

Évaluation du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale

Validée par le Collège le 30 août 2023

Date de la saisine : 7 décembre 2022

Demandeur : Direction générale de la santé (DGS)

Service(s) : Service évaluation en santé publique et évaluation des vaccins (SESPEV)

Personne(s) chargée(s) du projet : Annick COHEN AKENINE, Andrea LASSERRE, Patricia MINAYA FLORES

1. Présentation et périmètre

1.1. Demande

En décembre 2022, la DGS a saisi la Haute Autorité de Santé (HAS) sur « la réorganisation du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale » (cf. annexe 1).

Le programme national universel de ce dépistage néonatal a été mis en place en 2012 (1), en vue de détecter dès la naissance chez les nouveaux nés la surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) (avec un seuil auditif >40 dB quelle qu'en soit l'étiologie). Ce dépistage a pour objectif de diminuer l'âge au diagnostic pour permettre une prise en charge précoce, conformément aux recommandations de janvier 2007 de la HAS « Evaluation du dépistage néonatal systématique de la SPBN » (2).

Un premier bilan de ce programme, publié en 2019 par Santé publique France (SpF) (3) indiquait une grande hétérogénéité des pratiques professionnelles selon les régions à toutes les étapes du programme, ne garantissant pas une égalité d'offre de soin des enfants selon les territoires.

Dans cette perspective, la saisine a pour objectif d'évaluer ce programme de dépistage en vue de proposer des actions pour améliorer l'effectivité du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale et ainsi d'homogénéiser ses pratiques et son organisation en l'intégrant dans le processus du programme de dépistage nationale néonatale des autres maladies (cf. annexe 1).

1.2. Contexte

1.2.1. Contexte clinique

La surdité est définie par une élévation du seuil de perception des sons, quel qu'en soit le degré de l'atteinte (2). Dans la littérature, la définition de la surdité permanente est variable : elle dépend non seulement de l'intensité de la déficience auditive (le degré le plus fréquemment retenu est de 40 décibels (dB) et plus à 120 dB (4) mais aussi du caractère bilatéral ou unilatéral de l'atteinte¹.

Etiologie, facteurs de risque et prévalence de la surdité permanente

L'étiologie est dans 30 à 50 % des cas génétique, 25 % prénatale/périnatale/post-natale et 30 à 40 % inconnue. Dans 90 % des cas les deux parents ne présentent pas de déficit de l'audition (2).

En 2000, le *Joint Committee of Infant Hearing* (JCIH) a proposé une liste des indicateurs de risque accru de surdité néonatale : infections maternofoetales connues comme pouvant entraîner une surdité, anomalies crânio-faciales, poids de naissance inférieur à 1,5 kg, médicaments ototoxiques, méningite bactérienne ou virale postnatal, âge gestationnel <36 semaines, maladies ou conditions requérant un séjour de 48 heures ou plus dans une unité de soins intensifs néonataux (USIN), antécédents familiaux de surdité héréditaire, consanguinité au 1er degrés, présence de signes cliniques associés à un syndrome connu comportant une surdité (syndrome de Usher), ... (5). Selon le JCIH, la prévalence de la déficience auditive chez les nourrissons présentant des facteurs de risque pour des troubles de l'audition est environ dix fois plus élevée² et différents facteurs de risque affectent l'audition à différents niveaux (l'intensité de la déficience auditive, le caractère bilatéral ou unilatéral de l'atteinte) (7).

La prévalence de la SPBN en fonction du degré de surdité en France n'est pas connue avec exactitude. En extrapolant les données de la littérature internationale, la HAS estimait la prévalence en France de la SPBN moyenne à totale en 2007 à au moins 1 pour 1 000 naissances (soit près de 800 nouveau-nés/an porteurs d'un déficit bilatéral auditif supérieur ou égal à 40 dB) (2). En se basant sur la population des enfants dépistés en France, SpF estimait en 2016 le taux national de surdité bilatérale néonatale moyenne à profonde (41 à 120 dB HL) à 0,8 ‰, IC_{95%} [0,8 à 1,0]³ avec une majorité ayant une atteinte auditive dite moyenne (55 %, IC_{95%} [49 à 61]) (3). Ces chiffres restent à confirmer (données non exhaustives de la population cible).

Impacts de la surdité sur le développement du langage oral et de la communication chez l'enfant sourd

Les conséquences d'une perte auditive non détectée peuvent entraîner des perturbations touchant le développement de la communication et du langage, mais aussi avoir des répercussions sur certaines capacités cognitives, le développement émotionnel et psychosocial et sur l'intégration sociale et scolaire. Il n'existe pas, à ce jour de traitement curatif des surdités neurosensorielles. La prise en charge thérapeutique est pluridisciplinaire (médicale, pédagogique, orthophonique, psychologique et prothétique) est proposée précocement dès le jour de l'annonce diagnostic au regard du déficit auditif de l'enfant et des souhaits exprimés des parents. La pose future d'un appareillage auditif, éventuellement

¹ La surdité unilatérale est une perte auditive présente dans une oreille seulement, par opposition à une perte auditive bilatérale, qui concerne les deux oreilles.

² La prévalence de la surdité congénitale est plus élevée chez les enfants prématurés et diminue avec l'augmentation de l'âge gestationnel et du poids de naissance (dans les USI néonatales : 1,2 % à 7,5 % nés entre 24 et 31 semaines et 1,4 % à 4,8 % avec un poids de naissance de 750 à 1 500 g) (6).

³ Prévalence nationale à 6 mois de vie de légère à profonde estimée à 1,2 ‰ en France en 2016.

d'une implantation cochléaire, dans le but de faciliter la compréhension par l'audition et l'oralisation (favorisant l'apprentissage du langage oral) se pose individuellement.

1.2.2. Programme de dépistage national de la surdité en France

Historique du programme de dépistage en France

Recommandation de santé publique de la HAS (2007)

L'évaluation de la HAS avait conduit à recommander en 2007 (2) le dépistage systématique avant la sortie de la maternité, pour repérer des enfants présentant un trouble auditif important le plus précocement (au cours des 3 premiers mois de la vie), permettre une prise en charge (suivi clinique, prothèses auditives, implants auditifs, implants cochléaires) avant la première année de vie (au moment où la plasticité cérébrale est la plus développée)⁴, et ainsi favoriser le bon développement du bébé puis de l'enfant. Toutefois, la faible qualité méthodologique de la littérature disponible n'avait pas permis de définir avec précision les modalités de dépistage ayant un impact démontré sur l'acquisition du langage et les capacités de communication au long cours de l'enfant.

Avis du Comité consultatif national d'éthique pour les sciences de la vie et de la santé (CCNE) (2007)

Le comité rappelait en 2007 que l'intérêt du dépistage et de ses conséquences n'a de sens que si des mesures efficaces de suivi médical et psychologique des enfants sourds sont prises pour les accompagner. Ainsi, il est important, au moment et au lieu où le dépistage est organisé, de recenser et d'y impliquer les structures d'aval qui assureront la prise en charge, en particulier les centres médico-sociaux (10).

Expérimentations du programme de dépistage néonatal universel (2005-2007, 2010)

Les résultats des expérimentations testant la faisabilité du dépistage sur le territoire français (évaluation des prérequis de mise en œuvre et d'accessibilité entre 2005 et 2007 dans quelques régions françaises) publiés en 2010 par la Caisse Nationale d'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés (CNAMTS), étaient en faveur de la généralisation de ce dépistage⁵ (7, 11).

