Arecommandati on-biap-021-bis&catid=65%3Act-2-classification-des-surdites&Itemid=19&lang=fr

[2] Polycopié du Collège Français des Enseignants d'ORL. Item 294. Altération de la fonction auditive (Incluant l'item 33. Dépistage des troubles auditifs chez l'enfant). 2009.

<http://www.fascicules.fr/data/consulter/ORL-polycopie-alteration-fonction-auditive.pdf>

[3] Nikolopoulos TP. Neonatal hearing screening: What we have achieved and what needs to be improved. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2015 May;79(5):635-7. Epub 2015 Feb 16.

[4] Vos B, Lagasse R, Levêque A (2014). Main outcomes of a newborn hearing screening program in Belgium over six years. Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 78 (9) (2014) 1496–1502.

[5] Van Kerschaver E (2013). Universal neonatal hearing screening in Flanders reveals socio-demographic risk factors for hearing impairment. B-ENT. 2013;Suppl 21:3-8

[6] HAS, Service évaluation médico-économique et santé publique. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Janvier 2007.

http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/rapport_-_evaluation_du_depistage_neonatal_systematique_de_la_surdite_permanente_bilaterale.pdf

[7] Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Joint Committee on Infant Hearing. Pediatrics 2007;120;898.

<http://pediatrics.aappublications.org/content/120/4/898.full.html>

[8] Mitchell RE, Karchmer MA (2004) When parents are deaf versus hard of hearing: patterns of sign use and school placement of deaf and hard-of-hearing children. J Deaf Stud Deaf Educ. 2004 Spring;9(2):133-52.

[9] Inserm (dir.). Santé de l'enfant : propositions pour un meilleur suivi. Rapport. Paris : Les éditions INSERM, 2009, XII- 252 p.- (Expertise opérationnelle) -

<http://hdl.handle.net/10608/90>

[10] Schauwers K, Gillis S, Daemers K, De Beukelaer C, Govaerts PJ (2004). Cochlear implantation between 5 and 20 months of age: the onset of babbling and the audiologic outcome. Otol Neurotol. 2004 May;25(3):263-70.

[11] Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale. NOR: ETSP1210025A.

<http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000025794966&dateTexte=&categorieLien=id>

[12] Inserm (dir.). Déficits auditifs : Recherches émergentes et applications chez l'enfant. Rapport. Paris : Les éditions Inserm, 2006, XII- 139 p. - (Expertise collective). –

<http://hdl.handle.net/10608/120>

[13] Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. NOR : AFSP1412396A. Disponible sur l'URL : <http://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000029754753>

[14] Association régionale Nord-Pas-de-Calais pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant. Bilan d'activité 2012. Dépister pour des enfants en bonne santé. En collaboration avec le Centre hospitalier régional et universitaire de Lille.

[15] Grawitz M. (2001) Méthodes des sciences sociales. Droit public science politique. Précis. 11e édition. Ed. Dalloz.

[16] Ancelle T. (2008) Statistique épidémiologie. T. Ancelle. Coll. Sciences fondamentales. 2e édition – 2e tirage. Ed. Maloine.

[17] Caisse nationale de solidarité pour l'autonomie. 02 - Promouvoir la continuité des parcours de vie : d'une responsabilité collective à un engagement partagé. Rapport 2012.

[18] HAS. Points clés et solutions. Organisation des parcours. Intégration territoriale des services sanitaires, médico-sociaux et sociaux. Septembre 2014. http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1764284/fr/integration-territoriale-des-services-sanitaires-medico-sociaux-et-sociaux

[19] Wilson JMG, Jungner G. Principes et pratique du dépistage des maladies. Organisation mondiale de la santé. Genève. 1970.

[20] Comité consultatif national d'éthique pour les Sciences de la vie et de la Santé. Avis n°103. Ethique et surdité de l'enfant : éléments de réflexion à propos de l'information sur le dépistage systématique néonatal et la prise en charge des enfants sourds. 6 décembre 2007

[21] Organisation mondiale de la santé. Centre des média. Les naissances prématurées. Aide-mémoire N°363. Novembre 2013.

<http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs363/fr/>

[22] Instruction N° DGS/MC1/DGOS/R3/DSS/1B/2014/354 du 22 décembre 2014 relative au déploiement du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale en application du cahier des charges national

[23] Arrêté du 14 janvier 2014 fixant la liste des examens de diagnostic prénatal mentionnés au V de l'article L. 2131-1 du code de la santé publique. Ministère des affaires sociales et de la santé. NOR : AFSP1331866A.

