

**SANTÉ
PÉRINATALE ET
PETITE ENFANCE**

NOVEMBRE 2019

ÉTUDES ET ENQUÊTES

**DÉPISTAGE UNIVERSEL DE LA
SURDITÉ PERMANENTE
BILATÉRALE NÉONATALE**

Évaluation de son déploiement après deux années de
fonctionnement en France

Résumé

Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France

Le programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale mis en place en décembre 2014 vise à repérer précocement les enfants atteints pour permettre une prise en charge adaptée. Notre objectif était d'évaluer la mise en œuvre de ce programme à l'échelle nationale.

Le programme de dépistage se déroule en deux phases. Une première phase qui consiste en une vérification de l'audition réalisée en maternité chez tous les nouveau-nés à l'aide d'un test (T1) et d'un retest (T2). Selon les régions, un test différé (T3) peut être réalisé après la sortie de la maternité chez les enfants chez lesquels il n'a pas été possible de conclure à une audition normale. La deuxième phase du programme est, le cas échéant, la phase de diagnostic de la surdité qui se déroule en établissement de santé, en cabinet privé ou dans des établissements spécialisés.

Santé publique France (SpF) a été chargée par arrêté (Arrêté du 3 novembre 2014 (1)) de l'évaluation du programme de dépistage de la surdité à l'échelle nationale. L'objectif s'est restreint dans un premier temps à l'évaluation du déploiement du dépistage des surdités permanentes bilatérales néonatale (SPBN) les plus graves (moyennes à profondes), en raison de leur impact sur le développement de l'enfant.

Nous avons défini les indicateurs d'évaluation après consultation des parties prenantes. Une application informatique permettant de recueillir l'ensemble des données agrégées du dépistage et du diagnostic des enfants nés vivants en 2015 et 2016 dans chacune des 27 régions françaises a été développée. Ceci a permis d'estimer le taux de couverture, d'exhaustivité, d'efficacité, de refus, d'enfants suspects de SPBN à l'issue de la phase de dépistage et de présenter la répartition des enfants sourds en fonction de la sévérité de l'atteinte auditive. L'ensemble de ces informations sont à consolider notamment celles concernant la phase de diagnostic en raison d'un nombre important de données manquantes ou mal codées. Une estimation du taux national de la surdité a été réalisée en se basant sur un nombre restreint de régions avec un taux limité de données manquantes.

En 2015, un an après le début de la mise en place du dispositif, le taux de couverture était déjà très élevé (88%) et encore davantage en 2016 (96%). Fin 2016, seule une région (Poitou-Charentes) n'avait pas démarré le programme de dépistage de façon systématique dans toutes les maternités. Le taux d'exhaustivité a augmenté de manière significative entre 2015 et 2016 (83% vs 94%; $p < 0,001$). L'acceptation du dépistage par les parents était très bonne en 2015 comme en 2016 (refus : 0,1%). Fin 2016, 19 régions avaient ajouté un T3. Le taux de suspects de SPBN après le T2 diminuait de façon importante après le T3 (1,43% vs 0,9%). Dans notre étude, les enfants atteints de surdité bilatérale se répartissent comme suit : 57% de surdités moyennes, 17% sévères et 27% profondes. Ces proportions sont similaires à celles rapportées en 2003 par l'équipe de Fortnum *et al.* dans une étude menée sur 17 160 nouveau-nés anglais (2). Rapportés à la population des enfants dépistés en 2016, les taux de surdité bilatérale néonatale moyenne à profonde ou légère à profonde en France sont, dans notre étude, de 0,8‰ et 1,2‰ respectivement. Bien qu'ils soient à confirmer sur des données plus exhaustives et de meilleures qualités, ils sont comparables à ceux observés au niveau international.

L'objectif national de 90% d'exhaustivité du dépistage de la surdité après deux ans de fonctionnement du programme a été dépassé. Le T3 (test non financé actuellement par le programme de dépistage) apparaît utile pour désengorger les structures de diagnostic. De plus, notre travail a permis d'identifier quelques pistes d'améliorations à apporter au dispositif (notamment concernant la phase de diagnostic) pour juger de l'efficacité du programme quant à son impact sur la prise en charge des enfants.

MOTS CLÉS : DÉPISTAGE NÉONATAL, SURDITÉ, AUDITION

Citation suggérée : Doncarli A, Tillaut H, Regnault N, Beltzer N, Goulet V. *Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale. Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France*. Saint-Maurice : Santé publique France, 2019. 90 p.
Disponible à partir de l'URL : www.santepubliquefrance.fr

Abstract

Universal screening of permanent bilateral neonatal hearing loss

Evaluation of its scaling-up after two years of operation in France

The national permanent neonatal hearing loss screening program set up in December 2014 aims to identify affected children early to allow appropriate care. Our goal was to evaluate the implementation of this program at the national level.

The screening program is divided into two phases. A first phase consisting of a checking of the hearing performed in maternity in all newborns using a test (T1) and a retest (T2). Depending on the region, a delayed test (T3) can be performed after leaving the maternity ward in children in whom it has not been possible to conclude that normal hearing has occurred. The second phase of the program is, when appropriate, the diagnosis phase of deafness that takes place in a health facility, private practice or in specialized institutions.

Santé publique France (SpF) has been appointed by order to evaluate the nationwide hearing screening program (1). The objective was initially limited to the evaluation of the deployment of the most serious neonatal bilateral permanent deafness (SPBN) screening (medium to deep) due to its impact on the child's development.

We defined the evaluation indicators after consultation with stakeholders. A computer application to collect all the aggregated data on screening and diagnosis of live births in 2015 and 2016 in each of France's 27 regions was developed. This made it possible to estimate the rate of coverage, completeness, efficiency, refusal, children suspected of SPBN at the end of the screening phase, and to present the distribution of deaf children according to severity of the hearing impairment. All of this information needs to be consolidated, particularly those relating to the diagnostic phase because of a large number of missing or incorrectly coded data. An estimate of the national rate of deafness was made based on a limited number of regions with a limited rate of missing data.

In 2015, one year after the start of implementation, the coverage rate was already very high (88%) and even more so in 2016 (96%). At the end of 2016, only one region (Poitou-Charentes) had not started the screening program in a systematic way in all maternity wards. The completeness rate increased significantly between 2015 and 2016 (83% vs. 94%, $p < 0.001$). The acceptance of screening by parents was very good in 2015 as in 2016 (refusal: 0.1%). By the end of 2016, one region had not rolled out the program and 19 had added a T3. The rate of suspicion of SPBN after T2 decreased significantly after T3 (1.43% vs. 0.9%). The proportions of children suffering from moderate to profound deafness in France (57% average deafness, 17% severe and 27% profound) are similar to those reported in 2003 by Fortnum et al. (3) in a study conducted on 17,160 English newborns. When compared to the population of children screened, the mean to profound neonatal deafness rates in France in 2016 are, in our study, 0.8% and 1.2% respectively. Although they have to be confirmed on more comprehensive and better quality data, they are comparable to those observed internationally.

The national goal of 90% completeness of screening for deafness after 2 years of operation of the program has been exceeded. T3 (non-funded by the current program) appears useful in relieving diagnostic structures. Our work has identified areas for improvement (especially regarding the diagnostic phase) to evaluate the effectiveness of the program in terms of its impact on the care of children.

KEY WORDS: NEONATAL SCREENING, DEAFNESS, HEARING

ISSN : 2609-2174 - ISBN-NET : 979-10-289-0567-5 - RÉALISÉ PAR LA DIRECTION DE LA COMMUNICATION, SANTÉ PUBLIQUE FRANCE - DÉPÔT LÉGAL : NOVEMBRE 2019

Auteurs

Alexandra Doncarli¹, Hélène Tillaut², Nolwenn Regnault¹, Nathalie Beltzer¹ et Véronique Goulet¹

¹ Santé publique France, Saint-Maurice

² Santé publique France - Bretagne, Rennes

Relecteurs internes à Santé publique France

Anne Gallay, Emmanuelle Bauchet, Yann Le Strat

Relecteurs du groupe de travail « Évaluation du déploiement du programme de dépistage de la surdité néonatale en France »

Agence régionale de santé : **Dr Marie-Françoise Merlin-Bernard** (Normandie)

Opérateurs du dépistage de l'audition : **Vanessa Murgia** (Occitanie), **Céline Koscielniak** (Hauts-de-France), **Dominique Foissin** (Occitanie), **Catherine Dubeau** (Nouvelle-Aquitaine)

Coordinateur médical régional du dépistage : **Dr Mohamed Akkari** (ORL, Occitanie), **Pr Stéphane Roman** (ORL, PACA), **Dr Michel Roussey** (pédiatre, Bretagne), **Dr Margaux Creutz Leroy** (médecin de santé publique, Réseau périnatal Lorrain, Grand Est)

Cliniciens Oto-Rhino-Laryngologistes (ORL) : **Dr Françoise Denoyelle** (Île-de-France), **Dr Emmanuel Nallet** (Guadeloupe), **Dr Hung Thai Van** (Auvergne-Rhône-Alpes)

Remerciements

Les opérateurs du dépistage qui ont transmis/validés les données agrégées concernant les phases de dépistage et de diagnostic de l'audition pour les années 2015 et 2016.

CRDN : **Virginie Da Costa** (CHRU de Rennes) et **Céline Koscielniak**, (CHRU de Lille) pour leur aide dans la mise au point de l'application SpF-Surdité

Albert Hoareau, chef de projet informatique au sein de la société Epiconcept.

Abréviations

A FDPHE	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
Camps	Centres d'action médico-sociale précoce
Canam	Caisse nationale d'assurance maladie des professions indépendantes
CCNE	Comité consultatif national d'éthique
CDOS	Centre de diagnostic et d'organisation de la prise en charge de la surdité
Cnamts	Caisse nationale de l'assurance maladie des travailleurs salariés
DGS	Direction générale de la santé
EIQ	Écart inter-quartile
HAS	Haute Autorité de santé
OEA	otoémissions acoustiques
ORL	Oto-Rhino-Laryngologistes
PEAA	Potentiels évoqués auditifs automatisés
SPBN	Surdité permanente bilatérale néonatale
SPUN	Surdité permanente unilatérale néonatale
SpF	Santé publique France
T1	Appelé aussi test ou Test1 : il s'agit du premier test de dépistage effectué en maternité à l'aide d'un des appareils validés : OEAA ou PEAA
T2	Appelé aussi retest ou Test2 : il s'agit d'un second test de dépistage pratiqué en cas de doute sur l'audition de l'enfant à l'issue du T1. Il est effectué généralement avec les mêmes appareils que ceux utilisés lors du T1.
T3	Appelé aussi test différé ou Test3 : il s'agit d'un test réalisé plusieurs semaines après la naissance de l'enfant, généralement après sa sortie de la maternité.
Unapeda	Union nationale des associations de parents d'enfants déficients auditifs
VPP	Valeur prédictive positive

Sommaire

1. INTRODUCTION.....	8
2. LA SURDITÉ PERMANENTE BILATÉRALE NÉONATALE.....	10
2.1 Définition.....	10
2.2 Prévalence.....	10
2.3 Prise en charge précoce recommandée.....	11
3. LE PROGRAMME DE DÉPISTAGE UNIVERSEL DE LA SURDITÉ PERMANENTE BILATÉRALE NÉONATALE.....	12
3.1 Avis ayant précédé sa mise en œuvre à l'échelle nationale	12
3.2 Les grandes lignes du programme.....	13
4. MÉTHODE	16
4.1 Indicateurs régionaux/Indicateurs d'évaluation du dépistage et du diagnostic.....	16
4.2 Harmonisation des indicateurs régionaux	20
4.3 Production des indicateurs régionaux en 2015 et 2016. Enquête régionale sur les stratégies de dépistage et le mode de fonctionnement du système d'information	20
4.4 Indicateurs d'évaluation	22
5. RÉSULTATS.....	23
5.1 Date de démarrage du programme de dépistage de l'audition dans les régions	23
5.2 Constat d'une grande hétérogénéité régionale.....	24
5.2.1 Variabilité dans la nature des surdités dépistées	24
5.2.2 Variabilité dans les étapes composant la phase de dépistage	25
5.2.3 Variabilité dans la nature des surdités prises en charge	27
5.2.4 Variabilité dans les opérateurs régionaux impliqués	29
5.2.5. Variabilité dans les logiciels utilisés pour le recueil de données.....	30
5.3 Indicateurs d'évaluation de la phase de dépistage	31
5.3.1 Taux de couverture du programme :.....	31
5.3.2 Taux d'exhaustivité du dépistage de la surdité	34
5.3.3 Taux d'efficacité de l'accès au dépistage au niveau national.....	36
5.3.4 Taux d'enfants dont les parents n'ont pas souhaité la vérification de l'audition (refus du dépistage)	37
5.3.5 Taux d'enfants suspect de Surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) après la réalisation des Test1 et Test2.....	39
5.3.6 Taux d'enfants suspects de Surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) ayant eu les 2 tests de dépistage en maternité et un éventuel Test3	41
5.4 Indicateurs d'évaluation de la phase de diagnostic	42
5.4.1 Proportion d'enfants pris en charge parmi les enfants suspects de SPBN	42
5.4.2 Prévalence de la surdité bilatérale en France	44
5.4.3 Répartition des surdités bilatérales selon le degré de perte auditive (dB).....	46
5.4.4 Valeur prédictive positive.....	48
6. DISCUSSION.....	49
6.1 Démarrage du programme et hétérogénéité régionale dans l'interprétation du cahier des charges national relatif au dépistage de la surdité	49
6.2 Fiabilité des indicateurs d'évaluation.....	49

6.3 Indicateurs d'évaluation de la phase de dépistage	50
6.4 Indicateurs d'évaluation de la phase de diagnostic	52
7. CONCLUSION	55
8. PROPOSITIONS	56
8.1 Homogénéiser les pratiques de dépistage et de diagnostic dans les maternités	56
8.2 Améliorer la qualité du retour d'information auprès des opérateurs du dépistage ;.....	56
8.3 Homogénéiser le codage des données du dépistage et du diagnostic	57
8.4 Diminuer la proportion d'enfants suspects de surdité bilatérale qui ne bénéficient pas de la phase de diagnostic	57
8.5 Diminuer le taux de refus initial du dépistage	57
8.6 Développement de nouveaux indicateurs	58
8.7 Constitution d'un registre des SPBN coordonné par le centre national de coordination du dépistage néonatal.....	58
8.8 Utilisation des données du SNDS pour analyser l'évolution des délais d'intervention (appareillage et pose d'implants)	59
Références bibliographiques	60
ANNEXES	62
Annexe 1 : Proposition faisant suite à la réunion des ARS sur le dépistage de la surdité néonatale en France (26 juin 2015)	62
Annexe 2 : Dépistage/diagnostic de la surdité néonatale en France Compte-rendu de la réunion des ARS/opérateurs du mercredi 29 novembre 2017	67
Annexe 3 : Définitions des indicateurs régionaux de dépistage/diagnostic de la surdité permanente bilatérale néonatale.....	77
Annexe 4 : Questionnaire destiné aux opérateurs impliqués dans le programme de dépistage de la surdité permanente néonatale –Volet 1.....	84
Annexe 5 : Questionnaire destiné aux opérateurs impliqués dans le programme de dépistage de la surdité permanente néonatale –Volet 2.....	87
Annexe 6 : Nouveaux indicateurs développés par Santé publique France	90

1. INTRODUCTION

La surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) est le déficit sensoriel congénital estimé comme étant le plus fréquent et touchant chaque année entre 800 et 1 000 nouveau-nés (4). La reconnaissance tardive de ce déficit a des conséquences sur le langage, la voix, l'articulation et la parole, et, dans la moitié des cas, il s'accompagne de problèmes vestibulaires (troubles de l'équilibre et de la posture), cognitifs, comportementaux ou sociaux. La grande majorité des travaux portant sur la plasticité cérébrale, particulièrement développée pendant les 6 premiers mois de la vie, apportent des arguments neurologiques en faveur d'une prise en charge précoce des enfants sourds. Le Comité consultatif national d'éthique considère, dans un rapport publié en janvier 2006, que la surdité ne saurait être considérée comme un handicap sensoriel parmi d'autres (5). Parfois perçue comme un handicap de communication, elle constitue une figure emblématique de l'altérité, qui défie la société dans sa capacité d'accueil, d'écoute et de compréhension de la différence.

Ce déficit difficilement identifiable par les parents ou le médecin à la naissance peut, grâce aux progrès technologiques effectués depuis 20 ans, être dépisté dès les premiers jours de vie (4). En parallèle, des appareillages (prothèses, implants, etc.) de plus en plus performants et miniaturisés ont vu le jour. Considérant que le dépistage néonatal universel est l'opportunité pour le nouveau-né sourd d'avoir une prise en charge adaptée le plus précocement possible, la direction générale de la santé (DGS) a annoncé par arrêté en avril 2012 la mise en place d'un programme de dépistage de la surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) (6).

L'objectif du programme de dépistage est de diminuer l'âge à la prise en charge des enfants de façon à favoriser le développement du langage et de la communication de l'enfant sourd ; ceci sans préjuger du choix de la famille quant au projet choisi (audio-phonatoire c'est-à-dire via l'utilisation d'un appareillage ou visuo-gestuel grâce à l'acquisition du langage des signes). Le programme de dépistage comporte deux phases : une phase de dépistage proprement dite visant à identifier les enfants suspects de surdité permanente bilatérale néonatale et une phase de diagnostic permettant de poser ou non le diagnostic d'une surdité et, à terme, d'en préciser le type (perception¹, transmission²), la nature (bilatérale ou unilatérale) et la sévérité (surdité légère à totale) (1).

Un objectif national de 90% d'exhaustivité du dépistage à la fin des deux premières années de mise en œuvre est attendu par la DGS (1). D'autre part, l'instruction aux ARS de décembre 2014 rappelle qu'en l'absence de dépistage, l'âge moyen au moment du diagnostic est compris entre 12,5 et 36 mois et que la HAS recommande de proposer un programme d'intervention avant l'âge d'un an (4, 7).