Arrêtés ministériels encadrant le programme national de dépistage et sa mise en œuvre (2012, 2014)

Le dépistage de la SPBN a été mis en œuvre dès 2012 dans le cadre d'un programme national de dépistage visant à le rendre accessible à tous (1). L'objectif de ce dépistage était de détecter chez le nouveau-né un trouble auditif important au cours des 3 premiers mois de vie et de définir le traitement initial (suivi clinique, prothèses auditives, implants auditifs, implants cochléaires) avant la fin de la première année de vie. Le cahier des charges national définissant l'organisation du dépistage, qui

⁴ Notamment, l'étude sur la plasticité cérébrale apportait des arguments physiologiques en faveur d'une prise en charge précoce de ces enfants (9). Le phénomène de « plasticité cérébrale », permet au cerveau de modifier les fonctions de certaines de ses parties si celles-ci sont inutilisées comme cela peut être le cas lors de surdité profonde ou sévère. Ainsi, le cortex auditif perdrait ses fonctions spécifiques en absence de stimulation avant l'âge de 1 an. La stimulation des fonctions auditives chez le très jeune enfant serait donc essentielle afin d'assurer un développement optimal du langage oral.

⁵ Le programme expérimental Cnamts-AFDPHE concernait 10 % des nouveau-nés français dépistés dans une trentaine de maternités de tous types. En 2005, la technique des PEAA est celle qui a été choisie initialement pour le programme : les nouveau-nés étaient censés recevoir un premier test à partir de 36 heures de vie et, en cas de positivité, un deuxième test au moins une douzaine d'heures plus tard, avec la même technique. Les résultats étaient transmis avec le papier buvard des prélèvements biologiques. En 2008, d'autres protocoles ont été testés (test OEA couplé aux PEAA en maternité, tout en gardant les PEAA exclusifs pour les nouveau-nés en néonatalogie). Il a été montré une confirmation du diagnostic de surdité à un âge beaucoup plus précoce que celui observé en 2007 (2,9 mois vs 24,4 mois), et la faisabilité en population générale de sa mise en place une fois les moyens matériels et humains acquis avec des résultats très performants en termes de couverture du dépistage (à améliorer chez les nouveau-nés transférés en unité de néonatalogie), de taux de faux positifs et de taux de perdus de vue. D'après l'évaluation de Cemka Eval en 2010, le coût global estimé par nouveau-né trop élevé (22 euros).

devenait régional, et l'utilisation possible de deux techniques fiables de dépistage (oto-émissions acoustiques automatisées (OEAA) et potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) a été publié en 2014 par arrêté ministérielle du 3 novembre 2014 (12).

Le dépistage de la surdité n'est pas intégré dans le programme national du dépistage néonatal par des examens biologiques (DNN)⁶ qui est lui fixé par l'arrêté du 22 février 2018 (13)

Population cible

La population cible est constituée des nouveau-nés. Ce dépistage est proposé aux parents (ou aux titulaires de l'autorité parentale) et est réalisé en premier lieu en maternité après information et recueil de leur consentement. Il est important de rappeler que ce dépistage néonatal comme toute procédure médicale, ne peut être effectué qu'avec le consentement de la personne ou des titulaires de l'autorité parentale s'il s'agit d'un mineur⁷ et n'a donc pas de caractère obligatoire.

Modalités du programme de dépistage national de la surdité

La procédure du dépistage SPBN se décline en deux phases, d'après le cahier des charges du dépistage (12) :

- **1ère phase de dépistage de la surdité, consistant à la vérification de l'audition :**
 - avant la sortie de la maternité, réalisation
 - d'un premier test initial (T1)⁸ chez tous les nouveau-nés⁹ ;
 - en cas de doute sur l'audition de l'enfant, d'un test de confirmation (T2), pratiqué dans les 48 heures et généralement avec les mêmes appareils d'audition que ceux utilisés lors du T1.

Après la sortie de la maternité et selon les régions, un test différé (T3) (test non financé actuellement par le programme de dépistage) peut être réalisé généralement dans le mois qui suit la naissance (soit en maternité *a posteriori*, soit en externe en milieu spécialisé). Il vise à confirmer la suspicion de la surdité chez l'enfant selon des modalités pratiques mises en place par chaque région¹⁰. Il permet ainsi de réduire une partie des faux positifs repérés en maternité lors des T1 et T2¹¹. Ce test n'est pas prévu dans le cahier des charges encadrant les modalités de ce dépistage (12).

- **2ème phase de diagnostic de la surdité :**
 - Pour les enfants suspects de SPBN (tests auditifs T1/T2/T3 positifs ou non concluant), une consultation de diagnostic est proposée dans les mois qui suivent après la sortie de maternité dans un établissement de santé, en cabinet privé ou dans des établissements

⁶ Programme de dépistage, visant à détecter dès la naissance tous les nouveau-nés en France des maladies rares, graves, avec le but de prévenir la survenue de manifestations et/ou de complications, a minima d'en limiter la gravité. Les maladies dépistées et les algorithmes de dépistage, les missions, l'organisation des CRDN notamment sont définis l'arrêté de 2018. Depuis janvier 2023, 13 maladies qui sont recherchées.

⁷ Article L. 1111-4 du code de la santé publique.

⁸ Pour les régions repérant uniquement les surdités bilatérales, la phase de dépistage s'arrête dès le Test1 s'il aboutit au résultat qu'au moins une des deux oreilles est dite « concluante » ou « normale ».

⁹ Une revalorisation des tarifs de séjour des nouveau-nés de 18,70 € depuis le 1er mars 2013 (Circulaire DGOS/R1 n° 2013-144 du 29 mars 2013 relative à la campagne tarifaire 2013 des établissements de santé), permet de financer la réalisation de la vérification de l'audition dans les établissements autorisés à l'activité d'obstétrique. Pour les nouveau-nés hospitalisés en service de néonatalogie, le coût des tests de dépistage est compris dans le tarif de séjour de néonatalogie. L'acte de dépistage est valorisé dans le PMSI (code Z13.51) comme « examen spécial de dépistage des affections des oreilles lorsqu'un dépistage de la surdité permanente néonatale est réalisé au cours du séjour (codée en diagnostic associé lorsque le dépistage est réalisé au cours du séjour).

¹⁰ Un des arguments concernant l'usage de ce test supplémentaire pour certaines régions : réduire considérablement le nombre d'enfants suspects entrant dans la phase de suivi diagnostic (l'éventuel reste de liquide amniotique persistant parfois quelques jours dans les conduits auditifs de l'enfant conduirait à des faux résultats des tests T1 et T2).

¹¹ Une information portant sur un risque est toujours anxiogène même s'il s'agit d'évoquer un risque avec faible probabilité de survenue de près de 1/1000. D'après le CCNE, les éventuelles répercussions de l'anxiété parentale ou d'un changement de comportement parental sur le développement de l'enfant ou sur la qualité de la relation parent-enfant ont été peu étudiées et restent discutées.

spécialisés en vue de poser ou non le diagnostic d'une surdité et d'en préciser le type (perception, transmission)¹², la nature (bilatérale ou unilatérale) et la sévérité (surdité légère à totale). Elle ne donne pas lieu à une participation financière des familles.

Les naissances ayant eu lieu en contexte atypique demandent parfois une vigilance particulière et des adaptations de la procédure de dépistage, notamment : i) en cas de sortie précoce de la maternité (avant 48 heures), ii) chez les nourrissons hospitalisés en néonatalogie et/ou prématurés, iii) dans le cadre de transfert dans un autre service/établissement¹³, et iv) pour les naissances à domicile programmées sans hospitalisation en suites de naissance (ou en maisons de naissance ou en plateau technique) et non transférées en établissement¹⁴. Des dispositions alternatives doivent être prises pour effectuer le dépistage auditif des nourrissons pour lesquels il n'est pas médicalement conseillé ou pratique de le faire en temps opportun, par exemple les nourrissons dans une unité de soins intensifs néonataux ou sous ventilateurs, ou souffrant de maladies graves mettant leur vie en danger.