[24] Circulaire DGOS/R1/2013/144 du 29 mars 2013 relative à la campagne tarifaire 2013 des établissements de santé

- [25] Agence technique de l'information sur l'hospitalisation. Notice technique n°CIM-MF-1213-3-2013 du 13 décembre 2013. Campagne tarifaire et budgétaire 2014. Nouveautés PMSI-Recueil
- [26] Gilbey P., Kraus C., Ghanayim R., Sharabi-Nov A., Bretler S. Universal newborn hearing screening in Zefat, Israel: the first two years. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 77 (1) (2013) 97–100.
- [27] Carnet de santé maternité. Ministère de la Santé et des Solidarités. DGS décembre 2006. http://www.sante.gouv.fr/IMG/pdf/Carnet_maternite.pdf
- [28] Dauman R, Roussey M, Garabedian N. (2009). La surdit  permanente de l'enfant rel ve-t-elle du d pistage n onatal ? *Pratiques et Organisation des Soins*, 2009/3 Vol. 40, p. 207-212. <http://www.cairn.info/revue-pratiques-et-organisation-des-soins-2009-3-page-207.htm>
- [29] Mohd Khairi M.D., Rafidah K.N., Affizal A., Normastura A.R., Suzana M., Normani Z.M. Anxiety of the mothers with referred baby during Universal Newborn Hearing Screening. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 75 (4) (2011) 513–517
- [30] Kolski C., Le Driant B., Lorenzo P., Vandromme L., Strunski V. Early hearing screening : what is the best strategy ? *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 71 (7) (2007) 1055-1060
- [31] D cret n  2008-321 du 4 avril 2008 relatif   l'examen des caract ristiques g n tiques d'une personne ou   son identification par empreintes g n tiques   des fins m dicales
- [32] Da Mata Lupoli L., Garcia L., Anastasio A.R., Fontana A.C. Time after birth in relation to failure rate in newborn hearing screening. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 77 (6) (2013) 932–935
- [33] Xiao T., Li Y., Xiao L., Jiang L., Hu Q. Association between mode of delivery and failure of neonatal acoustic emission test: A retrospective analysis. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 79 (4) (2015) 516-519
- [34] Pisacane A., Auletta G., Toscano F., Errichiello M., Barrier F., Riccardi P., et al. Feasibility and effectiveness of a population-based newborn hearing screening in an economically deprived region of Italy. *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 77 (3) (2013) 329–333
- [35] Dauman R, Roussey M, Belot V, Denoyelle F, Roman S, Gavilan-Celli  I, and al. (2009). Screening to detect permanent childhood hearing impairment in neonates transferred from the newborn nursery. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009 Mar;73(3):457-65. Epub 2009 Jan 10.
- [36] Britten N., Fisher B. Qualitative research and general practice. *Br J Gen Pract*, 1993. 43(372): p. 270-1