Santé publique France (SpF) a été chargée par arrêté du suivi de l'évaluation du dispositif au niveau national (1, 7). En réponse à cette demande, SpF s'est engagée à évaluer le déploiement du programme de dépistage au niveau national à l'aide d'indicateurs d'évaluations régionaux et nationaux calculés à partir de données agrégées transmises par les opérateurs régionaux du dépistage et concernant les naissances des années 2015 et 2016. Cette évaluation vise notamment à déterminer si l'objectif fixé par la DGS de 90% d'exhaustivité du dépistage à la fin des deux premières années de fonctionnement du programme est atteint. D'autres indicateurs nationaux d'évaluation du déploiement du programme de dépistage ont été calculés : taux de couverture, taux d'efficacité, taux de refus, taux d'enfants suspects de surdité après les différentes étapes du dépistage, valeur prédictive positive.

¹ Organes de perception : oreille interne essentiellement, plus rarement système auditif central.

² Organes de transmission : oreille externe et oreille moyenne.

En complément à la mission initiale confiée par la DGS, des indicateurs d'évaluation de la bonne réalisation de la phase de diagnostic ont également été calculés : proportion d'enfants suspects de surdité pris en charge ; taux d'enfants atteints de surdité, répartition des surdités selon le degré de perte auditive et âge au diagnostic des enfants atteints de surdité.

Ce rapport propose également des améliorations à apporter aux différentes phases du programme notamment pour permettre la remontée d'informations fondamentales pour estimer l'impact du programme sur le dépistage des enfants sourds.

2. LA SURDITÉ PERMANENTE BILATÉRALE NÉONATALE

2.1 Définition

La surdité permanente bilatérale néonatale est décrite comme une altération de l'audition sur les deux oreilles que l'on quantifie en fonction du seuil de perception auditive mesurée sur la meilleure oreille. Selon les recommandations du Bureau international d'audiophonologie, la surdité est classée en surdité légère, moyenne, sévère, profonde et totale sur la base de perte tonale moyenne calculée d'après des seuils auditifs mesurés pour les sons de 500, 1 000, 2 000 et 4 000Hz (Cf. Table 1) (8).

TABLE 1 I

Classification de la surdité permanente bilatérale en fonction du degré de perte tonale sur la meilleure oreille (Recommandation du Bureau international d'audiophonologie)

Sévérité de la surdité	Perte tonale moyenne en décibels (dB) sur la meilleure oreille	Manifestations cliniques
Légère	21 à 40 dB	La parole est perçue à voix normale, mais difficilement perçue à voix basse ou lointaine.
Moyenne	41 à 70 dB	La parole est perçue si on élève la voix. Quelques bruits familiers sont encore perçus.
Sévère	71 à 90 dB	La parole est perçue à voix forte près de l'oreille. Les bruits forts sont perçus.
Profonde	91 à 119 dB	Aucune perception de la parole. Seuls les bruits très puissants sont perçus.
Totale	120 dB et plus	Rien n'est perçu par l'enfant.

2.2 Prévalence

La prévalence de la surdité n'est pas connue avec précision mais varie en fonction de l'âge de l'enfant, du degré de sévérité du handicap et de l'existence de facteurs de risque. En l'absence de données disponibles en France en 2007, la HAS a considéré, en se basant sur les études étrangères, que la prévalence de la SPBN moyenne à totale en France était d'au moins 1‰ (4). Depuis 2007, quatre publications ont donné des estimations au niveau régional de cette prévalence à partir de données de dépistage systématique à la naissance. En Haute-Normandie, elle a été estimée à 1,2‰ sur un peu plus de 100 000 naissances ; en Champagne-Ardenne à 0,8‰ sur environ 54 000 naissances ; en Bretagne à 0,6‰ sur plus de 33 000 naissances et en Rhône-Alpes à 1,2‰ pour 115 000 nouveau-nés (9-12). Enfin, des études réalisées à partir des données des registres des handicaps ont donné des estimations de la prévalence de la surdité de l'enfant incluant les surdités postnatales. Ainsi, les deux registres de handicaps de l'enfant couvrant les départements de la Haute-Garonne (RHE31), de l'Isère, de la Savoie et de la Haute-Savoie (RHEOP) ont rapporté récemment une fréquence globale de la surdité bilatérale sévère à profonde de 0,58‰ (IC95% : [0.5-0.7]) chez les enfants de 8 ans nés entre 1997 et 2005 (13).

2.3 Prise en charge précoce recommandée

Dans son rapport publié en 2007, la HAS recommande une prise en charge précoce de tous les enfants sourds (définis comme présentant une surdité bilatérale permanente avec un seuil auditif >40dB quelle qu'en soit l'étiologie) et de leur famille avant l'âge d'un an (14). Cette prise en charge consiste notamment à préciser les niveaux d'audition des enfants et à mettre en œuvre toutes les actions nécessaires à l'amélioration de la communication de l'enfant en faisant appel à diverses équipes spécialisées (Oto-Rhino-Laryngologiste (ORL), centres d'action médico-sociale précoce (Camps), associations de personnes sourdes, etc.). Dans la plupart des cas, le choix des familles se porte vers une réhabilitation auditive de leur enfant consistant en l'acquisition du langage oral (15). Dans ce cas, le Bureau international d'audiophonologie recommande que la réhabilitation auditive (via une amplification acoustique ou la pose d'implants électroniques ou électro-acoustiques) soit réalisée avant l'âge de 6 mois (16). Le groupe d'experts mobilisés par l'Inserm dans son expertise collective « Déficits auditifs : recherches émergentes et applications chez l'enfant » publiée en 2006 avait recommandé que les implants cochléaires soient mis en place dès l'âge de un an (15).

D'un point de vue physiologique, cette prise en charge assez tôt dans la vie de l'enfant est étayée par plusieurs études sur la plasticité du cerveau. En effet, selon la HAS, « c'est pendant la période où la plasticité développementale est en plein essor que l'appareillage associé à des stimulations auditives, cognitives et psycho-affectives peut prévenir ou atténuer les conséquences de la privation auditive sur le développement du langage » (4). Cette plasticité cérébrale s'étend pendant les premières années de l'enfance (elle est maximale avant l'âge de 3 ans et demi) mais est particulièrement développée pendant les 6 premiers mois de vie.

3. LE PROGRAMME DE DÉPISTAGE UNIVERSEL DE LA SURDITÉ PERMANENTE BILATÉRALE NÉONATALE

3.1 Avis ayant précédé sa mise en œuvre à l'échelle nationale

Dans un contexte international plutôt enclin à recommander un dépistage systématisé en maternité de la surdité permanente néonatale, une réflexion avait été entamée en France dès 2004 sur la pertinence et la faisabilité de ce dépistage à l'échelle nationale (17, 18).

Ainsi, en 2005, une étude sur la faisabilité d'un programme de diagnostic néonatal systématique de l'audition en maternité avait été réalisée à l'initiative de la Caisse nationale de l'assurance maladie des travailleurs salariés (Cnamts) dans six bassins français (Bordeaux, Lille, Lyon, Marseille, Paris, Toulouse). L'organisation de cette étude avait été confiée à l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE) et a duré un peu plus de 2 années, impliquant fortement les Associations régionales pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (ARDPHE), les centres de diagnostic et d'organisation de la prise en charge de la surdité (CDOS) et toutes les maternités des six bassins concernés. Les résultats de cette enquête pilote étaient en faveur de la faisabilité du dépistage de la surdité dans les conditions du programme comme en témoignaient le taux de couverture global qui était de 98,8% et l'approbation de la majorité des parents au regard du dépistage (19).

L'expertise collective de l'Inserm, réalisée en 2006 à la demande de la Canam (Caisse nationale d'assurance maladie des professions indépendantes) avait recommandé de créer un registre national des cas de surdité de l'enfant, de standardiser la méthode de recueil de données pour établir la prévalence des différentes formes de surdité en France et de mettre en place un dépistage précoce néonatal de la surdité permanente (15).

Depuis cette expertise, les avis sur le dépistage systématique en maternité ont été source de débats.

En janvier 2007, la HAS a publié, en réponse à une saisine de la DGS, le rapport « Évaluation du dépistage ». Les experts, constatant qu'un diagnostic tardif majore constamment les troubles de la communication et que la théorie portant sur la plasticité cérébrale apportent des arguments en faveur de la prise en charge précoce de l'enfant sourd se sont prononcés en faveur du dépistage systématique (4).

En décembre 2007, le Comité consultatif national d'éthique pour les sciences de la vie et de la santé (CCNE) a rendu notamment l'avis suivant : « le dépistage d'une surdité profonde doit être réalisé aussi précocement que nécessaire, en conciliant les impératifs de fiabilité et d'accessibilité du test. Or, malgré une plus grande facilité de réalisation du geste technique, le taux d'erreurs plus important observé le 1^{er} jour de la naissance pose problème... Le Comité estime donc qu'il conviendrait de développer le concept de repérage orienté des troubles des capacités auditives plutôt que de procéder à un dépistage néonatal généralisé. » (5). Pour le CCNE, « le repérage orienté en maternité caractérise une démarche individuelle proposée, à la différence d'un dépistage systématique ».

L'Académie de médecine a recommandé en 2008 « qu'un dépistage généralisé de la surdité soit réalisé par une des deux méthodes reconnues (...) dans la maternité lors de la période néonatale précoce (entre zéro et huit jours), soit au cours de l'hospitalisation originelle, soit

lors d'une consultation dans ce délai de huit jours en cas de sortie précoce de l'établissement » (20).

En 2010, l'union nationale des associations de parents d'enfants déficients auditifs (Unapeda), s'appuyant sur l'avis du CCNE, s'est prononcée en défaveur du dépistage néonatal systématique de la surdité.

Prenant en compte ces avis et considérant que le dépistage néonatal universel offrait la chance aux familles et aux nouveau-nés d'être accompagnés le plus efficacement possible quelle que soit l'approche éducative choisie, la DGS a annoncé en 2012 la mise en place d'un programme de dépistage universel de la surdité en maternité. Ce dépistage est proposé aux parents (ou aux titulaires de l'autorité parentale) et est réalisé en maternité après information et recueil de leur consentement.

3.2 Les grandes lignes du programme

Le programme de dépistage de la surdité permanente bilatérale néonatale comporte deux phases qui sont détaillées dans le cahier des charges national annexé à l'arrêté du 3 novembre 2014 (1).

La première phase du programme appelée ci-après phase de dépistage consiste en une vérification de l'audition du nouveau-né au cours du séjour en maternité (ou en néonatalogie ou dans un autre établissement de santé où peut être transféré le nouveau-né) par des méthodes objectives et non invasives (Cf. Figure 1). Il existe deux techniques de dépistage : les otoémissions acoustiques (OEA) et les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA). 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. Ces tests 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. Pour les enfants transférés en néonatalogie, le test préconisé est le PEAA. En pratique, le dépistage est réalisé sur les deux oreilles au plus tôt après la 24^e heure de vie. En cas de doute sur l'audition de l'enfant après un premier test de vérification (appelé Test1 ou T1), un deuxième test (appelé Test2, T2 ou Retest) doit être pratiqué avant la sortie de la maternité. Lorsque le Test2 n'a pas pu être fait avant la sortie de l'enfant, la maternité organise sa réalisation postérieure, soit au sein de la maternité, soit en externe. Le résultat de la vérification de l'audition en maternité est inscrit dans le dossier médical, sur le carnet de santé de l'enfant, sur le premier certificat de santé et sur un document destiné à suivre l'exhaustivité du dépistage (le plus fréquemment sur le buvard du test de Guthrie). Si le résultat du Test2 ne permet pas de vérifier que l'audition du nouveau-né est normale, il est adressé en milieu spécialisé selon des modalités pratiques mises en place par chaque région.

Conformément à la réglementation, cette vérification de l'audition de chaque enfant doit être réalisée après information et recueil du consentement des parents. Si les parents (ou les représentants légaux) des enfants ne le souhaitent pas, cette information est mentionnée dans le dossier médical de leur enfant. Les parents sont informés que leur décision est révoquable à tout moment.

La seconde phase du programme appelée ci-après phase de diagnostic est celle permettant de préciser les niveaux d'audition des enfants suspects (c'est-à-dire dont l'audition n'a pas pu être vérifiée comme étant normale lors de la phase de dépistage), de diagnostiquer une surdité et de préciser l'atteinte auditive : type (transmission, perception), nature (unilatérale ou bilatérale) et sévérité (légère, moyenne, sévère, profonde ou totale) (Cf. Figure 1). Le diagnostic peut être porté d'emblée notamment s'il s'agit d'une surdité profonde/totale ou

nécessiter plusieurs consultations notamment dans le cas de surdité moyenne ou légère. Cette seconde phase est réalisée dans des services spécialisés en audiologie infantile. Le premier rendez-vous doit être organisé par la maternité dans un délai d'un mois après la sortie de l'enfant suspect de SPBN.

Sur la base de ce cahier des charges national, chaque ARS a été chargée d'élaborer un protocole régional détaillé prenant en compte les pratiques des maternités/services de néonatalogie et les acteurs locaux déjà impliqués dans ce dépistage ou ayant une expérience reconnue dans le dépistage néonatal d'autres pathologies (hypothyroïdie congénitale, phénylcétonurie, mucoviscidose, etc.). L'ARS devait également financer un ou plusieurs opérateurs qui seraient en charge de coordonner dans sa région la réalisation du programme. Le(les) opérateur(s) choisi(s) devait(ent) notamment assurer la coordination de la phase de dépistage, l'information et l'accompagnement des parents, l'orientation de l'enfant vers des explorations de l'audition complémentaires, la formation des professionnels de santé à la réalisation de la phase de dépistage, le recueil et la centralisation des données nécessaires à l'évaluation. Concernant la phase de prise en charge diagnostique, elle devait être coordonnée et assurée par les réseaux de santé en périnatalité dans le cadre de leur mission de suivi des enfants vulnérables. En effet, il était spécifié dans la circulaire qui définissait les réseaux de santé en périnatalité que l'organisation du suivi des enfants devait être très fortement ancrée dans le secteur extrahospitalier en faisant participer les médecins libéraux, les médecins ORL ainsi que les institutions (Camps, PMI, médecine scolaire, CMP, CMPP, Sessad, etc.) et qu'il appartenait à chaque réseau d'identifier les professionnels disponibles pour développer ce type de suivi (21).

Le recueil des données concernant le programme de dépistage de la surdité permanente bilatérale néonatale pouvait donc être organisé et centralisé, selon les régions, par un ou plusieurs acteurs impliqués dans les phases de dépistage et de diagnostic du programme.

En plus du ou des opérateurs du dépistage et des réseaux de santé en périnatalité, d'autres acteurs régionaux sont fortement impliqués dans ces deux phases :

- Les maternités (et tous les établissements autorisés pour l'activité d'obstétrique) et les services de néonatalogie au sein desquels se déroule la phase de dépistage de l'audition. Un référent (médecin, cadre-infirmier, sage-femme) est désigné par chaque établissement à la demande des opérateurs du dépistage. Il s'assure de l'application du programme et est en lien avec l'opérateur qui coordonne la phase de dépistage. Il transmet à l'opérateur du dépistage les informations relatives à la vérification de l'audition de chaque nouveau-né.
- Les médecins ORL et pédiatres libéraux, les personnels (médecins ORL, pédiatres, infirmières, etc.) des services hospitaliers spécialisés en audiologie infantile, les services de PMI, les Camps qui effectuent le suivi des enfants suspects une fois qu'ils sont sortis de la maternité. Ils doivent avoir été identifiés par l'ARS comme participant au programme de suivi diagnostique des enfants avec l'aide des réseaux de santé en périnatalité.

I FIGURE 1 I

Les grandes lignes du programme de dépistage de l'audition (arrêté du 3 novembre 2014)

: Information des parents

: Phase de dépistage

: Phase de diagnostic

0	<u>Avant la naissance et pendant le séjour en maternité ou unité de néonatalogie</u> : Information sur le dépistage de l'audition
----------	--

1	<u>Pendant le séjour en maternité ou unité de néonatalogie</u> : test1 +/- test2 de l'audition pour repérer les enfants suspects de surdit�
----------	--

3	<u>Après la sortie de la maternité</u> : prise en charge des enfants suspects de surdit� dans une structure sp�cialis�e - pose du diagnostic de surdit� permanente bilat�rale/unilat�rale n�onatale - suivi des enfants sourds
----------	---

4. MÉTHODE

Pour évaluer le programme de dépistage de la SPBN, SpF a proposé une liste d'indicateurs d'évaluation reposant sur des données agrégées régionales appelés ci-après indicateurs régionaux. Ces indicateurs régionaux validés par chaque ARS et calculés de façon identique pour toutes les régions devaient être transmis à SpF par les opérateurs du dépistage.

La fiabilité des indicateurs d'évaluation repose sur la qualité du recueil d'informations déployé dans chaque région mais aussi et surtout sur une définition partagée (i.e. comprise de la même manière par toutes les régions) des indicateurs régionaux à remonter à SpF. En effet, il est impératif que les données soient comparables d'une région à l'autre pour que les cumuls nationaux calculés par SpF aient un sens.

Il y a donc eu quatre phases dans notre travail :

- Une première phase qui a consisté à définir le plus précisément possible les indicateurs régionaux et les indicateurs d'évaluation et obtenir un consensus entre toutes les régions.
- Une seconde phase qui visait à harmoniser le calcul des indicateurs régionaux par chacune des régions. Pour cela, SpF a fait le choix de développer une application web permettant à chacune des régions de générer automatiquement ses indicateurs propres à partir de données individuelles normées.
- Une troisième phase qui a consisté à analyser les indicateurs régionaux transmis par les régions pour les années 2015 et 2016. Des enquêtes complémentaires ont également été menées afin de préciser certaines modalités de fonctionnement du dépistage dans les régions.
- Une quatrième phase a consisté à produire les indicateurs d'évaluation au niveau des régions, grandes régions et à l'échelle nationale.