Tests auditifs de dépistage et de diagnostic de la surdité

En maternité, les tests de dépistage de la SPBN n'ont pas pour rôle d'estimer la sévérité ou le type de déficience auditive mais d'identifier les nouveau-nés qui nécessitent une consultation spécialisée en audiologie infantile, reposant en 2022 sur deux techniques non invasives et bien acceptées par la population cible¹⁵ :

- **Les oto-émissions acoustiques automatisées (OEAA)** : test acoustique (qui 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 potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA)** : test électrophysiologique explorant l'oreille externe et moyenne, le nerf auditif et des voies nerveuses auditives du tronc cérébral (réalisé grâce à un casque muni de petites électrodes de surface). Ce test permet de dépister les surdités par atteinte des cellules ciliées internes, du nerf auditif ou des voies auditives du tronc cérébral. Chez les nouveau-nés dans les services de néonatalogie et de réanimation, les surdités par atteinte des voies auditives sont beaucoup plus fréquentes que dans la population générale des nouveau-nés (respectivement, 10 % vs. 1 % des surdités dépistées). Les PEAA ont l'avantage de pouvoir détecter les surdités en rapport avec une neuropathie auditive (15).

Les examens de diagnostic comprennent un examen clinique (recherche de signes de surdité syndromique), un examen des tympans sous microscope, un enregistrement des différents tests (OEAA, PEAA, des ASSR (*auditory steady-state responses*)), une impédancemétrie des tympans, et une audiométrie comportementale.

Infrastructure organisationnelle du dépistage et acteurs

Le programme national est piloté par la DGS. Ce programme est décliné par les agences régionales de santé (ARS) selon le protocole régional conforme au cahier des charges prévu par l'arrêté de novembre 2014 (12) :

¹² Organes de perception : oreille interne essentiellement, plus rarement système auditif central. Organes de transmission : oreille externe et oreille moyenne.

¹³ Les enfants transférés sont les enfants les plus à risque de surdité (7,12/1 000 enfants transférés versus 0,81/1 000 enfants non transférés) et sont les moins dépistés (75,4 % versus 97,5 %) (14).

¹⁴ Enfants nés en plateau technique ou en maison de naissance ou à domicile sans hospitalisation en suites de naissance.

¹⁵ Ces deux tests peuvent être faits en quelques minutes à l'insu du nouveau-né, durant son sommeil. Ils sont réalisés par le personnel paramédical formé par les otorhino-laryngologistes et les réseaux de périnatalité. Le matériel utilisé pour le dépistage est automatisé. Grâce à cette automatisation, des professionnels qui ne sont pas formés en audiologie peuvent effectuer des tests de dépistage, après une formation sommaire.

- La mise en œuvre du programme national du dépistage néonatal de la surdité au niveau régional se fait par les agences régionales de santé (ARS). Chaque ARS a été chargée d'élaborer un protocole régional détaillé prenant en compte les pratiques des maternités/services de néonatalogie dans leur région ;
- Au niveau local, la réalisation du programme des examens exploratoires de l'audition et de vérification de l'audition (suite aux tests pratiqués en maternité et au suivi diagnostique des enfants vulnérables) est coordonnée par des opérateurs désignés par les ARS : Centres régionaux du dépistage néonatal (CRDN) ou/et Réseaux de santé en périnatalité (RSP) selon les régions (en 2017, coordination portée par un CRDN pour 14 régions ou par un RSP pour 10 régions ou les deux comme en Ile-de-France¹⁶) ;
- Santé publique France (SpF) a été mandatée pour l'évaluation nationale du déploiement du programme de dépistage de la surdité à l'échelle nationale.

Les acteurs coordinateurs, les circuits et les outils de recueil de données et de remontées d'information sont hétérogènes selon les régions.

1.2.3. Recommandations et avis internationaux

Le dépistage de la surdité néonatale existe dans de nombreux pays étrangers¹⁷. Ces programmes avaient été mis en œuvre dès les années 2000 à des degrés divers et de couverture. Depuis 2007, près de 60 recommandations ou avis sur les programmes nationaux de dépistage néonatal de l'audition ont été publiés, dont 16 en Europe (e.g. Allemagne, Belgique, Espagne, Italie, Pays-Bas, Royaume-Uni, Suisse), mais pour une majorité s'appuyant sur un argumentaire de niveau de preuve faible (16)¹⁸. Les protocoles de dépistage recommandés étaient dérivés des recommandations consensuelles émises par le *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH) (5) (cf annexe 2). L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) préconisait en 2021 pour la population de nourrissons en bonne santé, l'usage des technologies OEAA ou PEAA et préférentiellement le PEAA lorsque les ressources le permettent¹⁹ (17, 18). Enjeux

1.3. Enjeux

Dans ce contexte, les enjeux d'amélioration du programme français de dépistage de la surdité permanente néonatale sont multiples :

- **Enjeux de santé publique** avec comme objectif de repérer un plus grand nombre d'enfants atteints de la SPBN et de débiter au plus tôt la prise en charge des enfants sourds dans le but de diminuer les effets délétères (nombre d'enfants suspects de surdité subissant des répercussions psychologiques éventuelles et de l'anxiété) ;
- **Enjeux organisationnels** liés à l'homogénéisation des pratiques professionnelles (les acteurs coordinateurs, les circuits et les outils de remontées d'information, tests pratiqués), tout en

¹⁶ Représentant 23 % des naissances en France.

¹⁷ Afrique du Sud, Allemagne, Australie, Autriche, Belgique, Canada, Croatie, Espagne, Grande-Bretagne, Etats-Unis, Irlande, Israël, Italie, Lituanie, Malte, Norvège, Pays-Bas, Pologne, République tchèque, Slovaquie, Slovénie, Suède, Suisse...

¹⁸ Analyse systématique de la littérature concernant la qualité des recommandations internationales publiée en 2021. Toutefois, (comprenant, 15 avis internationaux de dépistage auditif chez les nouveau-nés entre 2010 et 2019) observé que 60 % des lignes directrices ne mentionnaient pas la couverture du dépistage initial, le taux d'aiguillage vers le diagnostic, et seulement 50 % précisaient les techniques de test de dépistage et/ou de confirmation à effectuer.

¹⁹ Les considérations dans le choix du test de dépistage étaient : Le dépistage par OEAA et PEAA démontre une sensibilité et une spécificité élevée, bien que PEAA présente une spécificité plus importante ; le dépistage par OEAA seul ne détectera pas les nourrissons atteints de neuropathie auditive ; l'investissement initial en appareil PEAA peut être plus coûteux mais les coûts de suivi plus importants avec la technologie OEAA (diagnostic et faux positifs plus importants).

prenant aussi en compte les contraintes du DNN, pour permettre l'intégration du dépistage de la SBPN dans le DNN ;

- **Enjeux éthiques** liés au risque de perte de chance en cas d'inégalité (accès, performance du dépistage, pratiques professionnelles) sur l'ensemble du territoire national. Mais aussi, la perception négative des déficits auditifs au sein de la société peut fragiliser le respect du principe d'autonomie du choix des parents²⁰.

1.4. Cibles

Cette recommandation de santé publique s'adresse aux décideurs publics.

1.5. Objectifs

L'**objectif principal** de cette évaluation porte sur l'amélioration du programme national de dépistage surdité permanente néonatale (en termes de performance, de bénéfique/risque) en vue d'homogénéiser ces pratiques sur tout le territoire, en définissant

- la nature de surdité à dépister (unilatérale ou bilatérale),
- les critères d'inclusion et d'exclusion aux protocoles selon la présence de facteur de risque (faible ou élevé) de surdité ou nourrissons vulnérables,
- les modalités de dépistage avant la sortie de maternité (nombre d'occurrences, nature des tests (OEAA ou PEAA), type de test (test initial, test de confirmation), et la temporalité de chaque test),
- en cas de test non concluant à la sortie de la maternité la pertinence d'un test différé T3 (nature du test, conditions de réalisation dont la temporalité et le lieu de réalisation).

Un **second objectif** est de proposer des conditions de mise en œuvre liées à la modification du programme de dépistage sur un plan organisationnel pour garantir la qualité, la sécurité, l'accès et l'équité de ce dépistage (phase de dépistage et de diagnostic, notamment dans le cadre de la consultation spécialisée si enfant suspect de surdité suite à des tests de dépistage non concluants), et l'articulation entre ce dépistage et celui du dépistage national néonatal (DNN) par des examens biologiques.