Liste des annexes

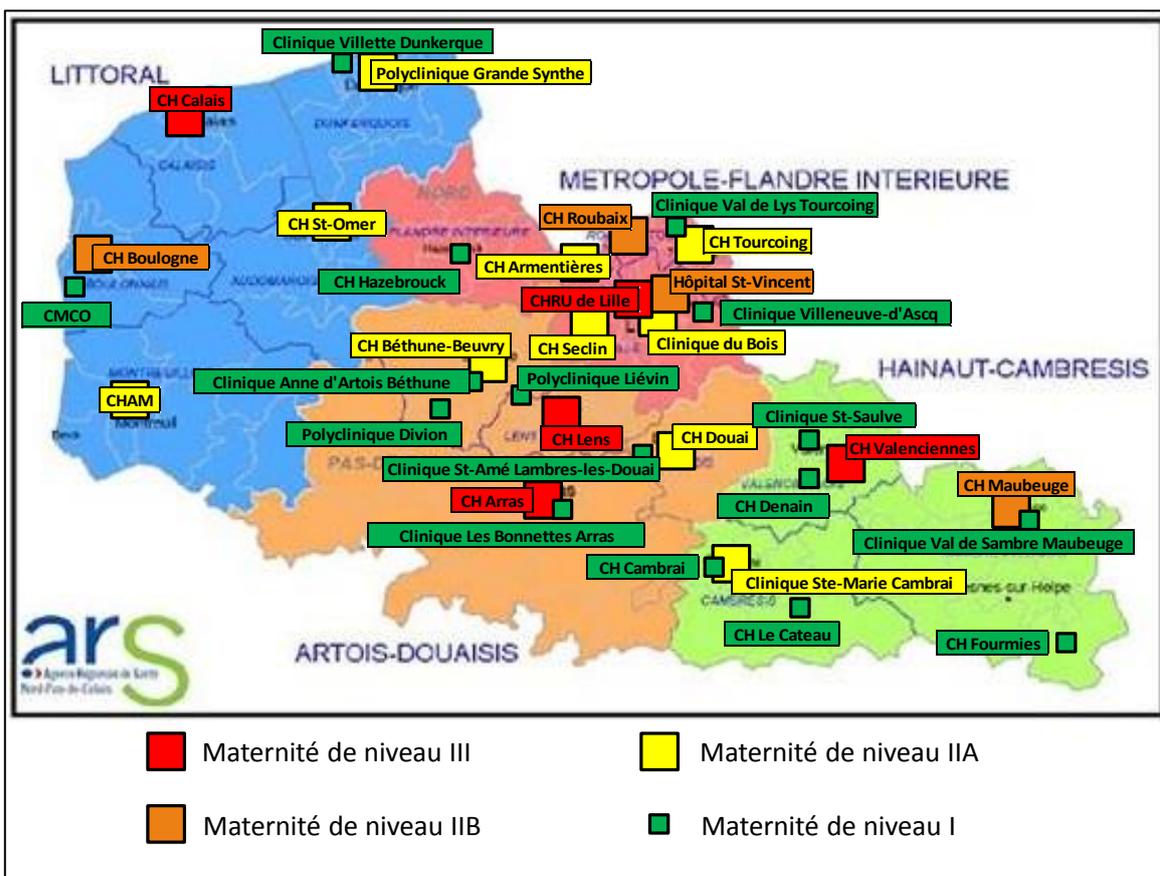
Annexe n°1 : Carte des maternités de la région Nord-Pas-de-Calais

Annexe n°2 : Guide d'évaluation du déploiement du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais

Annexe n°3 : Schéma du parcours de santé d'un nouveau-né ayant un résultat du dépistage de la surdité permanente néonatale non-concluant bilatéral. Les flèches représentent l'orientation du nouveau-né et la circulation de l'information

Annexe n°4 : étapes du projet de protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale identifiées dans la note de cadrage

Annexe n°1 : Carte des maternités de la région Nord-Pas-de-Calais



Guide d'évaluation du dépistage de la surdité permanente néonatale

1. Identification de l'établissement

Service :
 Chef de service :
 Nombre de naissances dans l'année (N-1) :
 Référent du dépistage de la surdité permanente néonatale :
 Téléphone :
 Adresse électronique :
 Date de démarrage du dépistage :
 Date de collaboration avec l'ARDPHE :

2. Dépistage

2.1. Locaux et équipements :

Merci de remplir une ligne pour chaque appareil.

Exemple :

Appareil	Marque et modèle	Date de mise en service de l'appareil, service(s) dans le(s)quel(s) il est utilisé	Type de contrat avec le fournisseur : formation, maintenance, remplacement si panne,...	Points positifs de son utilisation	Nombre et fréquence des pannes, solution(s) trouvée(s), difficultés rencontrées
N°1	Marque A, modèle X	Janvier 2014, maternité	Formation des professionnels par le fournisseur. Maintenance mentionnée dans le contrat : venue d'un technicien dans un délai de 72h en cas de dysfonctionnement.	Ecran tactile	Une panne tous les 2 mois. Service après-vente peu réactif malgré le contrat : venue 15 jours plus tard.
N°2	Idem n°1	Juillet 2014, maternité	Idem n°1	Idem n°1	Pas de panne.
N°3	Marque B, modèle Y	Mars 2014, appareil partagé entre la néonatalogie et la réanimation	Formation des professionnels par le fournisseur. Maintenance mentionnée dans le contrat : remplacement de l'appareil dans les 24 heures en cas de panne	Facilité d'entretien des électrodes	Une panne en septembre 2014, l'appareil a été remplacé 72h plus tard.

1 | Questionnaire « équipement et organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale » 29 mai 2015

Appareils de votre établissement :

Appareil	Marque et modèle	Date de mise en service de l'appareil, service(s) dans le(s)quel(s) il est utilisé	Type de contrat avec le fournisseur : formation, maintenance, remplacement si panne,...	Points positifs de son utilisation	Nombre et fréquence des pannes, trouvée(s), rencontrées	solution(s) difficultés
N°1						
N°2						
N°3						

Disposez-vous d'une imprimante pour imprimer les résultats des tests sur des étiquettes à coller sur les supports de l'ARDPHE ?