4.1 Indicateurs régionaux/Indicateurs d'évaluation du dépistage et du diagnostic

Les indicateurs régionaux du dépistage et du diagnostic de la SPBN ainsi que les indicateurs d'évaluation du programme de dépistage de la surdit  ont  t  d finis en concertation avec des acteurs institutionnels au sein des ARS, des cliniciens ORL, des repr sentants des op rateurs de d pistage et SpF lors d'une r union qui s'est tenue en juin 2015 (Annexe 1). Une collaboration  troite avec les op rateurs r gionaux de la r gion Bretagne et Nord-Pas-de-Calais, avec la cellule d'intervention en r gion Bretagne de SpF et des  changes avec diff rents partenaires impliqu s dans le d pistage en novembre 2017 ont permis de les affiner encore et d'en ajouter de nouveaux (Annexe 2).

Les principaux indicateurs r gionaux valid s sont pr sent s dans la Figure 2. Une liste exhaustive de ces indicateurs et leurs d finitions pr cises sont en Annexe 3.

Les indicateurs d'évaluation du dépistage de la surdité sont les suivants :

- **Taux de couverture du programme de dépistage de l'audition**

Il s'agit de déterminer la proportion d'enfants nés vivants susceptibles de bénéficier du programme de dépistage c'est-à-dire le nombre d'enfants nés dans des maternités qui déclarent avoir déployé le programme de dépistage systématique de l'audition³.

- **Exhaustivité du dépistage**

La proportion d'enfants nés vivants ayant effectivement bénéficié du programme permettra d'évaluer si l'objectif de 90% d'exhaustivité du dépistage fixé par la DGS est atteint.

- **Efficience du dépistage**

Avec cet indicateur, il est proposé d'évaluer le pourcentage d'enfants nés vivants dans des maternités qui ont déployé le programme et qui en ont effectivement bénéficié. Cela permettra de vérifier s'il y a des échappements au dépistage au sein des structures.

- **Taux de dépistages non réalisés car non souhaités**

Comme indiqué précédemment, les parents (ou les représentants légaux) peuvent à tout moment refuser que leur enfant soit dépisté ou suivi dans le cadre du programme de vérification de l'audition. Le taux de dépistages non souhaités permet d'évaluer la proportion d'enfants susceptibles de bénéficier du programme et dont les parents refusent dès le début la vérification de leur audition. Cela permettra de donner une idée de l'acceptation du programme par les familles et pourrait permettre de déceler d'éventuelles faiblesses dans l'information des parents pendant la grossesse ou après l'accouchement.

- **Taux de suspects de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) après la phase de dépistage**

Il permettra d'évaluer le pourcentage d'enfants suspects de surdité bilatérale néonatale parmi ceux qui ont bénéficié du dépistage. Ces enfants sont susceptibles d'entrer dans la phase de diagnostic chaque année. Ce taux pourra être comparé à ceux observés dans d'autres pays et permettre ainsi d'évaluer l'efficacité de la phase de dépistage.

- **Valeur prédictive positive (VPP)**

Elle se définit comme le rapport entre le nombre d'enfants sourds et le nombre d'enfants avec un dépistage positif. C'est donc une façon d'évaluer l'impact du dépistage néonatal en termes d'efficacité à détecter les enfants sourds.

Dans notre analyse, nous avons calculé le rapport entre le nombre d'enfants diagnostiqués sourds bilatéraux moyens à profonds (indicateur 11e) sur le nombre d'enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage en maternité (indicateur 3). Cette VPP calculée sur la France entière a été corrigée pour tenir compte du fait que les données de diagnostic ne sont pas disponibles pour l'ensemble des enfants dépistés suspects de SPBN en maternité. Ainsi le nombre d'enfants diagnostiqués sourds bilatéraux a été multiplié par l'inverse du pourcentage d'enfants suspects ayant bénéficié d'une consultation de diagnostic.

³ Ce taux de couverture ne tient pas compte du petit nombre d'enfants nés à domicile avec l'aide de sages-femmes libérales formées et équipées du matériel adapté (estimé à 0.06% des naissances vivantes en Bretagne).

Les indicateurs d'évaluation concernant la phase de diagnostic de la surdité sont les suivants :

- **Taux de prise en charge des enfants suspects de SPBN**

L'objectif du programme de vérification de l'audition est qu'*in fine* tous les enfants sourds soient diagnostiqués le plus précocement possible. Cela implique que tous les enfants dépistés suspects de SPBN bénéficient d'au moins une consultation de diagnostic. Le taux de prise en charge des enfants suspects de SPBN est donc un premier élément permettant d'évaluer la bonne réalisation du programme.

- **Proportion d'enfants ayant un diagnostic de SPBN réalisé avant l'âge de 3 mois, 6 mois ou un an selon que la surdité soit moyenne, sévère ou profonde**

Cela permet d'évaluer en fonction de la sévérité de la surdité si le programme de vérification de l'audition a eu un impact positif en diminuant l'âge au diagnostic du handicap chez les enfants.

- **Prévalence de la surdité**

La prévalence de la surdité bilatérale légère à profonde et de la surdité bilatérale moyenne à profonde ont été évaluées et comparées aux données de la littérature internationale. Cela permet de juger de l'efficacité du programme de dépistage néonatal et, le cas échéant, à la DGS d'ajuster en conséquence la politique de prise en charge éducative aux besoins de la population.

Dans notre analyse, nous avons calculé la prévalence en rapportant le nombre d'enfants diagnostiqués sourds bilatéraux moyens à profonds (indicateur 11e) ou légers à profonds (indicateur 11d) au nombre d'enfants ayant bénéficié du dépistage (indicateur 2).

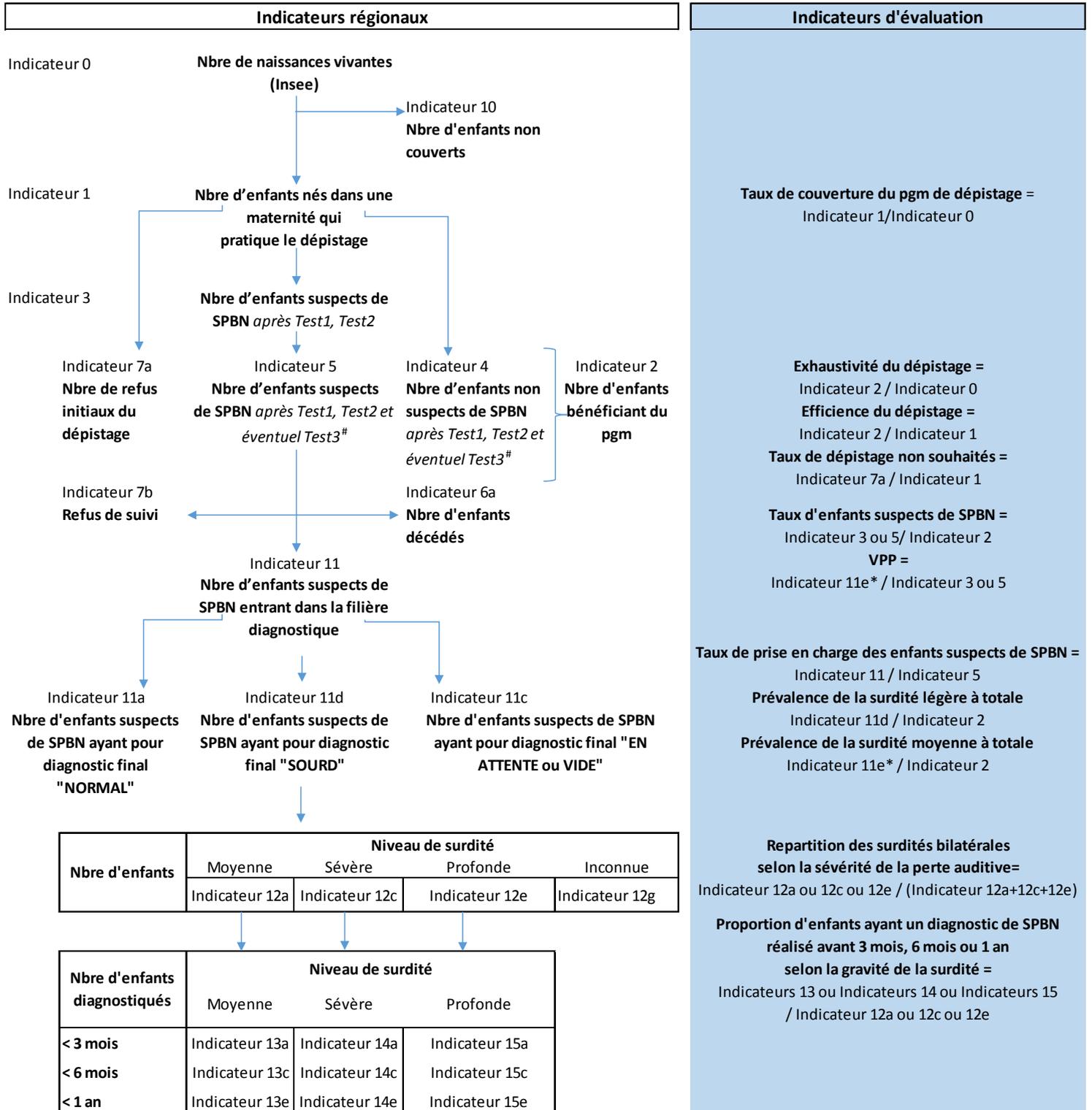
Ces deux prévalences ont été calculées dans les régions présentant un taux limité de données diagnostiques manquantes (prévalences observées). Puis, nous avons calculé des prévalences théoriques (prévalences estimées) en supposant que tous les enfants suspects de surdité bilatérale étaient vus en consultation avec le même risque d'être atteints de surdité bilatérale. Ainsi, le pourcentage d'enfants sourds observés parmi les enfants vus en consultation de diagnostic a été appliqué aux enfants n'en ayant pas bénéficié. Le nombre estimé d'enfants sourds a ensuite été rapporté au nombre d'enfants ayant bénéficié du dépistage (indicateur 2).

- **Répartition des surdités bilatérales selon la sévérité de la perte auditive**

À l'instar de la prévalence de la surdité, le fait de connaître comment se répartissent les différentes sévérités de la surdité dans la population atteinte de SPBN permettra de vérifier la bonne application du programme de vérification de l'audition. En effet, cette répartition devrait être identique à celle observée dans les pays précurseurs dans la mise en place de ce dépistage.

I FIGURE 2 I

Principaux indicateurs régionaux à transmettre à SpF/Indicateurs d'évaluation du dépistage de la surdité permanente bilatérale néonatale



Le Test3 appelé aussi Test différé n'est pas mis en place dans toutes les régions françaises et sera explicité au §V2b.

* Nombre d'enfants ayant un diagnostic final "sourd" de gravité moyenne à profonde recalculé sur la base des valeurs seuils disponibles lors de la dernière visite rapportée.

4.2 Harmonisation des indicateurs régionaux

SpF a fait le choix de développer une application informatique appelée SpF-Surdité avec le double avantage suivant :

1. Permettre à chaque région de générer automatiquement ses propres indicateurs régionaux concernant le dépistage et le diagnostic de la SPBN. Ces indicateurs sont donc calculés de manière homogène dans les régions qui utilisent SpF-Surdité ;
2. Mettre à disposition des ARS et des régions un dispositif pérenne d'évaluation de ce dépistage.

La société informatique Epiconcept a été choisie pour développer SpF-Surdité car elle avait déjà développé, à la demande de l'AFDPHE, deux logiciels (Néonat et Voosurdité) utilisés par la majorité des régions dans le recueil des données de dépistage et diagnostic de la surdité. Elle avait également une bonne connaissance des opérateurs impliqués, de la nature des données recueillies et de l'hétérogénéité des pratiques régionales dans le cadre de ce recueil. De plus, Epiconcept cumulait une expérience de plusieurs années dans la remontée des données régionales relatives au dépistage des cancers. Son expérience de terrain et ses connaissances ont été déterminantes pour l'élaboration des indicateurs régionaux. Une réunion organisée en 2016 avec des opérateurs du dépistage utilisant les logiciels Néonat et Voosurdité d'Epiconcept a contribué à améliorer la définition des indicateurs régionaux.

SpF a demandé à Epiconcept de développer une application web qui permettrait à toutes les régions de calculer de façon homogène les indicateurs régionaux du dépistage/diagnostic de la surdité :

- Soit en important automatiquement les données de Néonat/Voosurdité dans l'application SpF-Surdité
- Soit en permettant aux régions n'utilisant pas Néonat/Voosurdité de transférer leurs données individuelles dans SpF-Surdité via un fichier Excel normé.

Cette phase de développement informatique a été assez longue car elle a nécessité de prendre en considération les pratiques hétérogènes de saisie des données entre les différentes régions. Puis, pour valider les calculs des principaux indicateurs, nous avons été amenés à confronter à plusieurs reprises les données produites par l'application avec celles observées sur le terrain dans deux régions volontaires : la région Bretagne (en collaboration étroite avec la Cellule d'intervention en région de SpF) et la région Nord-Pas-de-Calais très impliquée dans le groupe de travail sur la surdité piloté par Epiconcept.

4.3 Production des indicateurs régionaux en 2015 et 2016.

Enquête régionale sur les stratégies de dépistage et le mode de fonctionnement du système d'information

Les opérateurs de terrain ont été sollicités en novembre 2017 pour produire les différents indicateurs régionaux pour les années 2015 et 2016 à l'aide de SpF-Surdité. L'année 2017 n'étant pas achevée au moment de la remontée des données et, sachant qu'il faut compter parfois jusqu'à 3 mois pour achever le dépistage des surdités les moins sévères, nous avons demandé aux régions de nous adresser uniquement les données des années 2015 et 2016. Les opérateurs n'utilisant pas SpF-Surdité pour calculer leurs indicateurs régionaux devaient les calculer eux-mêmes en se référant scrupuleusement aux définitions transmises par SpF (Cf. Annexe 3).

Deux questionnaires ont été envoyés en février et en juin 2018 dans chaque région (Cf. Annexes 4 et 5) afin de connaître plus précisément, pour chaque région, comment se passait la prise en compte de la surdit  unilat rale que ce soit dans le d pistage ou dans le suivi des enfants entre 2015 et 2017. Quelques questions sp cifiques portaient sur les modalit s de saisie dans les syst mes d'information d di s au programme de d pistage de la surdit . Les donn es concernant les logiciels utilis s par les r gions en 2015 et 2016 ont  t  recueillies   l'occasion de contact t l phonique avec les op rateurs ou par le biais d'Epiconcept.

Le nombre de r gions dont les donn es ont  t  analys es en 2015 et 2016 est r sum  dans la table 2 ci-dessous :

I TABLE 2 I

Statut des r gions en termes de transmission des donn es au 31/12/2017

R�gions	Donn�es transmises en		Analys�es
	2015	2016	
<i>Ayant transmis des donn�es sur les deux ann�es</i>			
Nord-Pas-de-Calais	Oui	Oui	Oui
Lorraine	Oui	Oui	Oui
Alsace	Oui	Oui	Oui
Franche-Comt�	Oui	Oui	Oui
Bourgogne	Oui	Oui	Oui
PACA-Corse	Oui	Oui	Oui
Languedoc-Roussillon	Oui	Oui	Oui
Midi-Pyr�n�es	Oui	Oui	Oui
Aquitaine	Oui	Oui	Oui
Pays de la Loire	Oui	Oui	Oui
Bretagne	Oui	Oui	Oui
Basse-Normandie	Oui	Oui	Oui
Ile-de-France	Oui	Oui	Oui
Centre-Val de Loire	Oui	Oui	Oui
Champagne-Ardennes	Oui	Oui	Oui
Guadeloupe	Oui	Oui	Oui
Rh�ne-Alpes	Oui	Oui	Oui
Limousin	Oui	Oui	Oui
La R�union	Oui	Oui	Oui
<i>Ayant transmis des donn�es sur une ann�e</i>			
La Guyane	Non	Oui	Oui
Mayotte	Non	Oui	Oui
Auvergne	Non	Oui	Oui
Picardie**	Non	Oui	Oui
Haute-Normandie	Oui	Non	Oui
Total r�gions analys�es	21	24	Oui
<i>N'ayant pas transmis de donn�es</i>			
Martinique*	Non		Non
Poitou-charentes	Non		Non
Total r�gions non analys�es	2	2	Non
Total r�gions	27	27	-

* D marre en juin 2016 mais pas de donn es transmises en 2016

** D marre oct. 2015 mais pas de donn es transmises en 2015

Le nombre d'enfants nés vivants sur une année donnée dans chaque région est fourni par l'Insee (indicateur 0 de la Figure 2). Les enfants qui vont malheureusement décéder dans les premiers jours de vie (1,7‰ entre 1 à 7 jours) et qui ne seront donc pas concernés par le programme de dépistage sont compris dans ce chiffre. Ce nombre est jugé négligeable et ne faussera donc pas les taux faisant appel à cet indicateur (<2‰). Pour la région PACA, le petit nombre d'enfants dépistés dans la région PACA mais nés à Monaco (1 074 pour l'année 2015 et 958 pour l'année 2016) a été ajouté aux données de l'Insee car il n'a pas été possible de les exclure des autres indicateurs régionaux de dépistage et de diagnostic. Les régions PACA et Corse ont transmis leurs indicateurs de façon conjointe. Elles n'ont donc pas été individualisées dans les analyses concernant les indicateurs d'évaluation du programme de dépistage.

Dans tous les résultats présentés ci-après, le terme « naissance » sera entendu comme « naissance vivante » c'est-à-dire qu'il ne tiendra pas compte des enfants mort-nés non concernés par le dépistage.

4.4 Indicateurs d'évaluation

Ils concernent les années 2015 et 2016. La date de point c'est-à-dire la date à laquelle on a cessé de recueillir les données en provenance des régions ayant été fixée au 31/12/2017. Sachant que le délai de diagnostic de certaines sévérités de surdité peut parfois dépasser une année, les données de diagnostic ne pourront être analysées que sur les naissances de l'année 2015.