1.6. Délimitation du thème / questions à traiter

1.6.1. État des lieux de la recherche documentaire préliminaire²¹

Etudes en contexte international

Une revue non exhaustive de la littérature a permis, à ce stade, d'identifier des études, publiées depuis 2007, reposant sur des programmes étrangers (revues systématiques de la littérature internationale et modélisations (19, 20), cf annexe 3), évaluant la performance et l'utilité clinique du dépistage selon différentes modalités de dépistage (en termes de sensibilité, de spécificité, de faux positifs et faux négatifs et taux de détection).

Les revues systématiques ou méta-analyses d'études économiques reposant sur des programmes étrangers (21-24) visaient à évaluer l'efficacité d'un dépistage néonatal en termes de coût-efficacité

²⁰ D'après le Comité Consultatif National d'Éthique pour les Sciences de la Vie et de la Santé (CCNE) « Tandis que les innovations scientifiques et technologiques sont généralement saluées comme des progrès par l'opinion, une partie de la population sourde s'inquiète d'une éventuelle remise en cause du choix des parents en cas d'application trop directive du dépistage précoce des déficits auditifs ».

²¹ Une première analyse de la littérature (non systématique et non exhaustive) depuis la publication du rapport d'évaluation de la HAS en 2007, a permis d'identifier de nouveaux résultats (études qui feront l'objet d'une analyse critique, en vue de retenir ou non les résultats pour l'évaluation) et les limites à l'évaluation de cette recommandation

(critères étant l'intervention précoces, les résultats développementaux, y compris le langage, la perception/production de la parole, l'alphabétisation, le développement social, les problèmes de comportement et la qualité de vie, et aussi le rapport coût-efficacité et les effets indésirables sur les parents d'enfants atteints surdité).

Etudes en contexte français

L'évaluation de ce dépistage en France au niveau national par SpF de 2015-2016 (3) et régional (Ile de France, Bretagne et Champagne-Ardenne (25-28)) a porté sur le recours au dépistage, le refus, le taux d'enfants suspects de surdité à l'issue de la phase de dépistage, l'efficacité à détecter les enfants sourds au regard de la population cible et l'introduction dans certaines régions d'un test T3 à distance à la sortie de maternité. L'évaluation concernant la valeur prédictive positive (VPP) à l'issue de la phase de diagnostic, l'efficacité de la réduction de l'âge au diagnostic et de la diminution du retard d'acquisition du langage (ou de développement de la parole, d'alphabétisation et d'aptitudes sociales), n'a pas pu être réalisé en France.

Par ailleurs, il est observé une absence d'études ad-hoc prospectives sur le suivi des enfants dépistés en France concernant la phase de diagnostic (permettant de disposer de données sur le taux de faux positifs/négatifs, le nombre de nourrissons à risque de résultats de dépistage discordants nécessitant une surveillance plus étroite avant de recevoir une évaluation diagnostique complète adaptée à leur âge).

1.6.2. Questions d'évaluation à traiter

Pour répondre à l'ensemble de ces objectifs, des questions d'évaluation seront développées selon la méthodologie définie dans le guide de l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (ANAES) (29). L'évaluation d'un dépistage est jugée au travers d'une liste de critères en rapport avec la nature de l'affection à dépister, les qualités du/des tests de dépistage utilisés, le diagnostic, le traitement de l'affection dépistée, ainsi que l'efficacité et la sécurité, les implications économiques, l'organisation et la surveillance du dépistage.

Aspects de performance technique, sécurité, utilité clinique, acceptabilité de la procédure de dépistage

Afin d'établir des recommandations, les questions d'évaluation ci-après seront traitées en utilisant plusieurs méthodes de travail qui seront combinées (cf. tableau ci-dessous) et viseront notamment à définir :

- les protocoles de la procédure à envisager au regard de facteurs de risque de surdité de la population ou de situations particulières (enfants prématurés, passage en service néonatale etc.) ;
- la nature de surdité à dépister (unilatérale ou/et bilatérale) ;
- les modalités de la procédure de dépistage avant la sortie de maternité : tests à effectuer (OEAA ou PEAA) au regard de ces caractéristiques (performance technique du test, l'utilité et la sécurité de la procédure), séquence des tests, temporalité des tests, lieu de réalisation ;
- la prise en compte des effets indésirables sur la santé, notamment l'anxiété générée en cas de faux positif lors de la phase de dépistage (une éventuelle dysharmonie mère-enfant) ;
- la confirmation en cas de test non concluant à la sortie de la maternité (le cas échéant, l'ajout d'un test T3 en différé) en vue de diminuer les faux positif avant la phase de diagnostic ;
- l'âge au diagnostic.

La situation actuelle de dépistage néonatale de la surdité selon le cahier des charges (12) sera comparée à différentes stratégies de dépistage à envisager. Au regard des objectifs et des questions d'évaluations, les éléments à prendre en compte pour modifier la stratégie de dépistage ont été regroupés en quatre questions d'évaluation selon la méthodologie PICOS (tableau 1) : la performance technique, la sécurité, l'utilité clinique, l'acceptabilité de la procédure de dépistage.

Tableau 1 Grille PICOS des questions d'évaluation concernant la modification de la stratégie de dépistage de la surdité permanente néonatale (SPN)

Question d'évaluation	Performance et sécurité tests/procédure	Utilité clinique	Acceptabilité
Population (P)	Une seule population cible des nouveaux nés ou deux populations cibles distinctes (2 protocoles cliniques en fonction de FdR ou passage en unité néonatale et/ou enfants prématurés)		
Intervention (I)	Stratégies de dépistage de surdité permanent néonatale (SPN) : – SPN1 : bilatérale/unilatérale, T1 + T2 (OEAA ou PEAA) + T3 (PEAA) sauf en unité néonatale (PEAA) – SPN2 : bilatérale/unilatérale, T1 (OEAA ou PEAA) + T3 (PEAA) sauf en unité néonatale (PEAA) – SPN3 : bilatérale/unilatérale, T1 + T2 + T3 (PEAA) – SPN4 : bilatérale/unilatérale, T1 + T3 (PEAA)		
Comparateurs (C)	Stratégie de dépistage actuelle : – SPN0 : Bilatérale, T1+ T2 (OEAA ou PEAA, sauf en unité néonatale PEAA)		
« Outcomes » (O) (Critères de jugement)	Sensibilité et spécificité du test Taux d'échec/référence à l'issue de la phase de dépistage (résultats ininterprétables ou douteux) Faux positifs et leurs impacts (répercussions psychologiques éventuelles, anxiété) Valeur prédictive positive/négative (VPP/VPN) à l'issue de la phase de dépistage et du diagnostic de la surdité	Taux d'enfants avec une amélioration des capacités de communication au long cours (1) Taux d'enfants suspects de SPN à l'issue de la phase de dépistage Proportion d'enfants suspects de surdité pris en charge dans le cadre d'une consultation de diagnostic Taux moyen de l'âge au diagnostic Taux moyen de l'âge de prise en charge	Taux de recours et taux d'exhaustivité (2) Taux de refus à l'issue de la phase de dépistage Taux de perdus de vue/de suivi entre la réalisation du test de dépistage et la confirmation diagnostique de la surdité Taux de pertes de vue à l'issue de la phase diagnostique
Design de l'étude (S)	Revue critique systématique de la littérature internationale et nationale et synthèse des données probantes (Méta-analyses, revues systématiques, études cliniques, études des pratiques en vie réelle, études médico-économiques) Analyse de données (études en vie réelle à partir des données du SNDS)		
FdR : facteur de risques de surdité, OEAA : oto-émissions acoustiques automatisées, PEAA : Potentiels évoqués auditifs automatisés, T1 : test initial, T2 : test de confirmation du test T1, T3 : test différé (à la sortie de la maternité), SNDS : système national des données de santé (1) Critères directs de l'utilité clinique au long court du dépistage sont relatifs à l'acquisition du langage, de développement de la parole, d'alphabétisation et d'aptitudes sociales, anxiété parentale ou d'un changement de comportement parental sur le développement de l'enfant ou sur la qualité de la relation parent-enfant). (2) Taux de recours correspond à la proportion d'enfants nés vivants susceptibles de bénéficier du programme de dépistage et le taux d'exhaustivité, inclus en plus les refus au dépistage (définition SpF).			