Avez-vous un local dédié pour la réalisation des tests ?

2.2. Professionnels et formation :

Quels professionnels ont été formés sur le dépistage ? Combien de professionnels ont-ils été formés ?

Quelles étaient les thématiques des formations proposées (information des parents, réalisation des tests, rendu des résultats, autres) ?

Quels professionnels réalisent habituellement les tests de dépistage ?

Quels professionnels réalisent les tests en cas d'absence de ces professionnels ou du référent du dépistage de la surdité permanente néonatale ?

2.3. Organisation des tests :

A quel âge les 1^{ers} tests sont-ils réalisés (en heures de vie) ?

Quel est le délai entre le 1^{er} test et le re-test si celui-ci est nécessaire ?

A quel (s) moment(s) de la journée (jour/nuit) les 1^{ers} tests et les re-tests sont-ils réalisés ?

Les brochures d'information présentant l'intérêt du dépistage sont-elles remises systématiquement aux parents ?

Où les tests sont-ils réalisés ? (chambre, local dédié,...)

Avez-vous défini un protocole en cas d'enfants sortis sans test ? (panne d'appareil, sortie avant la réalisation d'un contrôle,...)

Si oui : merci de nous transmettre le protocole

En cas de sortie précoce, quelle est l'organisation définie pour la réalisation du dépistage ?

2.4. Repérage d'une suspicion

Qui sont les professionnels chargés de remettre les résultats du dépistage aux parents en cas de suspicion de troubles de l'audition ?

Quelle méthode est-elle utilisée pour les re-tests ?

- OEA (Oto-émissions acoustiques)
- PEAA (Potentiels évoqués auditifs automatisés)

Les brochures d'information prévues en cas de suspicion de surdit  sont-elles remises systématiquement aux parents, avec une information orale sur les suites du dépistage réalisé en maternité?

Les familles d'enfants suspects sont-elles orientées systématiquement vers les médecins ORL référents identifiés pour votre service ? (Si non, merci de préciser.)

- Suspensions bilatérales :
- Suspensions unilatérales :

Comment est organisée la prise de rendez-vous avec le médecin/service ORL ?

Merci de nous transmettre le (s) protocole (s) détaillé(s) existants pour la prise en charge des nouveau-nés ayant un résultat de dépistage non-concluant.

Le repérage des enfants « à risque de développer une surdité après la période périnatale » (antécédents familiaux,...) est-il systématique ?
Si oui : - qui assure ce repérage ?