Étant donné que le cahier des charges relatif au dépistage de l'audition est paru en novembre 2014 soit quelques mois avant qu'un nouveau découpage des régions n'entre en vigueur (loi N° 2015-29 du 16 janvier 2015 relative à la délimitation des régions, aux élections régionales et départementales et modifiant le calendrier électoral), nous avons opté pour présenter les résultats du déploiement de ce programme en 2015 et 2016 avec trois niveaux de granularité :

- Selon le découpage régional mis en place entre 1972 et 2015 (loi n° 72-619 du 5 juillet 1972). Il existait alors 27 régions (22 en France métropolitaine et 5 dans les DROM-COM). Ce découpage sera appelé ci-après par « régions » ;
- Selon le découpage régional actuel qui a fait passer le nombre de régions métropolitaines de 22 à 13. Ce découpage sera appelé ci-après par « grandes régions » ;
- France entière.

Pour les régions qui n'ont pas transmis de données en 2015 et/ou 2016 alors qu'elles avaient déjà démarré le programme de dépistage de la surdité (en octobre 2015 pour la Picardie, en juin 2016 pour la Martinique ou depuis 2008 pour la Haute-Normandie) leurs taux régionaux de couverture, d'exhaustivité et d'efficacité ont été extrapolés sur la base des taux obtenus pour ces mêmes régions l'année suivante (Picardie) ou l'année précédente (Haute-Normandie). Pour la Martinique, les estimations ont été faites en appliquant les taux médians obtenus pour l'ensemble des régions aux naissances vivantes 2016 en Martinique. Les autres taux d'évaluation du dépistage (taux de dépistage non souhaité, taux d'enfants suspects de SPBN), ou ceux évaluant l'impact du programme ont été calculés sur les régions répondantes uniquement (Cf. Table 2) car il n'est pas possible d'extrapoler ces taux pour les régions n'ayant pas transmis de données. De la même façon, ces mêmes taux n'ont pas été déclinés dans les grandes régions Normandie et Hauts-de-France incluant les régions Haute-Normandie et Picardie n'ayant pas transmis de données.

Les données ont été analysées avec le logiciel STATA 12. Les pourcentages et taux ont été comparés avec un test de Chi² ou un test exact de Fisher avec un seuil de significativité de 5%.

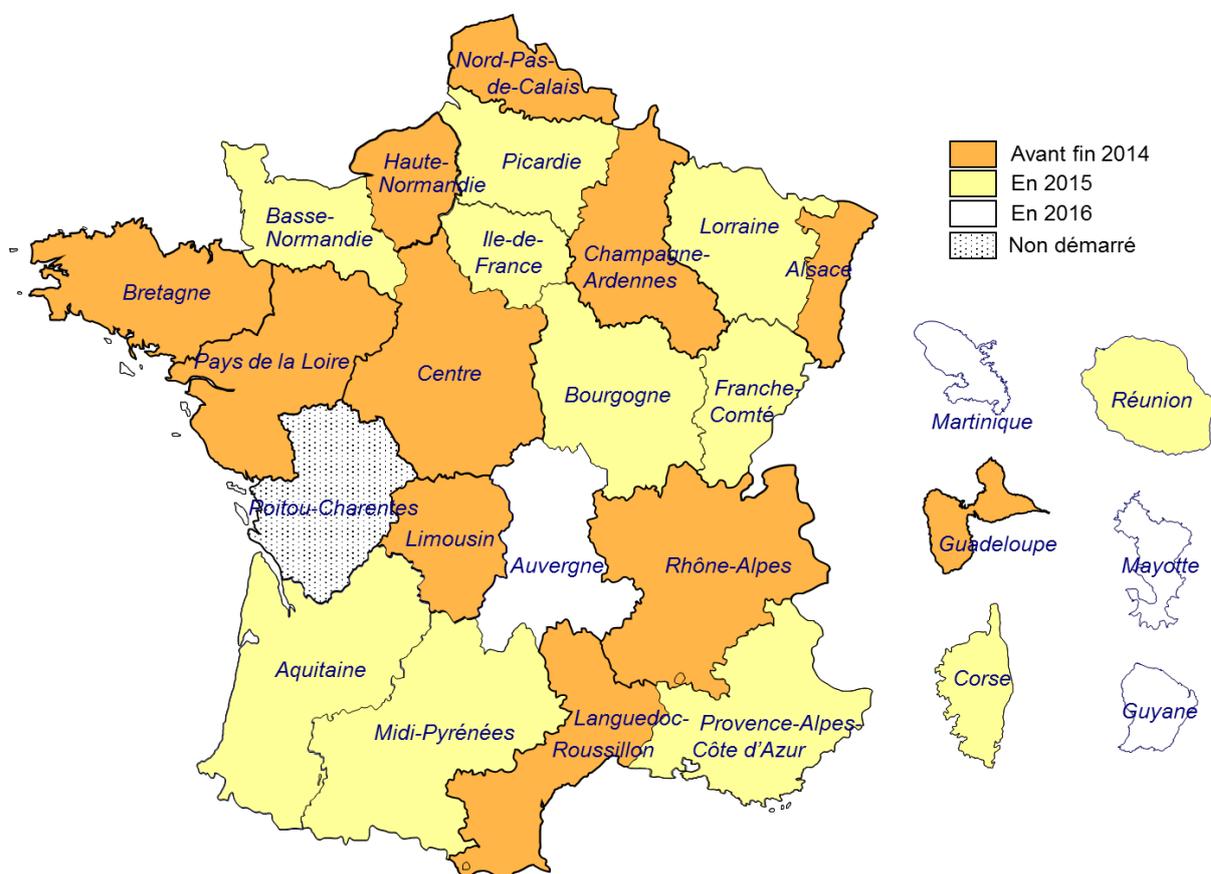
5. RÉSULTATS

5.1 Date de démarrage du programme de dépistage de l'audition dans les régions

Comme indiqué sur la Figure 3 ci-dessus, la majorité des régions (11 sur 27) avait mis en place le programme de dépistage de l'audition avant même la parution de l'arrêté de novembre 2014 détaillant le cahier des charges du programme de dépistage.

I FIGURE 3 I

Démarrage du programme de dépistage systématique de l'audition dans les régions françaises (source : enquête SpF de juin 2018)



Cela signifie que 42,1% des naissances vivantes étaient déjà systématiquement dépistés pour leur audition avant que les modalités pratiques du dépistage généralisé ne soient définies au niveau national. Sur ces 11 régions, six étaient des précurseurs dans les tests de l'audition en maternité et avaient mis en place ce dépistage néonatal depuis plusieurs années voire une dizaine d'années. Ainsi, les régions Centre, Champagne-Ardenne, Languedoc-Roussillon, Alsace, Haute-Normandie et Limousin avaient démarré le dépistage de l'audition en 2002, 2004, 2005, 2007, 2008 et 2012 respectivement. Les cinq autres régions ont démarré dans l'année de la parution de l'arrêté (démarrage en 2014 pour les régions Bretagne, Pays de la

Loire, Nord-Pas-de-Calais et Rhône-Alpes) ou juste dans l'année précédente (démarrage en 2013 pour la région Guadeloupe).

Une autre proportion importante des régions (11 sur 27 anciennes régions) a démarré le programme en 2015 juste après la parution du cahier des charges national.

Quatre régions (Guyane, Mayotte, Auvergne et La Martinique) ont démarré le programme en 2016 dont deux au 1^{er} janvier (Auvergne et Guyane) et deux en cours d'année (La Martinique et Mayotte).

Seule la région Poitou-Charentes n'a pas encore démarré le dépistage de l'audition au 01/01/2017 (2% des naissances).

5.2 Constat d'une grande hétérogénéité régionale

Les enquêtes menées auprès des différentes régions font ressortir que les régions se sont appropriées de façon variable le cahier des charges national relatif au programme de dépistage de l'audition. Cette hétérogénéité régionale concerne notamment les points suivants détaillés ci-après.

5.2.1 Variabilité dans la nature des surdités dépistées

Selon la région considérée, les surdités repérées durant la phase de dépistage étaient :

- des surdités permanentes bilatérales néonatales (SPBN) et des surdités permanentes unilatérales néonatales (SPUN) : En 2016, ce mode de fonctionnement avait été choisi par 16 anciennes régions comptabilisant 51,3% des naissances vivantes (Cf. Table 3)
- des SPBN uniquement : en 2016, 10 anciennes régions avaient opté pour cette modalité de dépistage et l'avaient proposée à 46,7 % des enfants nés vivants (Cf. Table 3)

Le pourcentage de régions repérant les surdités uni/bilatérales ou bilatérales uniquement n'a pas changé de manière significative entre les années 2015 et 2017 ($p=0,9$). De même, le pourcentage d'enfants ayant l'opportunité de bénéficier d'un dépistage ciblant les deux types de surdités ou uniquement la surdités bilatérale reste inchangé entre 2015 et 2017 ($p=0,9$).

À noter que le repérage des surdités unilatérales implique la réalisation d'un nombre plus important de tests d'audition que celui se limitant au repérage des surdités bilatérales. En effet, 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 ». Dans les régions qui repèrent les surdités unilatérales dès la naissance, les deux oreilles sont testées à 2 voire 3 reprises selon le cas (Test1, Test2 et éventuel Test3 après 1 mois de vie-voir infra). Le but est bien de repérer avec le plus d'assurance possible les enfants suspects d'être sourds que ce soit sur une oreille ou les deux. Entre 2015 et 2016, devant la lourdeur de cette phase de repérage et plus probablement suite à l'engorgement des services ORL lors de la phase de suivi diagnostique, la région Guadeloupe a pris l'option de passer à un repérage des surdités bilatérales uniquement. Inversement, la région PACA a décidé en 2018 d'élargir le type des surdités repérées en maternité et de détecter également les surdités unilatérales en plus des bilatérales (Cf. Table 5).

I TABLE 3 I

Nature des surdités repérées dans les régions ayant mis en œuvre le programme de dépistage entre 2015 et 2017 (source : enquête SpF de juin 2018)

Nature des surdités repérées	2015				2016				2017			
	Régions		Naissances vivantes		Régions		Naissances vivantes		Régions		Naissances vivantes**	
	N	(%)	N	(%)	N	(%)	N	(%)	N	(%)	N	(%)
Unilatérale et Bilatérale	14	(51,9)	394 025	(49,2)	16	(59,3)	402 802	(51,3)	16	(59,3)	402 802	(51,3)
Bilatérale	8	(29,6)	358 350	(44,8)	10	(37,0)	366 710	(46,7)	10	(37,0)	366 710	(46,7)
Indéterminée*	5	(18,5)	48 371	(6,0)	1	(3,7)	15 784	(2,0)	1	(3,7)	15 784	(2,0)
Total	27	(100,0)	800 746	(100,0)	27	(100,0)	785 296	(100,0)	27	(100,0)	785 296	(100,0)

*Car les régions n'avaient pas démarré le dépistage de la surdité dans l'année considérée.

**Naissances vivantes 2017 non disponibles via l'Insee. Elles sont supposées identiques à 2016.

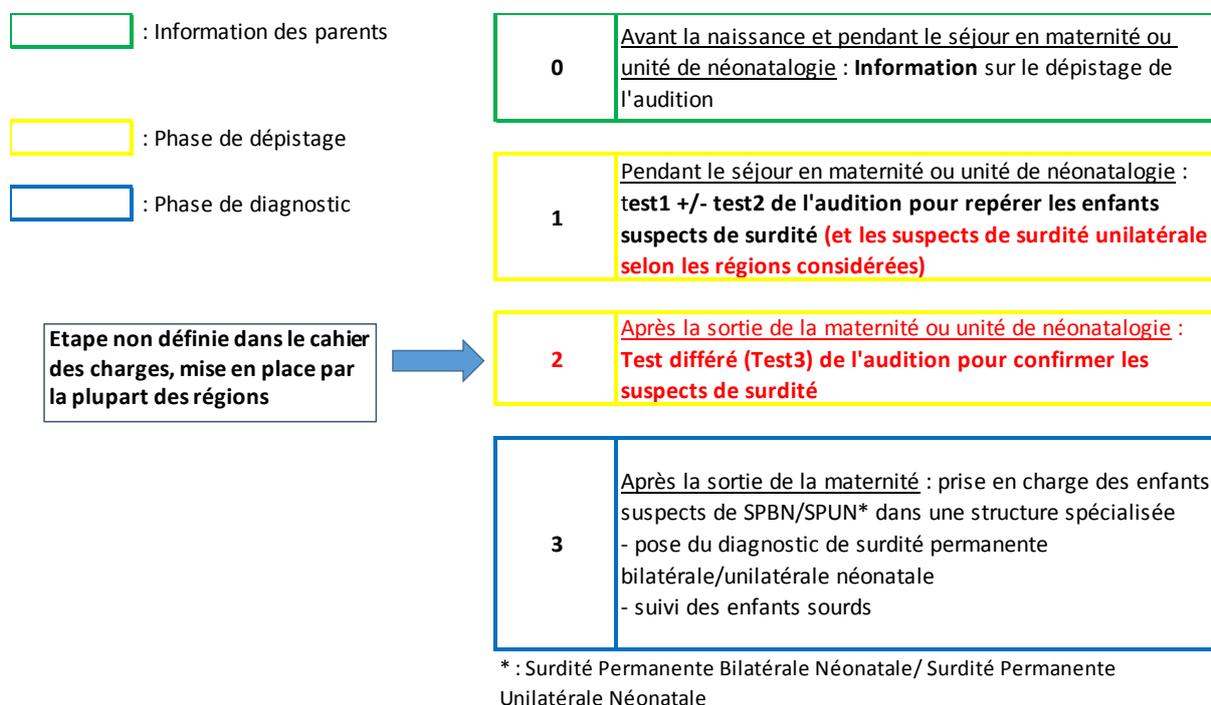
5.2.2 Variabilité dans les étapes composant la phase de dépistage

Comme indiqué au paragraphe 3.2, le cahier des charges prévoit deux étapes lors de la phase de repérage des surdités (phase de dépistage) : un premier test des deux oreilles de l'enfant puis, si le résultat est jugé non concluant par les professionnels, un deuxième test (appelé aussi retest ou Test2) doit être effectué. Si le Test2 aboutit à nouveau à un résultat non concluant, l'enfant entre dans la phase de suivi diagnostique.

En pratique, les enquêtes menées dans les régions font ressortir qu'il existe une étape supplémentaire à la phase de dépistage des surdités. Elle se déroule après la sortie de la maternité ou néonatalogie et consiste en un troisième test de dépistage appelé Test3 ou test différé de l'audition (Cf. Figure 4) visant à confirmer la suspicion de la surdité chez l'enfant. Sa mise en œuvre est motivée par le fait que les Test1 et Test2 réalisés en maternité peuvent être faussés par l'éventuel reste de liquide amniotique persistant parfois quelques jours dans les conduits auditifs de l'enfant. Un autre argument est que ce test supplémentaire permet de réduire considérablement le nombre d'enfants suspects entrant dans la phase de suivi diagnostique (10).

I FIGURE 4 I

Les différentes phases et étapes du programme de dépistage de l'audition



Le Test3 a été mis en place par la majorité des régions depuis 2015. Ces régions géraient 52,8%, 54,9% et 67,6% des naissances vivantes en 2015, 2016 et 2017 respectivement (Cf. Table 4). Le pourcentage de régions ayant mis en place ce Test3 n'a pas différé significativement entre 2015, 2016 et 2017 ($p=0,5$). Il ne diffère pas non plus significativement selon que les régions repèrent en maternité les surdités bilatérales et unilatérales ou bilatérales uniquement ($p=0,8$).

I TABLE 4 I

Nombre de régions ayant mis en place un Test3 de l'audition entre 2015 et 2017 (source : enquête SpF de juin 2018)

Année de naissance	Nombre de régions		Nombre de naissances vivantes dans les régions	
	sans T3	avec T3	sans T3	avec T3
	N (%*)	N (%*)	N (%*)	N (%*)
2015	6 (22,2)	16 (59,3)	329 419 (41,1)	422 956 (52,8)
2016	7 (25,9)	19 (70,4)	338 234 (43,0)	431 278 (54,9)
2017	4 (14,8)	22 (81,5)	238 697 (30,4 [#])	530 815 (67,6 [#])

* pourcentage calculé sur les 27 régions françaises.

[#]Naissances vivantes 2017 non disponibles via l'Insee et supposées identiques à 2016.

5.2.3 Variabilité dans la nature des surdités prises en charge

De la même manière que la nature des surdités dépistées en maternité a été comprise de façon hétérogène entre les régions, la nature des surdités prises en charge lors de la phase diagnostique est variable selon la région considérée. En effet, certaines régions ont opté pour une stratégie de prise en charge ciblant les enfants suspects de SPBN uniquement alors que d'autres ont choisi d'élargir leur prise en charge aux enfants suspects de SPUN. Sous le terme de prise en charge, il est entendu un envoi systématique vers une consultation de diagnostic des enfants suspects de surdité associé à un suivi proactif de ces enfants. Ainsi, les régions où il est recommandé aux parents d'enfants suspects de SPUN d'aller consulter un spécialiste lorsque l'enfant aura 6 mois ou 1 an ne sont pas considérées comme prenant en charge les suspects de SPUN.

Mises à part les régions Guadeloupe, Auvergne, Rhône-Alpes et la Guyane, la stratégie de prise en charge choisie par les régions reste inchangée au cours du temps (Cf. Table 5). La répartition des 27 régions entre les différentes stratégies de prise en charge est quasiment à l'équilibre depuis 2015 jusqu'en 2017. Les régions qui assurent la prise en charge des enfants atteints de surdités bilatérale uniquement représentent 44% des régions et 52,6% des naissances. Celles qui prennent en charge les enfants atteints de surdité unilatérale et bilatérale représentent 52% des régions et 45,4% des naissances.