Aspects organisationnels modifiant structurellement ce dépistage

Pour élaborer ces recommandations, d'autres aspects de l'évaluation d'un programme de dépistage vont être considérés dans le cadre des modifications structurelles de ce dépistage prenant en compte d'autres enjeux (organisationnels, éthiques). Des mesures complémentaires/prérequis (ou points de vigilance) à mettre en place pour assurer le bon déroulement et garantir la qualité et la sécurité d'un dépistage équitable et éthique, seront identifiées notamment concernant :

- Lors de la phase de « dépistage »

- les conditions de réalisation de chaque test de dépistage (OEAA/PEAA, test initial/de confirmation/différé, temporalité, lieu, professionnels de soin en charges) et pour chaque population (nourrissons en bonne santé, vulnérables, préalablement hospitalisés en néonatalogie et/ou prématurés, présentant des facteurs de risque très élevé de surdité) ;
- les ajustements du processus à la réalisation des tests en maternité notamment en cas de sortie précoce de la maternité (avant 48 heures²²), mais aussi pour les naissances ayant eu lieu en contexte atypique.
- l'orientation des enfants suspects de surdité pendant la phase de dépistage sur tout le territoire (test non concluant) en sortie de maternité ou après (pour la réalisation éventuelle du test T3) ;
- la qualité et sécurité des appareils auditifs ;
- l'adéquation des ressources et de l'accès aux équipements pour la réalisation des tests de dépistage ;
- la formation de l'ensemble des professionnels responsables de la réalisation du test et de l'annonce de son résultat ;
- Lors de la phase « diagnostique »
 - la procédure de rattrapage pour tester les enfants sortis de la maternité ;
 - la structuration des consultations spécialisées (accès et modalités) ;
 - la nature des surdités prises en charge lors de la phase diagnostique, prérequis concernant le suivi et prise en charge en aval ;
 - les prérequis concernant la surveillance médicale uniforme des enfants atteints de surdité progressives ou tardives ou unilatérales.
- Pendant toute la procédure de dépistage SPN
 - le dispositif d'évaluation et de surveillance du dépistage (circuits d'information et remontées des données, standardisation du codage des données du dépistage et du diagnostic) à toutes les phases ;
 - l'information donnée aux parents à toutes les étapes ;
 - l'articulation entre ce dépistage et celui du dépistage néonatal biologique.

La méthode de travail pour la réalisation de cette évaluation comprend une revue critique systématique de la littérature et l'avis consultatif d'experts, d'usagers et de patients sollicités dans le cadre d'un groupe consultatif et des auditions des parties prenantes dans le domaine.

1.6.3. Questions d'évaluation hors champ

Concernant l'évaluation de ce programme de dépistage, les questions qui ne seront pas étudiées, sont les suivantes :

- la pertinence du dépistage systématique de la surdité permanente (vs. dépistage ciblé),
- l'organisation du programme de dépistage en situation de crise sanitaire,
- la pertinence d'un dépistage génétique en population générale,
- l'usage des logiciels,
- la facturation de l'acte « tests auditifs »,
- le financement du programme national de dépistage,

²² La durée moyenne d'un séjour pour accouchement a évolué depuis 2007 (de 4,6 jours en 2018 versus 5,5 jours en 2003 (30).

- l'efficacité de la stratégie de dépistage,
- et l'infrastructure organisationnelle au niveau de la coordination de ce dépistage et les acteurs concernés (et leurs missions).

2. Modalités de réalisation

- HAS
- Label
- Partenariat

2.1. Méthode de travail envisagée et actions en pratique pour la conduite du projet

Processus d'élaboration de la recommandation de santé publique

- Instruction du dossier : les services de la HAS effectuent la revue de la littérature et l'analyse critique des données scientifiques disponibles (avec détermination du niveau de preuve des études sélectionnées) à partir des questions d'évaluation identifiées, et préparent le projet de recommandation ;
- avis consultatif : groupe pluridisciplinaire d'experts professionnels et de représentants d'usagers ou de patients concernés par le thème des recommandations. Une gestion des liens d'intérêt des membres de ce groupe²³ sera réalisée ;
- examen du projet de recommandation par la Commission Évaluation Économique et santé publique (CEESP) ;
- validation du projet de recommandation par le Collège de la HAS ;
- publication sur le site internet de la HAS.

L'évaluation sera conduite et coordonnée au sein du Service évaluation santé publique et évaluation des vaccins (SESPEV) par un chef de projet, qui garantit la conformité de la méthode suivant les principes méthodologiques de la HAS. Une documentaliste, ainsi qu'une assistante documentaliste seront associées à ce travail. La production envisagée répondra au format d'une recommandation en santé publique.

Sources de données

Modalités de recherche bibliographique

La recherche bibliographique portera sur les sujets, les types d'études et les questions d'évaluation identifiées (cf. 1.6). La recherche documentaire sera limitée aux publications en langue anglaise, française, et portera sur la période de 2014 à 2023 :

- Interrogation des bases de données bibliographiques : Medline (National Library of Medicine, États-Unis) ; The Cochrane Library (Wiley Interscience, États-Unis) ; Embase ; Science Direct (Elsevier) ; HTA Database (International Network of Agencies for Health Technology Assessment) ;
- Consultation des sites Internet internationaux pertinents (agences d'évaluation en santé, sociétés savantes publiant des recommandations compétentes dans le domaine étudié), en complément des sources interrogées systématiquement ;

²³ Validation par la Commission comité de validation des déclarations d'intérêt de la HAS (CVD).

- Extraction de données issues de sources spécialisées en épidémiologie, économie, éthique, réglementation (selon les thèmes).

Modalités de sélection et d'analyse des données

La sélection des publications (recommandations, méta-analyses, revues systématiques, études randomisées, cohortes observationnelles) et la qualité méthodologique des publications retenues seront évaluées avec les grilles d'analyse afin de rejeter les publications dont la qualité était insuffisante suivantes : PRISMA (31) pour les méta-analyses, AGREE 2 (Appraisal of Guidelines for Research and Evaluation Instrument) (32) pour les recommandations, R-AMSTAR-2 (Revised Assessing the Methodological Quality of systematic Reviews) pour les revues systématiques, méthode d'analyse de la littérature Anaes (33) et méthode ADAPT (34) pour les essais cliniques randomisés ou non, grille de contrôle méthodologique du NICE pour les études d'efficacité en vie réelle.

Le nombre des études identifiées, sélectionnées et retenues ou exclues (avec les motifs d'exclusions) sera rapporté.

2.2. Composition qualitative des groupes

La constitution du groupe consultatif pluridisciplinaire (pédiatres, oto-rhino-laryngologistes (ORL), infirmiers, puéricultrices/teurs, sage-femmes, biologiste clinique, médecin généraliste, gynécologues et obstétriciens, pédopsychiatre), qui reposera sur la sollicitation des collègues professionnels, des sociétés savantes, des fédérations, des représentants des usagers du système de soins et associations de patients pour participer à l'élaboration de ces recommandations. Les agences sanitaires seront également associées (cf. annexe 4).

Un appel à candidatures d'experts sera lancé en vue de la constitution de ce groupe consultatif. Il permettra notamment, d'identifier des compétences dans les domaines, la sociologie, de la philosophie, de l'éthique et de l'économie.

Un groupe de lecture externe, faisant notamment intervenir des évaluateurs de l'Institut national d'excellence en santé et en services sociaux (INESSS, Québec), sera par ailleurs sollicité.