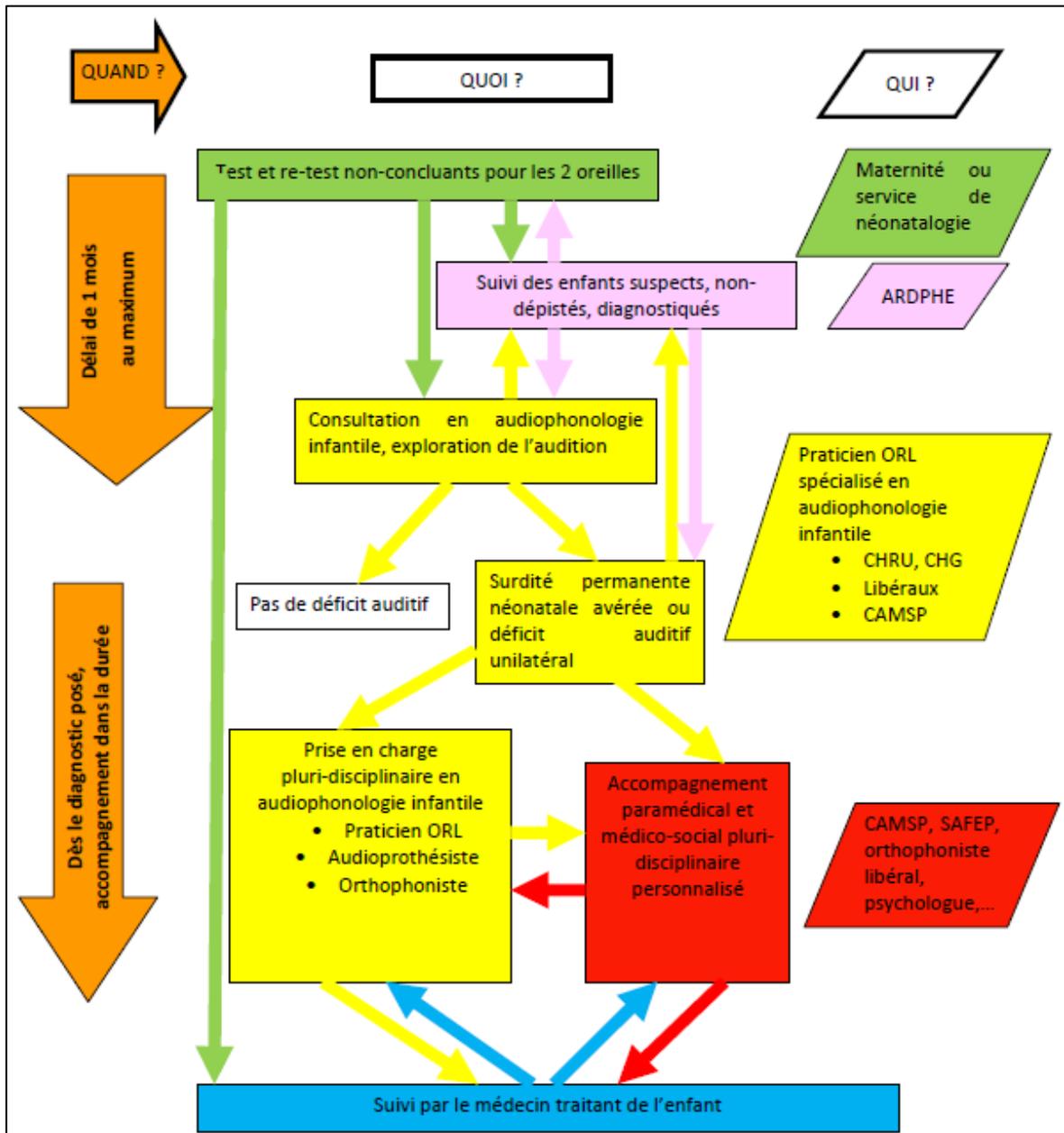
- quelle prise en charge proposez-vous ?

3. Commentaires généraux

Vous disposez d'un champ libre pour nous faire part de vos impressions sur l'organisation de ce dépistage. Merci de nous communiquer, en plus de vos remarques, les difficultés auxquelles vous avez été confrontés.

Annexe n°3 : Schéma général du parcours de santé d'un nouveau-né ayant un résultat du dépistage de la surdité permanente néonatale non-concluant bilatéral.

Les flèches représentent l'orientation du nouveau-né et la circulation de l'information.



Annexe n°4 : étapes du projet d'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale identifiées dans la note de cadrage.

Principales étapes
Phase 1 : diagnostic du problème de la surdité chez l'enfant dans le Nord-Pas-de-Calais
Phase 1 bis : identification de la mise en œuvre du dépistage systématique de la surdité permanente néonatale au sein des établissements de santé (maternités et les services de néonatalogie)
Phase 2 : identification de l'offre de soins en audiophonologie infantile, de l'offre sociale et médico-sociale tournée vers les enfants sourds, par territoire de santé
Phase 3 : organisation des filières de prise en charge par territoire de santé
Phase 4 : élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale
Phase 5 : diffusion du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale auprès de tous les acteurs impliqués

LECOQC

Héloïse

17 septembre 2015

Filière médecin inspecteur de santé publique

Promotion 2014-2015

Enjeux du dépistage de la surdité permanente néonatale dans le Nord-Pas-de-Calais

PARTENARIAT UNIVERSITAIRE : Université de Lille 2

Résumé :

Le dépistage de la surdité permanente néonatale dans les maternités et services de néonatalogie a pour objectif un diagnostic précoce de la surdité, pour une prise en charge pluridisciplinaire précoce. Réalisé dans le cadre de l'élaboration du protocole régional de dépistage de la surdité permanente néonatale, qui répond au cahier des charges national présenté par l'arrêté du 3 novembre 2014, ce travail présente un état des lieux quantitatif et la démarche d'évaluation du déploiement de ce dépistage dans le Nord-Pas-de-Calais. Il permet de connaître les pratiques et les difficultés rencontrées sur le terrain afin de construire le protocole régional de manière concertée avec les acteurs du dépistage, adaptée à la réalité du contexte régional, dans une logique de parcours de soins des nouveau-nés.

Mots clés :

Dépistage, Surdité, Nouveau-né, Epidémiologie, Evaluation, Protocole, Nord Pas de Calais, France

L'Ecole des Hautes Etudes en Santé Publique n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les mémoires : ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.