I TABLE 5 I

Description des types de surdités repérées en maternité et des stratégies de prise en charge des enfants suspects entre 2015 et 2017 en France (source : enquête SpF de juin 2018)

Régions (Maternité de naissance)	Nombre de régions (%)	Année de naissance	Surdités repérées en maternité*	Test différé mis en place	Surdités prises en charge
Groupe 1					
Nord-Pas-de-Calais Alsace Franche-Comté Haute-Normandie Midi-Pyrénées Aquitaine Bretagne Limousin Martinique	9 (33,3)	2015 à 2017 **	Unilatérale/Bilatérale	Oui	Unilatérale/Bilatérale
Groupe 2					
La Réunion Languedoc-Roussillon	2 (7,4)	2015 à 2017	Unilatérale/Bilatérale	Non	Unilatérale/Bilatérale
Groupe 3					
Picardie Centre-Val de Loire	2 (7,4)	2015 à 2017	Unilatérale/Bilatérale	Oui	Bilatérale
Groupe 4					
PACA Corse Lorraine Pays-de-la-Loire Basse-Normandie Champagne-Ardenne Mayotte	7 (26,0)	2015 à 2017 **	Bilatérale	Oui	Bilatérale
Groupe 5					
Bourgogne Ile-de-France	2 (7,4)	2015 à 2017	Bilatérale	Non	Bilatérale
Groupe 6					
Guadeloupe	1 (3,7)	2015	Unilatérale/Bilatérale	Non	Unilatérale/Bilatérale
		2016 et 2017	Bilatérale	Oui	Bilatérale
Guyane	1 (3,7)	2016	Unilatérale/Bilatérale	Non	Unilatérale/Bilatérale
		2017	Unilatérale/Bilatérale	Oui	Unilatérale/Bilatérale
Auvergne	1 (3,7)	2016	Unilatérale/Bilatérale	Non	Unilatérale/Bilatérale
		2017	Unilatérale/Bilatérale	Oui	Unilatérale/Bilatérale
Rhône-Alpes	1 (3,7)	2015 à 2016	Unilatérale/Bilatérale	Non	Unilatérale/Bilatérale
		2017	Unilatérale/Bilatérale	Oui	Unilatérale/Bilatérale
Groupe 7					
Poitou-Charentes***	1 (3,7)	2015 à 2017	ND	ND	ND
Total	27 (100,0)	-	-	-	-

* ou dans un autre établissement de naissances

** 2016 à 2017 pour Martinique et Mayotte

*** Poitou-Charentes n'a pas démarré le programme de dépistage au 31/12/2017

5.2.4 Variabilité dans les opérateurs régionaux impliqués

Suite à l'enquête que nous avons menée en 2015 et après intégration de quelques compléments d'information recueillis jusqu'à fin 2017, il ressort que, excepté Mayotte (Cf. infra), les opérateurs⁴ impliqués dans le programme de vérification de l'audition et désignés par les ARS étaient des :

- ARDPHE : il s'agit d'antennes régionales de l'AFDPHE. Au moment de la parution du cahier des charges, elles assuraient déjà au niveau national l'organisation du dépistage biologique réalisé en période néonatale pour les cinq pathologies suivantes : la drépanocytose, la phénylcétonurie, hypothyroïdie congénitale, hyperplasie congénitale des surrénales, et la mucoviscidose.
- Réseaux de santé en périnatalité (RSP) : ils ont notamment pour mission le suivi diagnostic des enfants vulnérables. Dans ce cadre, ils sont chargés de la coordination du suivi des enfants pour lesquels des examens exploratoires de l'audition sont indiqués suite aux tests pratiqués en maternité.

Fin 2017, dans toutes les régions sauf en Ile-de-France et à Mayotte (Cf. Figure 5), la coordination du programme de vérification de l'audition (incluant les phases de dépistage et de diagnostic) était portée entièrement soit par une ARDPHE (14 régions), soit par un RSP (10 régions). Cependant, dans certaines régions, une ARDPHE coordinatrice pouvait faire appel au RSP uniquement pour ce qui était de la formation initiale des professionnels de santé et de la diffusion des protocoles auprès des maternités et des familles par exemple. Inversement, dans certaines régions, les RSP pouvaient se servir de l'appui technique de l'ARDPHE pour la saisie des données de dépistage et éventuellement de diagnostic mais les RSP centralisaient les bases de données finales et assuraient le suivi de l'exhaustivité.

En Île-de-France, la phase de dépistage était coordonnée par une ARDPHE et la phase de diagnostic par un RSP ; la centralisation des données étant ensuite portée par l'ARDPHE jusqu'en décembre 2017 *a minima*.

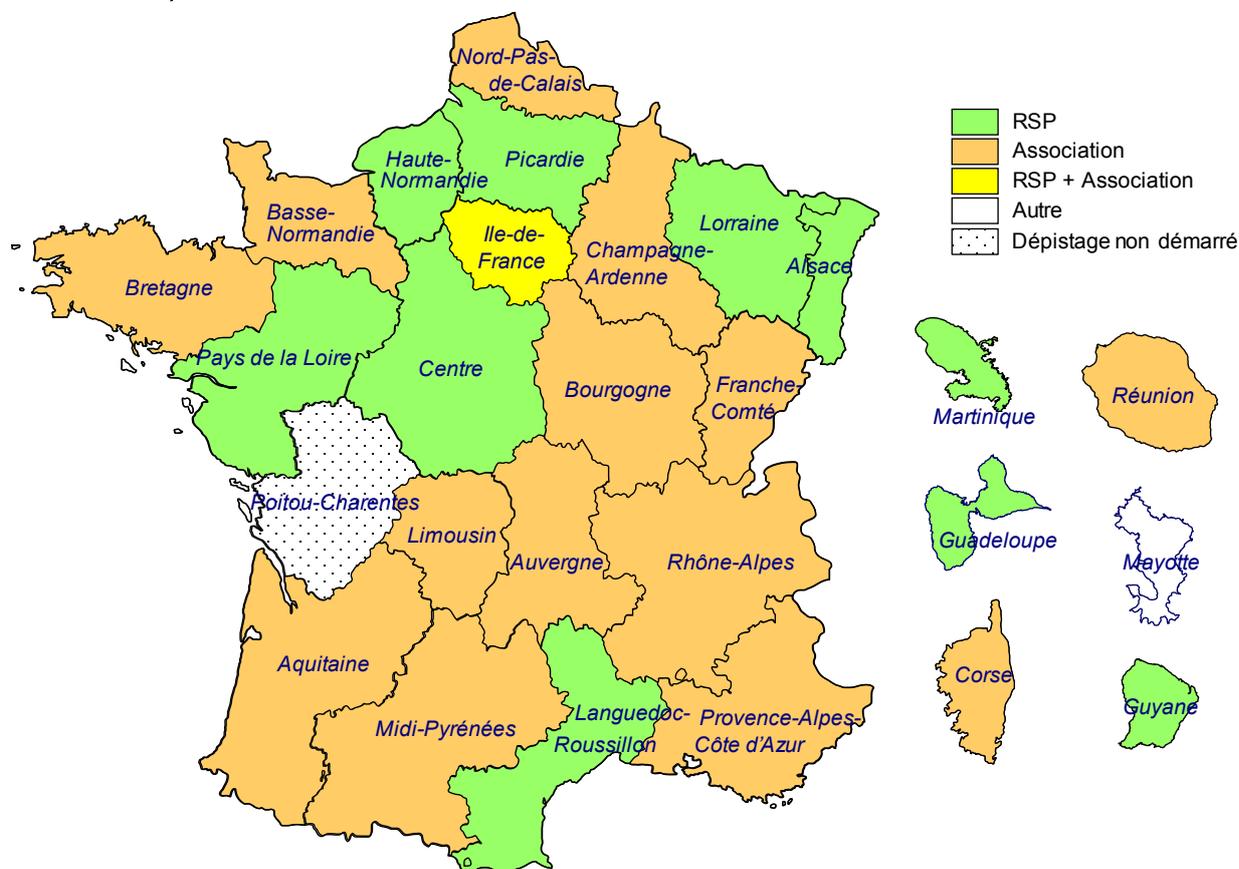
À Mayotte, le dépistage de la surdité a démarré de façon systématique en septembre 2016 à l'initiative de cliniciens ORL qui ont coordonné eux-mêmes (en dehors du RSP) le dépistage et le suivi diagnostic des enfants.

À ce jour, les ARDPHE ont été dissoutes et sont, pour certaines, remplacées par des Centres régionaux du dépistage néonatal (CRDN) adoptant le nouveau découpage des régions. Ces CRDN n'ont pas pour mission, pour le moment, d'organiser le dépistage de la surdité. L'organisation des opérateurs a donc dû s'adapter à ces changements.

⁴ Cf. paragraphe 3.2 pour la définition et les rôles attendus des opérateurs.

I FIGURE 5 I

Opérateurs chargés de la coordination du programme de dépistage de la surdité



5.2.5. Variabilité dans les logiciels utilisés pour le recueil de données

Le recueil des données individuelles du dépistage et du diagnostic de la surdité repose sur trois logiciels informatiques :

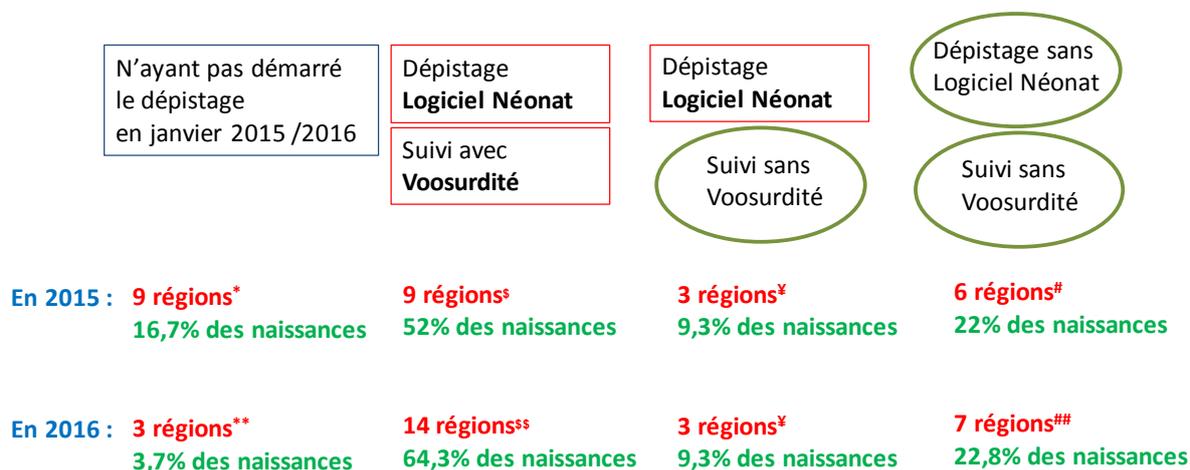
- Logiciel Néonate : il s'agit d'une application informatique développée initialement pour recueillir les données relatives aux dépistages biologiques réalisés en période néonatale à partir d'une goutte de sang du nouveau-né. À la demande de l'AFDPHE, un set de variables spécifiques à la vérification de l'audition des nouveau-nés y avait été ajouté.
- Logiciel Voosurdité : Cette application web permet de collecter les données liées à la phase de diagnostic de la surdité. Elle intègre les données de Néonate par bascule automatique quotidienne.
- Applications informatiques développées localement ou tableur Excel selon les régions.

Au regard des applications informatiques utilisées, les régions se classaient en trois catégories en 2016. Le plus souvent, les régions utilisent les applications Neonate et Voosurdité (14 régions couvrant 64,3% des naissances vivantes). Dans certains cas, les régions utilisatrices du logiciel Neonate ont développé une application *ad-hoc* pour collecter les données individuelles concernant le suivi diagnostic de la surdité (3 régions soit 9,3% des naissances vivantes). Sept régions ont un système « autonome » (sans Neonate et sans Voosurdité) pour

gérer les données individuelles/agrégées du dépistage et diagnostic de la surdité (Cf. Figure 6).

I FIGURE 6 I

Logiciels utilisés par les régions coordinatrices pour collecter les données du dépistage et du diagnostic de la surdité



* : Aquitaine, La Réunion, Poitou-Charentes, Auvergne, Mayotte, Bourgogne, Picardie, Martinique, Guyane

** : Poitou-Charentes, Martinique, Mayotte

^s : Nord-Pas-de-Calais, Bretagne, PACA, Corse, Basse-Normandie, Franche-Comté, Midi-Pyrénées, Lorraine, Ile-de-France

^{ss} : Idem ^s + Aquitaine, Bourgogne, La Réunion, Auvergne, Picardie

^y : Centre-Val de Loire, Guadeloupe, Pays de la Loire

[#] : Champagne-Ardennes, Languedoc-Roussillon, Haute-Normandie, Alsace, Limousin, Rhône-Alpes

^{##} : Idem [#] + Guyane

Finalement, en 2016, les informations concernant la phase de dépistage de la surdité étaient gérées via le logiciel Néonat pour la majorité des naissances (73,6%) et dans une majorité de régions (14 régions sur les 24 ayant démarré le programme au 01/01/2016).

5.3 Indicateurs d'évaluation de la phase de dépistage

5.3.1 Taux de couverture du programme :

Pour une région donnée, ce taux quantifie la proportion d'enfants nés vivants dans une maternité ayant mis en place le programme de vérification de l'audition en systématique. Tous ces enfants susceptibles de bénéficier du dépistage sont estimés comme étant couverts par le programme⁵.

Taux de couverture du programme = Nombre de naissances vivantes dans une maternité ayant mis en place le dépistage systématique de la surdité (Indicateur 1) / Nombre de naissances vivantes dans la/les région(s) considérée(s) (Indicateur 0 =Insee)

⁵ Ce taux de couverture ne tient pas compte du petit nombre d'enfants nés à domicile avec l'aide de sages-femmes libérales formées et équipées du matériel adapté (estimé à 0.06% des naissances vivantes en Bretagne).

Pour les régions / les grandes régions

Les taux de couverture dans les différentes régions (Cf. Table 6) et grandes régions (Cf. Table 7) sont globalement très bons.

I TABLE 6 I

Indicateur d'évaluation du programme de dépistage de la surdité dans les régions – Partie 1 (phase de dépistage)

Région de la maternité de naissance	Nombre de naissances [#]		Taux de couverture		Taux d'exhaustivité		Taux d'efficacité	
	2015	2016	2015	2016	2015	2016	2015	2016
Nord-Pas-de-Calais	53 438	51 523	98,6	99,8	98,1	99,3	99,5	99,5
Picardie*	21 101	20 154	24,7	99	24,6	98,6	99,6	99,6
Lorraine	24 063	23 620	54,9	98,8	52,6	98,7	95,8	99,9
Alsace	21 707	21 280	98,7	100,0	97,9	99,6	99,2	99,5
Franche-Comté	12 900	12 553	99,8	99,2	96,5	98,3	96,7	99,1
Bourgogne	16 347	15 587	72,3	99,7	50,1	96,3	69,2	96,6
PACA-Corse	63 748	62 786	100,0	100,0	95,4	97,1	94,4	94,8
Languedoc-Roussillon	29 551	28 878	99,5	99,1	98,1	98,4	98,6	99,3
Midi-Pyrénées	30 887	30 233	99,7	99,7	97,9	97,8	98,1	98,1
Aquitaine	33 952	33 578	74,5	99,9	73,1	99,2	98,1	99,3
Pays de la Loire	41 937	40 887	89,5	96,8	75,7	91,5	84,7	94,6
Poitou-Charentes	16 043	15 784	0	0	0	0	-	-
Bretagne	34 125	33 333	99,7	99,7	99,2	99,3	99,5	99,6
Basse-Normandie	15 325	14 721	99,7	99,7	95,4	97,2	95,6	97,5
Ile-de-France	182 233	180 325	99,1	99,6	90,8	96,7	91,7	97,1
Centre-Val de Loire	26 895	26 357	99,7	99,6	99,3	99,2	99,6	99,6
Limousin	7 129	6 873	97,1	82,2	86,6	79,9	89,2	97,2
Auvergne	12 674	12 307	0	99,7	0	98,3	-	98,7
La Réunion	14 137	13 907	99,7	99,6	80,5	95,3	80,7	95,7
Champagne-Ardennes	14 697	14 123	100,0	99,8	99,9	99,7	99,9	99,9
Guadeloupe	5 460	5 357	100,0	98,6	85,2	82,3	83,8	83,5
Haute-Normandie**	21 052	20 798	99,8	99,8	99,7	99,7	99,9	100
Guyane	6 824	7 275	0	48,9	0	27,4	-	55,9
Martinique***	3 996	3 798	0	58,1	0	57,2	-	98,4
Mayotte	8 834	9 304	0	35,6	0	29,5	-	83
Rhône-Alpes	81 691	79 955	99,7	99,7	98	99,1	98,3	99,4
France entière	800 746	785 296	88,0	96,1	83,3	93,8	94,6	97,6

* Estimation des trois mois de fonctionnement de la Picardie en 2015 en appliquant les taux observés en 2016 sur les naissances vivantes de l'année 2015.

** Estimation de l'année de fonctionnement de la Haute-Normandie en 2016 en appliquant les taux observés en 2015 sur les naissances vivantes de l'année 2016.

*** Estimation des 7 mois de fonctionnement de La Martinique en 2016 en appliquant le taux médian national sur les naissances en Martinique de l'année 2016.

Données de l'Insee

I TABLE 7 I

Indicateur d'évaluation du programme de dépistage de la surdité dans les grandes régions - Partie 1 (phase de dépistage)

Région de la maternité de naissance	Nombre de naissances [#]		Taux de couverture		Taux d'exhaustivité		Taux d'efficience	
	Année 2015	Année 2016	Année 2015	Année 2016	Année 2015	Année 2016	Année 2015	Année 2016
Hauts-de-France*	74 539	71 677	77,7	99,6	77,3	99,1	99,5	99,5
Ile-de-France	182 233	180 325	99,1	99,6	90,8	96,7	91,7	97,1
Normandie**	36 377	35 519	99,8	99,8	97,9	98,7	98,1	98,9
Occitanie	60 438	59 111	99,6	99,4	98	98,1	98,4	98,7
Pays de la Loire	41 937	40 887	89,5	96,8	75,7	91,5	84,7	94,6
PACA-Corse	63 748	62 786	100	100	95,4	97,1	94,4	94,8
Auvergne-Rhône-Alpes	94 365	92 262	86,3	99,7	84,8	99	-	99,3
Guadeloupe	5 460	5 357	100	98,6	85,2	82,3	83,8	83,5
Martinique***	3 996	3 798	0	58,1	0	57,2	-	98,4
Guyane	6 824	7 275	0	48,9	0	27,4	-	55,9
La Réunion	14 137	13 907	99,7	99,6	80,5	95,3	80,7	95,7
Mayotte	8 834	9 304	0	35,6	0	29,5	-	83
Nouvelle Aquitaine	57 124	56 235	56,4	69,7	54,3	69	-	-
Bourgogne-Franche-Comté	29 247	28 140	84,4	99,5	70,5	97,2	83,5	97,7
Bretagne	34 125	33 333	99,7	99,7	99,2	99,3	99,5	99,6
Centre-Val de Loire	26 895	26 357	99,7	99,6	99,3	99,2	99,6	99,6
Grand Est	60 467	59 023	81,6	99,5	80,4	99,3	98,5	99,8
France entière	800 746	785 296	88,0	96,1	83,3	93,8	94,6	97,6

* inclus la Picardie dont les trois mois de fonctionnement ont été estimés en appliquant les taux observés en 2016 sur les naissances vivantes de l'année 2015.