2.3. Productions prévues

- Recommandations de santé publique
- Une synthèse de la recommandation (y compris en anglais)
- Une action presse

3. Calendrier prévisionnel des productions

- Septembre à décembre 2023 : Analyse de la littérature
- Février 2024 : Réunion du groupe d'experts
- Juin 2024 : Examen du rapport par la CEESP
- Juillet 2024 : validation du rapport final par le Collège HAS et diffusion

Annexes

Annexe 1.	La saisine	14
Annexe 2.	Principes et fondement d'un programme de dépistage néonatal de la surdité efficace	16
Annexe 3.	Politiques de dépistage néonatal de la surdité à l'étranger en 2021	17
Annexe 4.	Constitution du groupe d'experts pluridisciplinaire	18

Annexe 1. La saisine


**MINISTÈRE
DE LA SANTÉ
ET DE LA PRÉVENTION**
*Santé
Égalité
Territoires*

SOUS-DIRECTION SANTÉ DES POPULATIONS ET
PRÉVENTION DES MALADIES CHRONIQUES
BUREAU DE LA SANTÉ DES POPULATIONS ET DE LA POLITIQUE VACCINALE
Affaire suivie par : Frédérique DELATOUR
Tél. : 01.40.59.45.18
Mél. : frederique.delatour@sante.gouv.fr

SOUS-DIRECTION DE LA RÉGULATION DE L'OFFRE DE SOINS | SDR
BUREAU DES PLATEAUX TECHNIQUES ET DES PRISES EN CHARGE HOSPITALIÈRES AIGÜES | R3
Affaire suivie par : Frédérique COLLOMBET-MIGEON
Tél. : 01.40.59.53.82
Mél. : frederique.collobet-migeon@sante.gouv.fr

Nos réf. : D-22-024701

PRÉSIDENCE
Courrier reçu le,

12 DEC. 2022

Enrgt n° 417

Direction générale de
la santé

Direction générale de
l'offre de soins

Paris, le - 7 DEC. 2022

Le Directeur général de la santé
et la Directrice générale de l'offre de
soins

A

Madame Dominique Le Guludec
Présidente de la Haute Autorité de santé
5 Avenue du Stade de France
93210 SAINT-DENIS

Objet : Saisine relative à la réorganisation du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale.

Le dépistage de la surdité permanente néonatale (SPBN) constitue un programme national de santé depuis l'arrêté du 23 avril 2012. Son objectif est de diminuer l'âge au diagnostic pour permettre une prise en charge précoce, conformément aux recommandations du rapport de la Haute autorité de santé (HAS) « Évaluation du dépistage néonatal systématique de la SPBN » publié en janvier 2007¹.

Ce programme est décliné par les agences régionales de santé (ARS) selon un protocole régional conforme au cahier des charges prévu à l'arrêté du 3 novembre 2014. Un coordinateur régional est désigné pour piloter la déclinaison concrète de l'information et de l'accompagnement des parents, ainsi que de l'orientation de l'enfant si nécessaire vers des examens complémentaires en lien avec le dispositif spécifique régional en périnatalité (ex réseau de santé en périnatalité - RSP) pour la coordination du suivi de tout enfant pour lequel des explorations de l'audition sont indiquées. Le coordinateur régional a également en charge le suivi de l'exhaustivité de ce programme sur son territoire. Pour ce faire, il est recommandé aux régions d'utiliser les logiciels « Néonatal » et « Voosurdité » mais certaines d'entre elles choisissent d'autres outils informatiques.

Un premier bilan de ce programme a été réalisé par Santé publique France (SpF)² après deux années de fonctionnement et publié en novembre 2019.

Si le taux de dépistage s'avère satisfaisant (> à 90% d'exhaustivité), il est constaté une grande hétérogénéité selon les régions qui concerne toutes les étapes du programme : séquence de dépistage (deux ou trois tests), appareils utilisés en première intention (OEA, PEAA), nature des surdités dépistées (uni ou bilatérales), types de coordinateurs régionaux (associations régionales de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (ARDPHE), dispositifs spécifiques régionaux en périnatalité ou centres régionaux du dépistage néonatal (CRDN)), circuits et outils de remontées des données.

Le rapport met en évidence l'absence de données exploitables sur le devenir des enfants suspects de surdité pour lesquels des explorations par un spécialiste ORL sont nécessaires et les orientations

¹ Haute Autorité de santé (HAS). Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. 2007

² Santé publique France. Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale : Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France. 2019

diverses. L'orientation vers un spécialiste ORL en libéral pose la question de l'accès réel sur le territoire et du reste à charge pour les familles.

Ce constat dressé par SpF en 2019 a été confirmé par des travaux menés depuis 2021 par nos équipes avec des représentants de coordinateurs régionaux du dépistage de la SPBN et des ARS.

Ainsi l'organisation actuelle ne permet pas de garantir une égalité de traitement des enfants selon les territoires et rend difficile le pilotage national notamment pour évaluer l'impact de ce programme en termes de prise en charge précoce des enfants sourds.

Pour ces raisons, nous souhaitons que vous nous proposiez des recommandations pour améliorer l'effectivité du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale.

Votre avis est attendu sur l'organisation des différentes étapes de ce programme, de la phase de dépistage des nouveau-nés à la phase diagnostique pour les enfants suspects de surdité qui permet en effet de confirmer le trouble de l'audition et d'en évaluer la sévérité (légère, moyenne ou profonde) :

- Avant la sortie de la maternité : ; type de surdité à dépister (uni ou bilatérale), tests les plus pertinents à utiliser en prenant en compte la durée de séjour moyen en maternité, nombre de tests, temporalité, type d'appareil à utiliser (otoémissions acoustiques (OEA) ou potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) ;
- Après la sortie de la maternité : modalités de confirmation en cas de test non concluant (nature du test à réaliser, temporalité, lieux de réalisation – cadre hospitalier ou libéral) ;
- Dans le cas d'un enfant suspect de surdité suite à des tests de dépistage non concluants : propositions pour garantir l'accès effectif à une consultation spécialisée ;
- En termes d'organisation générale et de pilotage : vous pourrez vous appuyer sur les indicateurs et les dispositifs de remontées des données existants pour proposer l'outil et les indicateurs les plus efficaces. S'agissant du pilotage, j'attends également votre avis sur l'articulation souhaitable avec l'organisation actuelle du dépistage néonatal par des examens de biologie médicale tant sur le plan régional (CRDN) que national (centre national de coordination du dépistage néonatal – CNCDN).

Vous pourrez vous appuyer pour élaborer vos recommandations sur les acteurs du dépistage néonatal et de la prise en charge de la SPBN notamment les représentants des ARS, coordinateurs régionaux de la SPBN, Fédération française des réseaux de santé en périnatalité (FFRSP), CNCDN, sociétés savantes et associations de patients. Nous souhaitons pouvoir disposer de vos recommandations d'ici la fin de l'année 2023.

Nos services sont à votre disposition pour tout complément d'information.

Marie DAUDE

La Directrice Générale de l'Offre de Soins



Marie DAUDE

Jérôme SALOMON



Annexe 2. Principes et fondement d'un programme de dépistage néonatal de la surdité efficace

La mise en place d'une organisation doit garantir les bénéfices du dépistage et limiter les inconvénients tout en maintenant les coûts dans le cadre des ressources disponibles. En 2000, le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) a énoncé 8 principes qui constituent le fondement d'un programme de dépistage néonatal de la surdité efficace (5).

1. Tous les nouveau-nés doivent être dépistés (nouveau-nés en maternité, en USIN) avant leur sortie de l'hôpital.
2. Tous les nouveau-nés n'ayant pas été dépistés à la naissance auront des examens audio-linguistiques et médicaux à la recherche d'une éventuelle surdité avant l'âge de 3 mois.
3. Tous les nouveau-nés atteints de surdité permanente confirmée seront pris en charge avant l'âge de 6 mois dans les programmes interdisciplinaires d'intervention.
4. Tous les enfants ayant eu un dépistage néonatal de la surdité négatif, mais qui ont des facteurs de risque pour une anomalie de l'audition ou de la parole ou qui ont un retard de langage, auront une surveillance médicale et une surveillance du développement de leur communication. Les enfants atteints de surdité tardive, ou progressive, ou fluctuante, ou ayant des anomalies de conduction du nerf auditif et/ou un dysfonctionnement des centres de l'audition, devront être surveillés.
5. Les droits de l'enfant et de sa famille sont garantis par le biais du choix informé et du recueil du consentement.
6. Le dépistage de la surdité et les résultats des examens ultérieurs ont la même protection sociale que tous les autres soins médicaux.
7. Les systèmes d'information sont utilisés pour mesurer et rapporter l'efficacité des services impliqués dans le dépistage systématique. Le respect de la vie privée des enfants et de leur famille doit être assuré en rendant anonyme l'information lorsque c'est possible.
8. Le programme de dépistage fournit des données permettant de contrôler la qualité, de démontrer la conformité avec la législation, de déterminer le rapport coût-efficacité du dépistage, d'assurer le remboursement des soins, et de mobiliser et entretenir l'appui de la collectivité.

La dernière actualisation en 2019, le JCIH a recommandé que les nouveau-nés fassent l'objet d'un dépistage auditif avant l'âge de 1 mois, d'un diagnostic définitif de perte auditive avant l'âge de 3 mois et d'une participation à une intervention précoce avant l'âge de 6 mois. De même, l'utilisation de la technologie PEAA à n'importe quelle étape ou en première intention était la stratégie recommandée par JCIH ²⁴ (36).

²⁴ Pour rappel, la directive 2010 de l'OMS recommandait le test OEAA ou le test PEAA comme technologies les plus précises avec une faisabilité universelle. De plus, d'autres méthodes dont les questionnaires familiaux pouvaient être utilisées selon les circonstances en complément. L'International Pediatric Otolaryngology Group (IPOG) en 2016, recommandait pour un nourrisson échouant aux protocoles de dépistage de réaliser un test PEAA de confirmation pour exclure un épanchement de l'oreille moyenne (35).

Annexe 3. Politiques de dépistage néonatal de la surdité à l'étranger en 2021

D'après une enquête menée en 2021 dans le monde entier (37), sur les 46 programmes de dépistage de la surdité néonatale (30 pays/régions dont en Europe, Inde, Israël et Chine) : 5 pays (Albanie, Malawie, Kozlovo, Rwanda, Monténégro) ne présentaient pas de programme de tests auditifs, 2 pays des programmes ciblés (Malte et la Macédoine), 9 pays avec des programmes systématiques à l'échelle locale, 30 pays avec des programmes systématiques à l'échelle nationale.

Les 30 programmes systématiques à l'échelle nationale présentaient une hétérogénéité des lignes directives (cf tableau ci-dessous) :

- 26/30 (86 %) des programmes nationaux systématiques avaient un double protocole en fonction du risque de surdité du nourrisson. Les critères pour classer le risque étaient hétérogènes, toutefois l'admission en unité néonatale est couramment utilisée comme indicateur de risque élevé. Peu de pays ne stratifiaient pas en fonction du risque et dépistaient tous les nourrissons atteints à partir d'un test PEAA afin de détecter tous les cas.
- Pour les protocoles ciblant les nourrissons en bonne santé, les auteurs recensés près de 11 stratégies différentes selon le nombre de séquence de tests et le type de tests :
- 65 % des pays présentant deux étapes ;
- 2 stratégies parmi les 30 programmes nationaux systématiques sur représentées (pour 12 pays, OEAA, PEAA et pour 9 pays OEAA, OEAA, PEAA) ;
- pour la 1ère étape de la phase de dépistage (test initial), 50 % utilisent seul OEAA, 30 % OEAA et/ou PEAA et 20 % PEAA ;
- 13 % des programmes présentaient un dépistage bilatéral seulement.

Tableau Nombre de pays/régions à l'étranger suivant différentes modalités de dépistage néonatal de la surdité permanente présentant un programme systématique à l'échelle nationale en 2021) (37)

Programmes	Pour les nourrissons à faible risque (n=30)	Pour les nourrissons à haut risque (n=26)
Nature de la surdité	<ul style="list-style-type: none"> - Bilatéral/unilatéral : 21 (70 %) - Bilatérale : 9 (30 %) 	<ul style="list-style-type: none"> - Bilatéral/unilatéral : 17 (81 %) - Bilatérale : 4 (19 %)
Tests auditifs de dépistage OEAA et/ou PEAA	<ul style="list-style-type: none"> - OEAA, PEAA : 12 - OEAA, OEAA, PEAA : 9 - OEAA : 1 - PEAA : 1 - PEAA, PEAA : 1 - OEAA, PEAA : 1 - OEAA/PEAA, PEAA : 1 - OEAA/PEAA, OEAAA/ PEAA : 1 - OEAA, OEAA, OEAA : 1 - OEAA/PEAA, OEAAA/PEAA, (OEAAA/ PEAA): 1 - OEAA, OEAA, OEAA, PEAA : 1 	<ul style="list-style-type: none"> - OEAA+ PEAA, (PEAA) : 12 - PEAA : 5 - PEAA, PEAA, (PEAA) : 5 - OEAA, (OEAA) : 3 - OEAA/ PEAA, PEAA : 1
1ère étape de la phase de dépistage	<ul style="list-style-type: none"> - OEAA : 15 (50 %) - OEAA/ PEAA : 3 (33 %) - PEAA : 2 (17 %) 	<ul style="list-style-type: none"> - PEAA : 22 (85 %) - OEAA : 3 (12 %) - OEAA/ PEAA : 1 (4 %)
Nombre d'étapes dans la phase de dépistage	<ul style="list-style-type: none"> - 2 étapes : 16 (53 %) - 3/4 étapes : 12 (40 %) - 1 étape : 2 (7 %) 	<ul style="list-style-type: none"> - 2 étapes : 18 (69 %) - 1 étape : 5 (20 %) - 3 étapes : 3 (11 %)
<p>OEAA : oto-émissions acoustiques automatisées, PEAA : Potentiels évoqués auditifs automatisés (correspond au test, AABR : Auditory Brain Stem Response</p>		

Annexe 4. Constitution du groupe d'experts pluridisciplinaire

1) Collèges professionnels, sociétés savantes, fédérations :

- Alliance Maladies Rares (AMR),
- Association des Epidémiologistes de Langue Française (ADELF),
- Association Française d'ORL Pédiatrique (AFOP),
- Association Nationale des Puéricultrices/teurs et des étudiants (ANDPE),
- Association Nationale des Sages-Femmes Libérales (ANSFL),
- Centre national de coordination du dépistage néonatal (CNCDN),
- Collège de la Médecine Générale (CMG),
- Collège National des Gynécologues et Obstétriciens Français (CNGOF),
- Collège National des Sages-femmes de France (CNSF),
- Comité éthique national d'ORL (CENO),
- Fédération Française des Réseaux de Santé en Périnatalité (FFRSP),
- Fédération Française des acteurs du dépistage auditif néonatal (FFADAN),
- Fédération Nationale des Collèges de Gynécologie Médicale (FNCGM),
- Fédération parisienne de dépistage et de prévention du handicap de l'enfant (FPDPHE),
- Société Française de Biologie Clinique (SFBC),
- Société Française de Dépistage néonatal (SFDN),
- Société Française de Pédiatrie (SFP),
- Société Française de Néonatalogie,
- Société Française de Santé Publique (SFSP)
- Société Française d'Audiologie.

2) Représentants des usagers du système de soins et associations de patients :

- France Assos Santé,
- Association des familles d'enfants handicapés,
- Association Coquelicot,
- Association nationale des parents d'enfants déficients auditifs (ANPEDA),
- Collectif Inter associatif autour de la Naissance (CIANE),
- Confédération syndicale des familles,
- Union nationale des associations de parents d'enfants déficients auditifs (UNAPEDA),
- Union Nationale des associations familiales (UNAF).

3) Seront également associées :

- la Caisse nationale d'assurance maladie (CNAM),
- les Agences régionales de santé (ARS),
- et Santé publique France (SpF).