** Inklus la Haute-Normandie dont l'année de fonctionnement 2016 a été estimée en appliquant les taux observés en 2015 sur les naissances 2016.

*** Estimation des 7 mois de fonctionnement de La Martinique en 2016 en appliquant le taux médian sur les naissances de l'année 2016.

[#] Données de l'Insee

En 2015, cinq régions représentant 6% des naissances vivantes en France n'avaient pas encore démarré le programme.

En 2016, seule une région n'avait pas encore mis en place le dépistage soit 2% des naissances en France.

Si l'on considère uniquement les régions réalisant le programme de dépistage sur l'année 2015 ou 2016, on obtient les taux de couverture suivants :

- **93,7%** des naissances dans ces régions sont couvertes par le programme de dépistage en 2015 (Écart Interquartile ou EIQ : 97,1-99,7% ; min-max : 24,7-100%)
- **98%** des naissances dans ces régions sont couvertes par le programme de dépistage en 2016 (EQR : 98,8-99,7% ; min-max : 35,6-100%).

Si l'on considère uniquement les grandes régions réalisant le programme de dépistage sur l'année 2015 ou 2016, les taux de couverture sont très proches :

- **90,3%** des naissances dans ces régions sont couvertes par le programme de dépistage en 2015 (EIQ : 84,4-99,7% ; min-max : 56,4-100%)
- **96,0%** des naissances dans ces régions sont couvertes par le programme de dépistage en 2016 (EIQ : 96,8-99,6% ; min-max : 35,6-100%).

Ainsi, une fois qu'elles ont démarré le programme, les régions l'ont déployé très efficacement en cherchant à impliquer toutes les maternités et ceci dès l'année 2015.

En 2016, dans les ¾ des régions, le taux de couverture était supérieur à 98,8%. Le démarrage en cours d'année de certaines régions (Picardie, Bourgogne, La Réunion), le recrutement progressif des maternités et les naissances à domicile expliquent que les taux n'étaient pas encore à 100% en 2015 et en 2016.

En 2016, très peu de naissances se faisaient donc dans des maternités ou des établissements n'ayant pas mis en place le dépistage.

Pour la France entière

Les taux de couverture pour les années 2015 et 2016 sont présentés dans les tables 6 et 7. On note une augmentation significative de ce taux ($p < 0,001$) qui passe de 88% en 2015 à 96,1% en 2016. Les enfants non couverts sont nés dans des régions n'ayant pas encore démarré le programme de dépistage (Poitou-Charentes), qui ont démarré en cours d'année (ex : Mayotte) ou qui sont nés dans des structures qui n'ont pas encore systématisé le dépistage.

5.3.2 Taux d'exhaustivité du dépistage de la surdité

Il est calculé comme suit :

Exhaustivité du dépistage = Nombre d'enfants ayant bénéficié du dépistage (Indicateur 2) / Nb d'enfants nés vivants en France (Indicateur 0=Insee)

Le nombre d'enfants ayant bénéficié du dépistage correspond à la somme des nombres suivants :

- Nombre d'enfants considérés à l'issue du dépistage comme non suspects de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN)
- Nombre d'enfants considérés à l'issue du dépistage comme suspects de SPBN
- Nombre d'enfants dont les parents n'ont pas souhaité de dépistage de l'audition

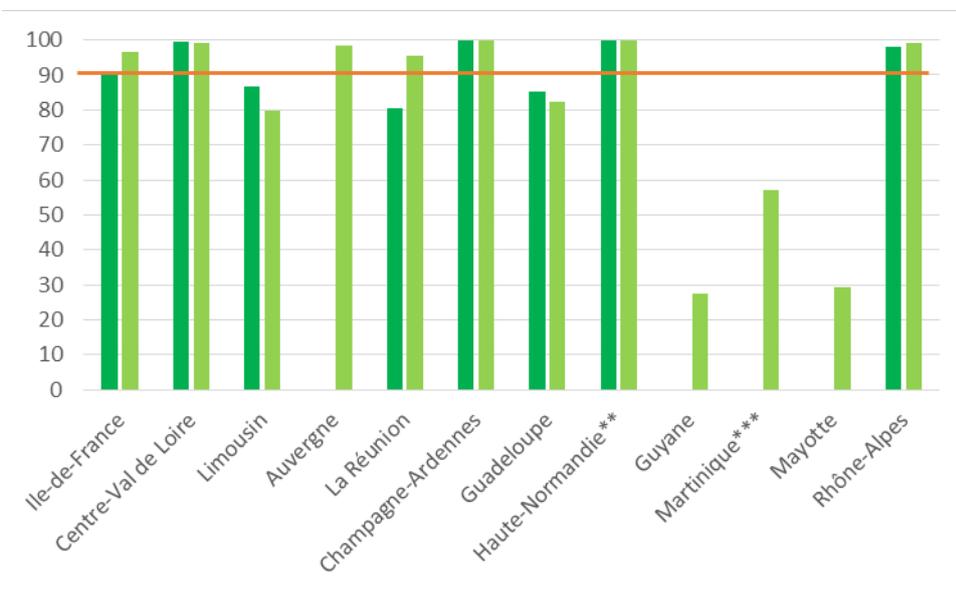
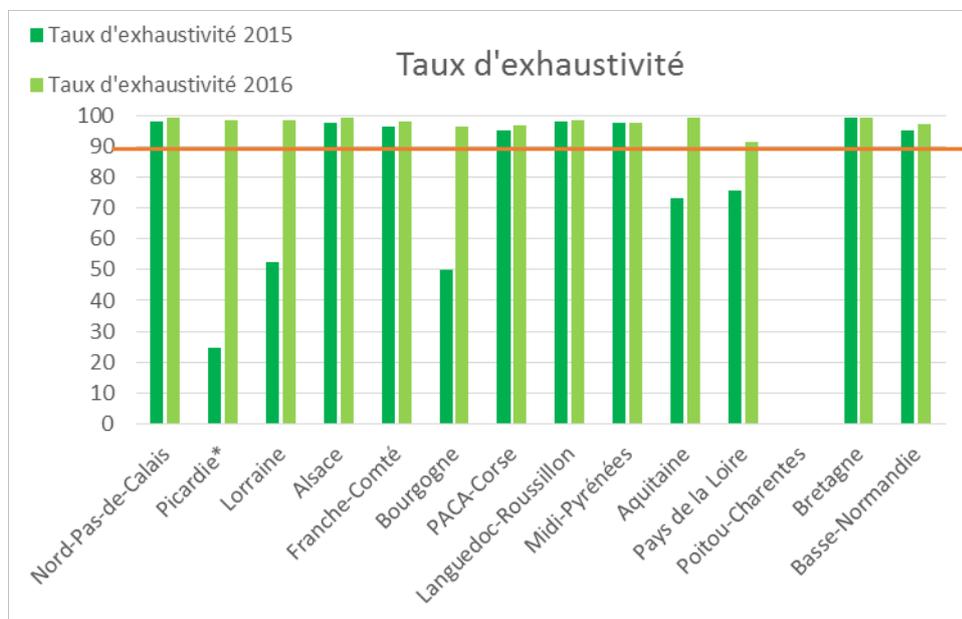
Ainsi, même si les parents ne souhaitent pas de tests d'audition, leur enfant est comptabilisé comme ayant bénéficié du programme de dépistage.

Pour les régions/grandes régions

Les taux calculés pour chacune des régions ou grandes régions sont présentés dans les tables 6 et 7 respectivement. La figure 7 permet de visualiser plus rapidement l'état d'avancement des régions par rapport à l'objectif fixé par l'arrêté du 3 novembre 2014 à savoir : 90% d'exhaustivité après deux années de fonctionnement.

I FIGURE 7 I

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



Ainsi, on constate que, sur les 27 régions françaises, 14 avaient dépassé l'objectif en 2015 et 21 en 2016. En 2016, les ¼ des régions avaient un taux d'exhaustivité du dépistage supérieur à 91,5% des naissances vivantes.

Si l'on considère uniquement les régions réalisant le programme de dépistage sur l'année 2015 ou 2016, les taux d'exhaustivité sont les suivants :

- **88,7%** des naissances dans ces régions ont été dépistés en 2015 (EIQ : 80,5 – 98,1% ; min-max : 24,6 – 99,9%)
- **95,7%** des naissances dans ces régions ont été dépistés en 2016 (EIQ : 95,3-99,2% ; min-max : 27,4 – 99,7%)

Ces mêmes taux calculés pour les grandes régions sont très proches :

- **85,4%** des naissances dans ces régions ont été dépistés en 2015 (EIQ : 77,3-97,9% ; min-max : 54,3 – 99,3%)
- **93,8%** des naissances dans ces régions ont été dépistés en 2016 (EIQ : 77,3-97,9% ; min-max : 27,4 – 99,3%)

Le démarrage en cours d'année de certaines régions, le recrutement progressif des maternités participantes au sein d'une même région, la montée en charge des maternités dans la réalisation du dépistage et les naissances à domicile expliquent que les taux n'aient pas atteint les 99-100% d'exhaustivité même si l'objectif fixé par la DGS a été dépassé.

Pour la France entière

Le nombre d'enfants nés vivants en France et qui bénéficient effectivement du programme de dépistage de la surdité a augmenté de façon significative ($p < 0,001$) entre 2015 et 2016 passant de 83,3% en 2015 à 93,8% en 2016 (Cf. Tables 6 et 7).

5.3.3 Taux d'efficience de l'accès au dépistage au niveau national

Il se base sur le calcul suivant :

Efficience = Nombre d'enfants ayant bénéficié d'un dépistage (Indicateur 2) / Nombre de naissances vivantes gérées dans une structure ayant mis en place le dépistage systématique de la surdité (Indicateur 1)

Pour rappel, la vérification de l'audition est universelle et tous les nouveau-nés doivent donc en bénéficier. Cela permet d'avoir une idée de l'efficacité des maternités dans la réalisation du dépistage de la surdité.

Pour les régions/grandes régions

L'efficience du dépistage est très élevée (Cf. Tables 6 et 7) dès 2015 et reste du même ordre en 2016. Cela souligne une très grande réactivité et efficacité des maternités à appliquer ce dépistage au plus grand nombre de nouveau-nés. Il est de :

- **94,6%** en 2015 (EIQ : 91,7-99,5% ; min-max : 69,2-99,9%)
- **97,6%** en 2016 (EIQ : 96,6-99,5% ; min-max : 55,9-100%)

Pour les grandes régions, la proportion d'enfants dépistés parmi ceux qui sont nés dans des maternités qui avaient déployé le programme représente :

- **94%** des naissances en 2015 (EIQ : 84,2-99% ; min-max : 80,7-99,6%)
- **97,6%** des naissances en 2016 (EIQ : 94,7-99,4% ; min-max : 55,9-99,8%)

En 2016, selon les régions, dans les maternités qui géraient le dépistage, il y avait entre 14 (Champagne-Ardenne) et 5 178 enfants (Île-de-France) qui échappaient aux tests de l'audition ce qui est très peu. À noter que les enfants ayant des dépistages incomplets (une seule oreille testée) sont comptabilisés comme des échappements au dépistage.

Pour la France entière

L'efficacité du dépistage dans les maternités qui l'ont mis en place est de 94,6% en 2015 et 97,6% en 2016 (Cf. Tables 6 et 7) démontrant l'excellente réactivité et efficacité des maternités dans la gestion des nouveau-nés au regard du dépistage de la surdité.

5.3.4 Taux d'enfants dont les parents n'ont pas souhaité la vérification de l'audition (refus du dépistage)

Il est calculé comme suit :

Taux d'enfants dont les parents n'ont pas souhaité la vérification de l'audition⁶ = Nombre d'enfants dont les parents n'ont pas voulu de vérification de leur audition (Indicateur 7a) / Nombre de naissances vivantes gérées dans une structure ayant mis en place le dépistage systématique de la surdité (Indicateur 1)

Pour les régions/grandes régions

Il ressort que les taux moyens de dépistage non souhaité observés pour les régions ou grandes régions répondantes sont équivalents en 2015 et en 2016 et très bas :

- **0,12%** en 2015 (718 enfants ; EIQ : 0,02-0,12 ; min-max : 0-0,57%)
- **0,12%** en 2016 (786 enfants ; EIQ : 0,02-0,2 ; min-max : 0-0,31%)

Il y a cependant une variabilité dans les taux de dépistages non souhaités selon les régions et grandes régions (Cf. Tables 8 et 9). Ainsi, en 2016, cinq régions ont des taux de refus initiaux supérieurs à 0,20%: Rhône-Alpes, Guadeloupe, Auvergne, Centre-Val de Loire et Bretagne.

⁶ Les parents signent un document spécifiant qu'ils ne veulent pas que leur enfant participe au dépistage de l'audition ; ce souhait est clairement indiqué par le clinicien dans le dossier médical de l'enfant.

I TABLE 8 I

**Indicateur d'évaluation du programme de dépistage de la surdité dans les régions –
Partie 2 (phase de dépistage)**

Région de la maternité de naissance	Taux de refus		Taux de SPBN 2 tests		Taux de SPBN 3 tests	
	2015	2016	2015	2016	2015	2016
Nord-Pas-de-Calais	0,05	0,07	0,81	0,78	0,81	0,72
Picardie	ND [¥]	0,05	-	0,21	-	0,15
Lorraine	0,02	0,04	1,22	1,21	0,28	0,35
Alsace	0,01	0,01	1,46	1,26	0,59	0,86
Franche-Comté	0,08	0,02	1,46	1,06	1,24	1,06
Bourgogne	0,02	0,08	0,72	0,62	0,68	0,46
PACA-Corse	0,05	0,06	1,14	1,26	1	1,08
Languedoc-Roussillon	0,12	0,14	1,14	1,06	1,14	1,06
Midi-Pyrénées	0,29	0,25	1,25	1,05	1,25	1,05
Aquitaine	0,07	0,08	1,12	0,77	0,89	0,6
Pays de la Loire	0,13	0,09	1,91	1,31	0,13	0,13
Poitou-Charentes	NA	NA	-	-	-	-
Bretagne	0,19	0,20	1	1,03	0,39	0,38
Basse-Normandie	0,03	0,02	0,82	0,87	0,82	0,87
Ile-de-France	0,11	0,10	1,9	1,69	1	0,81
Centre-Val de Loire	0,57	0,31	1,47	1,68	0,32	0,45
Limousin	0,0	0,0	5,01	6,06	0,65	0,56
Auvergne	NA	0,22	-	1,01	-	0,55
La Réunion	0,01	0,03	2,26	0,67	2,26	0,94
Champagne-Ardennes	0,03	0,01	1,57	1,48	0,28	0,41
Guadeloupe	0,05	0,28	1,87	1,61	0,24	0,43
Haute-Normandie	0,0	ND [¥]	1,47	-	0,14	-
Guyane	NA	0,00	-	3,52	-	3,52
Martinique	NA	ND [¥]	-	-	-	-
Mayotte	NA	0,00	-	19,77	-	0
Rhône-Alpes	0,21	0,22	1,48	2,69	1,48	2,69
Régions répondantes	0,12	0,12	1,47	1,43[§]	0,9	0,9

ND[¥] : non calculable du fait de données non transmises par la Picardie en 2015, Haute-Normandie en 2016

NA : non calculé car les régions n'avaient pas encore démarré le programme de dépistage

§ : données de Mayotte à valider et non prise en compte dans le calcul du taux global sur les régions répondantes

I TABLE 9 I

Indicateur d'évaluation du programme de dépistage de la surdité dans les grandes régions - Partie 2 (phase de dépistage)

Région de la maternité de naissance	Taux de refus		Taux de SPBN 2 tests		Taux de SPBN 3 tests	
	Année 2015	Année 2016	Année 2015	Année 2016	Année 2015	Année 2016
Hauts-de-France	ND [¥]	0,07	ND [¥]	0,62	ND [¥]	0,56
Ile-de-France	0,11	0,10	1,9	1,69	1	0,81
Normandie	0,01	ND [¥]	1,2	ND [¥]	0,42	ND [¥]
Occitanie	0,21	0,20	1,2	1,05	1,2	1,05
Pays de la Loire	0,13	0,09	1,91	1,31	0,13	0,13
PACA-Corse	0,05	0,06	1,14	1,26	1	1,08
Auvergne-Rhône-Alpes	NA	0,22	NA	2,47	NA	2,41
Guadeloupe	0,05	0,28	1,87	1,61	0,24	0,43
Martinique	NA	ND [¥]	NA	ND [¥]	NA	ND [¥]
Guyane	NA	0	NA	3,52	NA	3,52
La Réunion	0,01	0,03	2,26	0,67	2,26	0,94
Mayotte	NA	0	NA	19,77	NA	0
Nouvelle Aquitaine	ND [¥]	ND [¥]	ND [¥]	ND [¥]	ND [¥]	ND [¥]
Bourgogne-Franche-Comté	0,05	0,05	1,17	0,82	1,02	0,73
Bretagne	0,19	0,20	1	1,03	0,39	0,38
Centre-Val de Loire	0,57	0,31	1,47	1,68	0,32	0,45
Grand Est	0,02	0,02	1,43	1,29	0,41	0,55
Régions répondantes	0,12	0,12	1,52	1,44[§]	0,8	0,9

ND[¥] : non calculable du fait de données non transmises par la Picardie en 2015, Haute-Normandie et Martinique en 2016, Poitou-Charentes en 2015 et 2016

NA : non calculé car les régions n'avaient pas encore démarré le programme de dépistage

§ : données de Mayotte à valider et non prise en compte dans le calcul du taux global sur les régions répondantes

Pour la France entière

Globalement, pour la France entière, on obtient 0,12% de refus de participer au dépistage en 2015 et 0,12% en 2016 (Cf. Tables 8 et 9) ce qui représente un total de 862 enfants en 2015 et 852 enfants en 2016 qui n'ont pas participé au dépistage suite à un refus de leurs parents (ou représentants légaux).

5.3.5 Taux d'enfants suspect de Surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) après la réalisation des Test1 et Test2

Ce nombre correspond :

Taux SPBN après un Test2 = Nombre d'enfants jugés suspects de SPBN après le Test2 (Indicateur 3) / Nombre d'enfants ayant bénéficié du programme de dépistage (Indicateur 2)

Les enfants jugés suspects de SPBN après la phase de dépistage en maternité (Test1 et Test2) répondent à l'un des critères suivants :

- Leurs deux oreilles sont jugées non concluantes ou sont suspectes de surdité après le Test2
- Les deux oreilles sont jugées non concluantes ou suspectes de surdité après le Test1 (si absence de données ou données incomplètes au Test2 montrant que l'enfant est suspect de surdité sur au moins une de ses oreilles)

Les enfants sans Test 2 et qui, à l'issue du Test1, ont une oreille non concluante et une oreille non documentée ou non testée sont considérés comme ayant un dépistage incomplet. Ils sont donc considérés comme n'ayant pas bénéficié du programme de dépistage même s'ils ont été gérés par une maternité qui a mis en place le dépistage de manière systématique. Ils s'ajoutent donc aux enfants couverts mais ne bénéficiant pas du programme de dépistage (Indicateur 10).

Le taux d'enfants suspects de surdité permanente bilatérale à la sortie de l'établissement (test1 et test2) était de 1,47% pour l'ensemble des régions répondantes en 2015 et de 1,43% en 2016 (Cf. Table 8). Cette proportion variait en fonction des régions allant de 0,2% à 6,0% en 2016. La région de Mayotte a été exclue de ce calcul global du fait d'un taux anormalement élevé observé pour cette région en 2016 (19,8%). Les raisons expliquant ce taux élevé à Mayotte demandent à être explorées sur le terrain.

Pour les grandes régions, le taux d'enfants jugés suspects de SPBN est comparable à celui observé pour les régions (Cf. Table 9).

En 2016, le taux d'enfants suspects de SPBN est de 1,43% dans les régions qui ont choisi de repérer les surdités unilatérales et bilatérales. Il est similaire dans les régions dépistant les surdités bilatérales uniquement (Cf. Table 10 ; $p=0,342$). Ces résultats sont étonnants car on aurait pu poser l'hypothèse que les régions détectant les surdités unilatérales et testant donc plus d'enfants lors du test2 avaient plus de chance de repérer des enfants suspects de SPBN que les autres.

I TABLE 10 I

Nombre et taux d'enfants suspects de SPBN après les tests en maternité et après un éventuel Test3 selon les types de surdités repérées par les régions en 2016

Régions (nb naissances 2016)	Etape du dépistage	Enfants suspects de SPBN selon les stratégies de dépistage choisies par les régions en 2016		
		Uni/bilatérale n (%)	Bilatérale n (%)	p
Toutes <i>sauf Mayotte*</i> (n=711'048)	Après les tests en maternité	5234 (1,43)	4993 (1,45)	$p=0,342$
	Après un Test3 éventuel	4194 (1,14)	2477 (0,72)	$p<0,001$

* Données de Mayotte à valider et non prises en compte dans ces calculs.

5.3.6 Taux d'enfants suspects de Surdit  permanente bilat rale n onatale (SPBN) ayant eu les 2 tests de d pistage en maternit  et un  ventuel Test3

Apr s la phase de d pistage (incluant les tests en maternit  et  ventuellement le Test3 selon les r gions), le taux d'enfants suspects de SPBN est de 0,9%.

Ce taux n'a pas vari  entre 2015 et 2016 que l'on consid re les r gions ou grandes r gions r pondantes (Cf. Tables 8 et 9). De plus, il est 1,6 fois plus faible que le taux d'enfants suspects de SPBN observ s avant la sortie de la maternit  (1,47% en 2015 et 1,43% en 2016 ; Cf. Table 8) sugg rant ainsi que le Test3, r alis  g n ralement dans le mois qui suit la naissance, permettrait d' liminer une partie des faux positifs rep r s en maternit  dans les premiers jours de vie.

La table 10 pr sente le taux de suspects de SPBN en 2016 selon que les r gions rep rent les surdit s unilat rales/bilat rales ou bilat rales uniquement. On observe qu'apr s le Test3, le pourcentage d'enfants suspects de SPBN en 2016 est significativement plus  lev  dans les r gions qui d pistent les surdit s unilat rales et bilat rales vs celles qui d pistent les bilat rales uniquement.

Pour rappel, lorsque seuls les deux premiers tests de d pistage  taient consid r s, aucune diff rence dans ce taux n'avait  t  relev e entre les r gions d pistant les surdit s unilat rales et bilat rales vs celles qui d pistent les bilat rales uniquement. Ainsi, dans les r gions qui rep rent les surdit s unilat rales, il est possible qu'un enfant soup onn  d' tre atteint de surdit  unilat rale apr s les tests en maternit  devienne suspect de surdit  bilat rale apr s le Test 3 (test r alis  g n ralement dans le mois suivant la sortie de la maternit ). Ainsi, la r alisation d'un Test3 augmenterait les chances de rep rer des surdit s bilat rales, consid r es apr s le Test 2 comme unilat rales.

Dans les r gions rep rant les surdit s unilat rales et bilat rales, le pourcentage d'enfants suspects de SPBN passe de 1,43%   1,14% apr s l'ajout du Test3. Cette diminution est major e lorsque l'on consid re les r gions rep rant les surdit s bilat rales uniquement puisque le taux de suspicion de SPBN diminue d'environ 2 fois apr s le Test 3 (taux de SPBN passe de 1,45%   0,7%).

L'ajout du Test 3 permet donc de r duire le nombre de SPBN rep r s   l'issue de la phase de d pistage. Cet effet du Test 3 est plus ou moins marqu  selon que les r gions rep rent les surdit s bilat rales uniquement ou les surdit s bilat rales et unilat rales. En effet, dans le cas de ces derni res, le Test 3 permet aussi d'am liorer le rep rage des enfants dont la surdit  s'est bilat ralis e apr s leur sortie de la maternit .

5.4 Indicateurs d'évaluation de la phase de diagnostic

5.4.1 Proportion d'enfants pris en charge parmi les enfants suspects de SPBN

Le mode de calcul de ce taux est le suivant :

Taux SPBN vus en consultation de diagnostic = Nombre d'enfants jugés suspects de SPBN vus en consultation de diagnostic (Indicateur 11) / Nombre d'enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage (Indicateur 5)

Parmi les régions qui ont déployé le programme de dépistage et nous ont adressé des données, le taux d'enfants suspects de SPBN et qui ont été pris en charge dans la filière diagnostic (i.e. ayant eu au moins une consultation de diagnostic) est de :

- 51,5% en 2015 (min-max : 1,2-100%)
- 62,1% en 2016 (min-max : 12,8-100%)

Il existe une grande variabilité entre les régions, le taux variant entre 1,2% et 100%. Ainsi, 8 régions ont des taux d'entrée des enfants suspects de SPBN dans la phase de diagnostic qui sont inférieurs à 50% : Franche-Comté, Bourgogne, PACA-Corse, Basse-Normandie, Île-de-France, La Réunion, Auvergne, Champagne-Ardenne (Cf. Table 10).

Pour les grandes régions répondantes en 2015 et 2016, on retrouve les mêmes résultats : une grande variabilité entre les grandes régions et des taux globaux proches de 33% en 2015 et de 62% en 2016.

I TABLE 11 I

Taux d'enfants suspects de SPBN vus en consultation de diagnostic selon les régions et grandes régions françaises

Région de la maternité de naissance	Taux d'enfants suspects SPBN entrant dans la phase de diagnostic	
	2015	2016
Nord-Pas-de-Calais	76,9	68,4
Picardie	ND [¥]	63,3
Hauts-de-France	ND [¥]	68,0
Lorraine	62,9	85,2
Alsace	ND [¥]	ND [¥]
Champagne-Ardennes	61,0	39,7
Grand Est	ND [¥]	ND [¥]
Franche-Comté	33,1	29,0
Bourgogne	3,6	15,9
Bourgogne-Franche-Comté	25,2	24,5
PACA-Corse	38,0	49,5
Languedoc-Roussillon	55,5	70,9
Midi-Pyrénées	69,0	70,2
Occitanie	62,7	70,5
Aquitaine	45,5	59,7
Limousin	100,0	100,0
Poitou-Charentes	NA	NA
Nouvelle Aquitaine	NA	NA
Pays de la Loire	83,3	90,0
Bretagne	69,2	72,0
Haute-Normandie	100,0	ND [¥]
Basse-Normandie	10,8	17,6
Normandie	28,2	NA
Centre	80,0	76,3
Ile-de-France	19,0	17,3
Auvergne	NA	13,6
Rhône-Alpes	100,0	100,0
Auvergne-Rhône-Alpes	NA	97,4
La Réunion	1,2	12,8
Guadeloupe	100,0	89,5
Guyane	NA	0,0
Martinique	NA	ND [¥]
Mayotte	NA	ND [¥]
Régions répondantes	51,5	62,1
Grandes régions répondantes	33,5	62,1

ND[¥] : non calculable du fait de données non transmises ou aberrantes

NA : non calculé car les régions n'avaient pas encore démarré le programme de dépistage

5.4.2 Prévalence de la surdité bilatérale en France

Deux prévalences de la surdité permanente bilatérale ont été calculées sur la base des données disponibles :

Prévalence de la surdité permanente bilatérale néonatale légère à profonde = Nombre d'enfants ayant pour diagnostic final « sourd » donné par l'ORL (Indicateur 11d)* / Nombre d'enfants ayant bénéficié du dépistage (Indicateur 2)

**Nombre d'enfants suspects de SPBN puis diagnostiqués sourds par l'ORL (i.e. surdité bilatérale légère à profonde).*

Prévalence de la surdité permanente bilatérale néonatale moyenne à profonde = Nombre d'enfants ayant pour diagnostic final recalculé « sourd » (Indicateur 11e)** / Nombre d'enfants ayant bénéficié du dépistage (Indicateur 2)

***Il s'agit des enfants suspects de SPBN, diagnostiqués sourds et ayant des seuils d'audition rapportés ≥ 41 dB pour leurs deux oreilles. Lorsque les seuils étaient manquants, la sévérité rapportée par le clinicien est prise en compte.*

Plusieurs limites à ces calculs doivent être soulignées :

- Seules les régions avec plus de 50% d'enfants suspects de SPBN vus en consultation de diagnostic sont considérées dans ces calculs. Cela concerne 12 régions en 2015 (46,3% des naissances) et 12 régions en 2016 (48,5% des naissances) ;
- Les enfants diagnostiqués comme atteints de surdité bilatérale alors qu'ils étaient suspects de surdité unilatérale à l'issue de la phase de dépistage ne sont pas comptabilisés ;
- Les données utilisées pour définir la sévérité de la surdité sont celles rapportées dans la visite la plus récente pour chacun des enfants car elle est supposée être la plus consolidée et la plus fiable.
- Données manquantes (notamment nature, sévérité et seuils d'audition non systématiquement rapportées). Par exemple, la sévérité de la surdité n'est pas complétée pour 23% des enfants sourds ayant bénéficié d'au moins une consultation de diagnostic en 2015 ;
- Données incohérentes (seuils d'audition qui ne correspondent pas toujours à la sévérité complétée par l'ORL) ;
- Pour le calcul du taux de surdité légère à profonde, c'est le diagnostic final « sourd » rapporté par le clinicien qui prévaut. Cependant, selon le clinicien, le statut de sourd prendre en compte ou pas les surdités unilatérales et légères. Il n'y a donc pas d'homogénéité dans les données utilisées pour ce calcul.

Ces taux ont été calculés dans un premier temps sur la base des données disponibles dans les régions pour lesquelles plus de 50% des enfants suspects ont été vus en consultation de diagnostic. Il s'agira alors de taux de surdité observés (Cf. Table 12).

Puis, nous avons posé l'hypothèse que tous les enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage avaient été vus en consultation de diagnostic et qu'ils avaient tous le même risque d'être diagnostiqués sourds bilatéraux à l'issue de la phase de diagnostic. Des prévalences estimées⁷ ont donc été obtenues et sont présentées dans la table 13.

Les résultats pour chacune des régions ainsi que des taux globaux sont présentés dans les tables 12 et 13.

⁷ Cf. mode de calcul détaillé au paragraphe 4.1.

I TABLE 12 I

Prévalences de la surdité permanente bilatérale observées dans les régions avec des données de diagnostic disponibles sur plus de 50% des enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage

Région de la maternité de naissance	Taux de surdité permanente bilatérale observé			
	Légère à profonde (‰)		Moyenne à Profonde (‰)	
	2015	2016	2015	2016
Nord-Pas-de-Calais	0,9	0,6	0,7	0,5
Picardie	ND [¥]	0,7	ND [¥]	0,5
Lorraine	1,0	0,5	1,0	0,5
Champagne-Ardennes	0,6	ND [¥]	ND [¥]	ND [¥]
Languedoc-Roussillon	1,6	1,5	0,9	0,5
Midi-Pyrénées	1,7	1,5	1,1	1,0
Aquitaine	ND [¥]	0,9	ND [¥]	0,7
Limousin	1,3	1,1	1,0	0,7
Pays de la Loire	0,7	0,6	0,4	0,3
Bretagne	0,9	0,9	0,6	0,6
Haute-Normandie	1,3	ND [¥]	1,1	ND [¥]
Centre	0,6	0,6	ND [¥]	ND [¥]
Rhône-Alpes	1,0	1,1	0,9	1,0
Guadeloupe	0,9	0,9	0,6	0,7
Régions répondantes	1,0	0,9	0,8	0,7

ND[¥] : non calculable du fait de données non transmises ou non exploitables

Globalement les prévalences de la surdité bilatérale légère à profonde (0,9 ou 1/1 000 naissances ayant bénéficié du dépistage) ou moyenne à profonde (0,8 ou 0,7/1 000) étaient stables entre 2015 et 2016. Chacun de ces taux est très variable entre les régions du fait de la mise en œuvre de protocoles différents.

I TABLE 13 I

Prévalence des surdités permanentes bilatérales estimées dans les régions avec des données de diagnostic disponibles sur plus de 50% des enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage

Région de la maternité de naissance	Taux de surdité permanente bilatérale estimé			
	Légère à profonde (‰)		Moyenne à Profonde (‰)	
	2015	2016	2015	2016
Nord-Pas-de-Calais	1,1	0,9	0,9	0,8
Picardie	ND [‡]	1,0	ND [‡]	0,7
Lorraine	1,6	0,6	1,6	0,6
Champagne-Ardennes	1,0	ND [‡]	ND [‡]	ND [‡]
Languedoc-Roussillon	2,8	2,2	1,6	0,7
Midi-Pyrénées	2,4	2,1	1,5	1,4
Aquitaine	ND [‡]	1,5	ND [‡]	1,2
Limousin	1,3	1,1	1,0	0,7
Pays de la Loire	0,8	0,6	0,5	0,4
Bretagne	1,3	1,3	0,9	0,8
Haute-Normandie	1,3	ND [‡]	1,1	ND [‡]
Centre	0,7	0,8	ND [‡]	ND [‡]
Guadeloupe	0,9	1,0	0,6	0,8
Rhône-Alpes	1,0	1,1	0,9	1,0
Régions répondantes	1,3	1,2	0,9	0,8

ND[‡] : non calculable du fait de données non transmises ou non exploitables.

Les prévalences estimées n'ont que peu varié entre 2015 et 2016 : celle de la surdité légère à profonde est de 1,3/1 000 en 2015 et de 1,2/1 000 en 2016 ; celle de la surdité moyenne à profonde avoisine les 0,9/1 000 naissances ayant bénéficié du dépistage. Comme précédemment, on observe des variations régionales inhérentes à la diversité des protocoles mis en œuvre dans les régions.

5.4.3 Répartition des surdités bilatérales selon le degré de perte auditive (dB)

Sur la base des données transmises par l'ensemble des régions répondantes, il est possible d'effectuer deux types de répartition des sévérités des surdités :

- sur la base des degrés de perte auditives rapportés par l'ORL (données brutes – Indicateur 12a, 12c, 12e et 12g)
- sur la base des degrés de perte auditives déduits des seuils disponibles (données recodées – Indicateurs 12b 12d, 12f et 12h – Cf. Annexe 3 pour la définition de ces indicateurs).

Les différences observées entre les données brutes et les données recodées sont liées en partie au fait que les surdités unilatérales étaient parfois comptabilisées dans les enfants

« sourds » alors qu'elles ne le sont pas lorsque nous nous intéressons aux données « recodées ». Une autre raison réside dans la discordance entre les seuils rapportés pour chacune des oreilles et la sévérité annotée par le clinicien.