Références bibliographiques

1. Ministère du travail de l'emploi et de la santé. Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale. Journal Officiel;4 mai 2012:48.
2. Haute Autorité de santé. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2007.
https://www.has-sante.fr/jcms/c_513180/fr/rapport-evaluation-du-depistage-neonatal-systematique-de-la-surdite-permanente-bilaterale
3. Santé publique France. Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale. Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France. Saint Maurice: Santé publique France; 2019.
https://www.has-sante.fr/jcms/c_532383/fr/methode-et-processus-d-adaptation-des-recommandations-pour-la-pratique-clinique-existantes-guide-methodologique
4. Bureau international d'audiophonologie. Recommandation biap 02/1 bis : classification audiométrique des déficiences auditives [En ligne]. Liège: Bureau international d'audiophonologie; 1997.
<https://www.biap.org/en/component/content/article/65-recommandations/ct-2-classification/5-biap-recommandation-021-bis>
5. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Pediatrics 2000;106(4):798-817.
<http://dx.doi.org/10.1542/peds.106.4.798>
6. van Dommelen P, Verkerk PH, van Straaten HL. Hearing loss by week of gestation and birth weight in very preterm neonates. J Pediatr 2015;166(4):840-3 e1.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.12.041>
7. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics 2007;120(4):898-921.
<http://dx.doi.org/10.1542/peds.2007-2333>
8. Haute Autorité de santé. Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire. Recommandations de bonne pratique. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2009.
https://www.has-sante.fr/jcms/c_928509/fr/surdite-de-l-enfant-0-a-6-ans-recommandations
9. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. Ear Hear 2002;23(6):532-9.
<http://dx.doi.org/10.1097/00003446-200212000-00004>
10. Comité consultatif national d'éthique pour les Sciences de la vie et de la santé. 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. Avis n°103. Paris: CCNE; 2007.
<http://www.ccne-ethique.fr/sites/default/files/2021-02/avis103.pdf>
11. Réseau d'évaluation en économie de la santé, Alcimed. Etude médico-économique relative au dépistage systématique de la surdité néonatale - Rapport final. Paris: Rees; 2010.
<https://rees-france.com/wp-content/uploads/2017/09/2010-DGS-RAP-100825-Surdit%C3%A9-n%C3%A9onatale-DGS.pdf>
12. Ministère des affaires sociales de la santé et des droits des femmes. Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. Journal Officiel;14 novembre 2014:19.
13. Ministère des solidarités et de la santé. Arrêté du 22 février 2018 relatif à l'organisation du programme national de dépistage néonatal recourant à des examens de biologie médicale. Journal Officiel;28 février 2018:18.
14. Dauman R, Roussey M, Belot V, Denoyelle F, Roman S, Gavilan-Cellié I, *et al.* Screening to detect permanent childhood hearing impairment in neonates transferred from the newborn nursery. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009;73(3):457-65.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2008.12.001>
15. van Straaten HL, Hille ET, Kok JH, Verkerk PH. Implementation of a nation-wide automated auditory brainstem response hearing screening programme in neonatal intensive care units. Acta Paediatr 2003;92(3):332-8.
16. Wen C, Zhao X, Li Y, Yu Y, Cheng X, Li X, *et al.* A systematic review of newborn and childhood hearing screening around the world: comparison and quality assessment of guidelines. BMC Pediatr 2022;22(1):160.
<http://dx.doi.org/10.1186/s12887-022-03234-0>
17. World Health Organization. Hearing screening: considerations for implementation. Geneva: WHO; 2021.
<https://apps.who.int/iris/rest/bitstreams/1367741/retrieve>
18. World Health Organization. World report on hearing. Geneva: WHO; 2021.
<https://apps.who.int/iris/rest/bitstreams/1334317/retrieve>
19. Kanji A, Khoza-Shangase K, Moroe N. Newborn hearing screening protocols and their outcomes: A systematic review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2018;115:104-9.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.09.026>

20. Mackey AR, Bussé AML, Hoeve HLJ, Goedegebure A, Carr G, Simonsz HJ, *et al.* Assessment of hearing screening programmes across 47 countries or regions II: coverage, referral, follow-up and detection rates from newborn hearing screening. *Int J Audiol* 2021;60(11):831-40.
<http://dx.doi.org/10.1080/14992027.2021.1886351>
21. Institute of Health Economics. The safety and efficacy/effectiveness of using automated testing devices for universal newborn hearing screening: an update. Alberta: IHE; 2012.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/n/ihe201208/pdf/>
22. Burke MJ, Shenton RC, Taylor MJ. The economics of screening infants at risk of hearing impairment: an international analysis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012;76(2):212-8.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.11.004>
23. Yoshinaga-Itano C, Manchaiah V, Hunnicutt C. Outcomes of universal newborn screening programs: systematic review. *J Clin Med* 2021;10(13).
<http://dx.doi.org/10.3390/jcm10132784>
24. Edmond K, Chadha S, Hunnicutt C, Strobel N, Manchaiah V, Yoshinaga-Itano C. Effectiveness of universal newborn hearing screening: a systematic review and meta-analysis. *J Glob Health* 2022;12:12006.
<http://dx.doi.org/10.7189/jogh.12.12006>
25. Antoni M, Rouillon I, Denoyelle F, Garabédian EN, Loundon N. Dépistage néonatal de la surdité : prévalence et prise en charge médicale et paramédicale des surdités bilatérales dans une cohorte de nouveau-nés en Île-de-France. *Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale* 2016;133(2):86-90.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.aforl.2015.03.007>
26. Bouillot L, Vercherat M, Durand C. Mise en oeuvre du dépistage néonatal de la surdité en rhône-alpes. État des lieux 2016 et 1er semestre 2017. *Bull Epidémiol Hebdo* 2018;27:556-62.
27. Santé publique France. Programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. Bilan de mise en oeuvre en Bretagne, 2015-2016. Saint Maurice: Santé publique France; 2019.
<https://www.santepubliquefrance.fr/content/download/225209/2482166?version=1>
28. Santé publique France, Institut national de la santé et de la recherche médicale. Les naissances, le suivi à deux mois et les établissements. Situation et évolution depuis 2016. Enquête nationale périnatale. Saint-Maurice : Santé publique France; 2022.
<https://www.santepubliquefrance.fr/content/download/480929/3656760?version=1>
29. Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. Guide méthodologique : comment évaluer a priori un programme de dépistage ? Saint-Denis La Plaine: ANAES; 2004.
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/guide_programme_depistage_rap.pdf
30. Direction de la recherche des études de l'évaluation et des statistiques. La statistique annuelle des établissements (SAE) [En ligne]. Paris: DREES; 2020.
<https://drees.solidarites-sante.gouv.fr/sources-outils-et-enquetes/00-la-statistique-annuelle-des-etablissements-sae>
31. Gedda M. Traduction française des lignes directrices PRISMA pour l'écriture et la lecture des revues systématiques et des méta-analyses. *Kinésithérapie, la Revue* 2015;15(157).
32. The AGREE Collaboration. Grille d'évaluation de la qualité des recommandations pour la pratique clinique. Version en langue française. Lyon: FNCLCC; 2002.
<https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/grille.pdf>
33. Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. Guide d'analyse de la littérature et gradation des recommandations. Paris: ANAES; 2000.
<https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/analiterat.pdf>
34. Haute Autorité de santé. Méthode et processus d'adaptation des recommandations pour la pratique clinique existantes. Guide méthodologique. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2007.
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/method_process_adaptation_rpc_2.pdf
35. Olusanya BO, Bamigboye BA. Is discordance in TEOAE and AABR outcomes predictable in newborns? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010;74(11):1303-9.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2010.08.010>
36. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *J Early Hear Detect Interv* 2019;4(2):1-44.
<http://dx.doi.org/10.15142/fptk-b748>
37. Bussé AML, Mackey AR, Hoeve HLJ, Goedegebure A, Carr G, Uhlén IM, *et al.* Assessment of hearing screening programmes across 47 countries or regions I: provision of newborn hearing screening. *Int J Audiol* 2021;60(11):821-30.
<http://dx.doi.org/10.1080/14992027.2021.1886350>