On obtient la répartition présentée dans la table 14 :

I TABLE 14 I

Répartition des surdités documentées en 2015 et 2016 selon le degré de perte auditive

Sévérité de la surdité	Degré de perte auditive (dB)	2015				2016			
		Données brutes		Données recodées*		Données brutes		Données recodées*	
		n	%	n	%	n	%	n	%
Légère	[21-41[55	11%	-	-	51	11%	-	-
Moyenne	[41-71[168	35%	165	48%	176	38%	137	46%
Sévère	[71-91[56	12%	48	14%	71	16%	50	17%
Profonde	>=91	97	20%	77	22%	86	19%	61	20%
ND	-	104	22%	54	16%	74	16%	51	17%
Total	-	480	100%	344	100%	458	100%	299	100%

* sévérité calculée sur la base des degrés de perte auditive déduits des seuils disponibles (Cf. Annexe 3, définition des indicateurs 12a à 12h)

Si l'on considère les données de l'année 2015 qui sont censées être les plus complètes et abouties puisque cette analyse fait appel à des données collectées en novembre 2017, on note qu'il reste encore 22% des surdités dont la sévérité brute est annotée comme « inconnue ». Ce chiffre est de 16% en 2016.

Les surdités profondes représentent un cinquième des surdités bilatérales repérées à la naissance (20% en 2015 et 19% en 2016). Elles sont devancées par les surdités moyennes représentant près d'un tiers des surdités bilatérales dépistées et confirmées durant la phase de diagnostic (35% en 2015 et 38% en 2016).

Si l'on fait un focus sur les enfants atteints de surdités moyennes à profondes qui sont les enfants à cibler en termes d'actions à mener, on observe que les surdités profondes représentent environ 25% à 27% d'entre elles lorsqu'elles ont été « recodées » (Cf. Table 15). Les surdités moyennes sont majoritaires avec 57% des surdités bilatérales documentées en 2015 et 55% en 2016.

I TABLE 15 I

Focus sur les surdités moyennes à profondes : répartition selon le degré de perte auditive

Sévérité de la surdité	Degré de perte auditive (dB)	2015				2016			
		Données brutes		Données recodées*		Données brutes		Données recodées*	
		n	%	n	%	n	%	n	%
Moyenne	[41-71[168	52%	165	57%	176	53%	137	55%
Sévère	[71-91[56	17%	48	17%	71	21%	50	20%
Profonde	>=91	97	30%	77	27%	86	26%	61	25%
Total	-	321	100%	290	100%	333	100%	248	100%

* sévérité calculée sur la base des degrés de perte auditive déduits des seuils disponibles (Cf. Annexe 3, définition des indicateurs 12a à 12h)

5.4.4 Valeur prédictive positive

La valeur prédictive positive (VPP) se définit comme le rapport entre le nombre d'enfants diagnostiqués sourds et le nombre d'enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage. C'est une façon d'évaluer l'impact du dépistage néonatal en termes d'efficacité à détecter les enfants sourds.

Si l'on se focalise sur les enfants sourds bilatéraux qui sont les enfants pour lesquels des démarches thérapeutiques doivent être mises en place de façon prioritaire, la VPP est obtenue en divisant le nombre d'enfants sourds bilatéraux (indicateur 11e⁸) par le nombre d'enfants suspects de SPBN après les tests réalisés en maternité (indicateur 3). Sachant que la proportion d'enfants suspects de SPBN ayant des informations diagnostiques (indicateur11/indicateur5) est faible dans certaines régions, des VPP corrigées ont été calculées de façon à tenir compte du nombre d'enfants suspects de SPBN pour lesquels des données de diagnostics sont indisponibles⁹. Les VPP corrigées sont de 7,1% en 2015 et 4,7% en 2016. La diminution observée en 2016 est peut-être due au fait que les diagnostics sont toujours en cours pour plusieurs enfants.

Si l'on intègre les éventuels Test3 dans la phase de dépistage (indicateur 5), les VPP corrigées s'en trouvent renforcées en 2015 comme en 2016 (11,7% et 7,6% respectivement).

Ainsi, en 2015, un enfant suspect de SPBN après les tests de dépistage en maternité avait environ un risque sur 14 d'avoir un diagnostic de surdité bilatérale. Si cet enfant restait suspect après l'étape de Test3, il avait alors un peu plus d'un risque sur 8 d'être sourd à l'issue de la phase de diagnostic.

⁸ Cf. Définition de cet indicateur dans l'Annexe 3.

⁹ Mode de calcul de la VPP corrigée détaillé au paragraphe 4.1.

6. DISCUSSION

6.1 Démarrage du programme et hétérogénéité régionale dans l'interprétation du cahier des charges national relatif au dépistage de la surdité

Au 31 décembre 2017, toutes les régions sauf la région Poitou-Charentes avaient démarré le programme de dépistage. La majorité des régions avait amorcé le dépistage des surdités néonatales en maternité, soit très en amont (2002, 2004, 2005 par exemple), soit dans l'année de la date de parution de l'instruction aux ARS (2014). Lorsque l'arrêté est entré en vigueur, elles ont donc poursuivi leurs pratiques, ayant pris dès le départ des orientations variées dans les modalités pratiques de réalisation des phases de dépistage et de diagnostic. Avant la parution de l'arrêté, il y avait donc déjà une hétérogénéité dans les pratiques régionales gérant environ 42,1% des naissances vivantes.

À cette hétérogénéité liée à l'historique de chaque région, s'ajoute également une hétérogénéité liée à l'interprétation du cahier des charges national. Ainsi, nous avons observé des pratiques régionales qui diffèrent selon le type de surdité repérée lors de la phase de dépistage (bilatérale seulement ou bilatérale et unilatérale) ; l'ajout ou pas d'un troisième test de repérage de la surdité (Test3 ou test différé) ; la stratégie de prise en charge ciblant les surdités bilatérales uniquement ou englobant aussi les surdités unilatérales. Certains éléments de variabilité qui semblent importants à prendre en considération *a posteriori* n'ont pas encore été explorés comme le matériel et les types de tests utilisés en maternité (OEA ou PEAA). Concernant notamment les OEA et PEAA, il est très probable qu'il s'agisse d'une nouvelle source de variabilité interrégionale. D'après le premier questionnaire adressé aux régions en février 2018, cette variabilité pourrait même se retrouver au sein des maternités d'une même région, voire même être dépendante de l'ORL référent. Or, d'après la littérature, ces techniques de dépistage ont des spécificités et des sensibilités très différentes (PEAA plus spécifiques et plus sensibles que les OEA (15)).

6.2 Fiabilité des indicateurs d'évaluation

L'ensemble des variabilités interrégionales observées a un impact sur la fiabilité de certains indicateurs d'évaluation du dépistage ou du diagnostic au niveau national (taux de SPBN après Test1 et Test2 (indicateur 3) ; taux de SPBN après Test1, Test2 et Test3 (indicateur 5), taux d'enfants sourds, valeur prédictive positive).

Par exemple, comme nous l'avons présenté au paragraphe 5.3.6, le dépistage de la surdité unilatérale (SPUN) a un impact positif direct sur le nombre d'enfants soupçonnés au final d'être atteints de surdité bilatérale (SPBN) après un Test 3 (indicateur 5). Ainsi le taux d'enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage sera plus élevé dans les régions repérant les surdités unilatérales que dans les régions se restreignant au repérage des surdités bilatérales. De la même façon, les régions avec un programme prenant en charge les enfants suspects de SPUN dans leur filière diagnostique auront plus de chance de diagnostiquer rapidement d'éventuels enfants sourds bilatéraux après des examens approfondis. Cette stratégie de repérage des surdités et/ou de prise en charge influencent donc le taux d'enfants diagnostiqués sourds bilatéraux à l'échelle régionale et par conséquent à l'échelle nationale. Enfin, les régions qui utilisent majoritairement des PEAA pour tester les enfants auront notamment des valeurs prédictives positives supérieures à celles qui utilisent des OEA. Cela veut dire qu'il y aura moins de faux positifs dans ces régions et donc potentiellement des délais de diagnostic plus courts du fait d'un moindre engorgement des structures spécialisées.

Cependant, même si certains indicateurs manquent de fiabilité du fait de pratiques de dépistage/diagnostic très différentes selon les régions, d'autres indicateurs, en revanche, comme les taux de couverture, d'exhaustivité, d'efficacité, de refus du dépistage ne sont pas influencés par cette variabilité des pratiques. Ils peuvent donc être fournis et diffusés avec plus d'assurance.

6.3 Indicateurs d'évaluation de la phase de dépistage

Le taux de **couverture** était de 96% en 2016 reflétant l'adhésion rapide et massive des régions et des maternités à ce programme de dépistage dont le déploiement a été annoncé aux ARS en décembre 2014. Cependant, ce taux a pu être légèrement surestimé puisque, pour les maternités n'ayant pas documenté leur date de démarrage du programme, les naissances sur l'année entière ont été intégrées au numérateur alors qu'éventuellement seules les naissances survenues sur une partie de l'année civile auraient dû être prises en compte.

Le taux d'**exhaustivité** est supérieur aux 90% attendus dans l'arrêté après deux années de fonctionnement du programme national de dépistage de l'audition. Ainsi, près de 736°805 enfants ont pu bénéficier du programme de dépistage de l'audition en 2016.

Le taux d'**efficacité** proche de 98% en 2016 est très bon soulignant la grande capacité des maternités à dépister tous les enfants nés dans leurs services. Ce taux est néanmoins très certainement sous-estimé puisqu'il intègre au dénominateur notamment les naissances annuelles de maternités qui n'avaient pas documenté leur date de démarrage effectif du programme. Au total, seuls 17 240 nouveau-nés en 2016 n'avaient pas pu bénéficier du dépistage alors qu'ils étaient nés dans des maternités ayant déployés le programme. A noter que les enfants dont les parents refusent de participer sont considérés comme bénéficiant du programme de dépistage. Les raisons pour lesquelles ces enfants n'ont pas été dépistés doivent être explorées.

Le raccourcissement prévu des durées de séjour en maternité pourrait impacter négativement les taux d'exhaustivité et d'efficacité. En effet, le dépistage de l'audition doit se faire au plus tôt après la 24^e heure de vie et il nécessite, pour être interprétable, que l'enfant soit calme voire endormi, ce qui est plus difficilement compatible avec une sortie précoce de la maternité. Le nombre de tests réalisés lors du séjour à la maternité risque donc de baisser de façon importante. Par ailleurs, les professionnels (opérateurs comme médecins) soulignent, qu'une fois que l'enfant est sorti de la maternité, il est très difficile de faire revenir les parents à l'hôpital ce qui risque de faire chuter l'exhaustivité et l'efficacité du dépistage à l'avenir.

En 2016, **le taux d'enfants dont les parents n'ont pas souhaité le dépistage (taux de refus)** est fiable (puisque consigné dans le dossier médical) et très faible : 0,12% avec seulement 852 enfants concernés. Dans certaines régions, ce taux est cependant doublé voire triplé. Des investigations doivent donc être menées dans chaque région, éventuellement dans chaque établissement pour en déterminer la raison exacte et surveiller son évolution. Il conviendrait notamment d'explorer les modes de fonctionnement de chaque établissement en adaptant si besoin les processus d'information des parents. L'aide des opérateurs du dépistage peut être envisagée pour un éventuel appui dans l'information ou la communication avec les parents (transmission d'outils de communication, formation des soignants, etc.).

En revanche les refus de suivi après la sortie de la maternité, notamment au moment où l'enfant suspect de SPBN est adressé vers un centre spécialisé sont difficiles à interpréter car hétérogènes dans leur codage en fonction des régions considérées. En effet, lors de la réunion de novembre 2017 en présence des différents partenaires impliqués dans le programme de dépistage, certaines régions indiquaient qu'elles comptabilisaient comme des refus de suivi les enfants dont les parents ne répondaient pas aux relances qu'ils effectuaient alors que

d'autres considéraient ces enfants comme des perdus de vue ou comme des échappements au programme de dépistage. Il conviendrait donc dans un premier temps de redéfinir précisément avec les opérateurs en région et de manière consensuelle ce qui est entendu exactement sous les termes « refus de suivi », « perdu de vue » et « échappement au dépistage » avant de pouvoir interpréter avec fiabilité ces trois notions et les comparer entre les régions.

Taux d'enfants suspects de surdité bilatérale après les différentes étapes de la phase de dépistage : Le taux d'enfants suspects de surdité bilatérale au sortir de l'établissement de naissance est de 1,4%. Les résultats du deuxième questionnaire adressé en avril 2018 révèlent que toutes les régions effectuent systématiquement les Test1 et Test2. Ce taux est donc considéré comme étant fiable dans chacune des régions. Cependant, à notre connaissance, pour effectuer une comparaison pertinente entre les régions, il faudrait qu'elles soient homogènes sur le type de surdité repérée (unilatérale/bilatérale ou bilatérale seulement) et sur le type d'appareil utilisé pour le dépistage (OEA ou PEAA). Nous disposons à ce jour de l'information concernant le type des surdités repérées dans chaque région et il ressort que les régions dépistant les surdités bilatérales uniquement repèrent autant d'enfants suspects de surdité permanente bilatérale que les régions dépistant les surdités unilatérales également. Ce résultat est surprenant car on aurait pu supposer que l'élargissement de la population bénéficiant du test2 aurait eu pour effet d'augmenter le nombre d'enfants repérés suspects de SPBN. La connaissance de l'appareillage utilisé dans chacun des deux groupes de régions aurait peut-être permis d'apporter un autre éclairage sur cette différence en montrant par exemple que les régions repérant les surdités bilatérales utilisent prioritairement les PEAA plus spécifiques et sensibles que les OEA.

L'ajout d'un troisième test de dépistage réalisé après la sortie de la maternité (test différé ou Test3) fait passer le taux global d'enfants suspects de SPBN de 1,43% à 0,9% (Cf. Tables 8 et 9). Cependant, le pourcentage d'enfants suspects de SPBN après le Test3 est significativement plus élevé dans les régions repérant les surdités unilatérales/bilatérales comparativement aux régions repérant uniquement les surdités bilatérales (Cf. Table 10). Ainsi, le taux de SPBN baisse globalement après le Test3 mais il baisse de façon plus importante dans les régions dépistant les surdités bilatérales uniquement. À l'instar d'études menées en région (9, 10), nos analyses confirment que le Test3 permet d'éliminer une partie des faux positifs repérés en maternité. Dans notre étude, cet effet est en partie atténué dans les régions ayant pour objectif de détecter des surdités unilatérales puisqu'il donne l'occasion de repérer les enfants suspects de surdité unilatérale qui, au final, ont une suspicion de surdité bilatérale.

Ces résultats concernant les Tests3 sont préliminaires et s'appuient sur des données agrégées limitant leur interprétation. Pour confirmer notre hypothèse, il faudrait pouvoir analyser les données individuelles transmises par les régions et en évaluer la qualité. En effet, la remontée des résultats des Tests3 au centre de coordination du dépistage, lorsqu'ils ne sont pas pratiqués par la maternité mais par des ORL libéraux serait beaucoup plus aléatoire selon les retours des opérateurs du dépistage. De plus, il arrive que les tests différés soient pratiqués dans des services spécialisés qui réalisent également les tests de diagnostic. Si le test de dépistage confirme la suspicion de surdité, l'enfant peut avoir dans la foulée des tests audiométriques à visées diagnostiques. Dans ce cas, la saisie ou la transmission des résultats concernant le Test3 peuvent être oubliées ou saisies de façon erronées dans les champs informatiques correspondant à la phase de diagnostic.

Bien que la qualité des données transmises par les régions demande à être améliorée, plusieurs études menées à un niveau infranational relèvent des taux de suspects de surdité bilatérale à l'issue du dépistage en maternité comparables à ceux observés au niveau national. Les résultats de l'expérimentation menée par l'AFDPHE à la demande de la Cnamts avaient mis en évidence un taux de 1,3% d'enfants suspects de surdité bilatérale sur un échantillon

d'enfants dépistés à l'aide de PEAA (19). En Bretagne, ce taux est de 1% en 2015 et 2016 (11). En Haute-Normandie, il est de 1,2% chez les enfants nés entre 1999 et 2011 et non transférés en unité de néonatalogie (10).

6.4 Indicateurs d'évaluation de la phase de diagnostic

Proportion d'enfants suspects de SPBN ayant bénéficié d'une consultation pour un diagnostic de surdité : Il y a une grande variabilité entre les régions avec globalement au mieux 62% des enfants suspects de SPBN qui ont effectivement pu bénéficier d'au moins une consultation de diagnostic. Après discussion avec les représentants de plusieurs régions, il apparaît que les bases de données actuellement disponibles ne reflèteraient pas la réalité du terrain car dans certaines régions (notamment en Île-de-France), une grande partie des enfants suspects de SPBN seraient vus en consultation sans que les informations relatives ne soient transmises aux opérateurs chargés de la collecte des informations. Certains ORL considèrent qu'ils ont une surcharge de travail générée par les consultations induites par le dépistage systématique et, de ce fait, n'ont pas le temps de s'occuper des remontées d'informations à chaque consultation de diagnostic, ce d'autant qu'ils ne bénéficient d'aucune ressource financière pour ce travail supplémentaire. Une sensibilisation des ORL à l'importance de cette collecte des données relatives aux différentes consultations successives semble essentielle. Un soutien logistique pourrait leur être proposé afin que le recueil de données puisse être réalisé sans que cela ne pèse trop sur leur temps de consultation médicale. Dans d'autres régions, les opérateurs de la collecte d'information sont chargés de retourner au dossier médical pour récupérer eux-mêmes les données diagnostiques. Tous n'ont pas le temps, ni un accès facilité aux dossiers nécessaires pour recueillir cette information de façon optimale.

Les données d'autres programmes européens montrent des problèmes similaires d'exhaustivité du suivi (Belgique avec 62,2% des enfants suspects vus en consultation de suivi). Pour pallier à ce problème, des registres nationaux centralisés utilisant des numéros d'identification uniques pour chaque enfant ont permis de réduire de façon très importante la proportion de nouveau-nés perdus de vue (16% à Milan ; moins de 10% à Hessen) (22, 23).

Plusieurs régions novatrices dans la mise en place du dépistage de l'audition soulignent également qu'il serait important d'avoir une idée plus précise du nombre et des caractéristiques des enfants suspects qui ne viennent effectivement pas aux visites de diagnostic. Selon elles, les raisons pourraient être les suivantes : difficultés à réaliser les tests en phase de sommeil obligeant ainsi les parents à revenir plusieurs fois, changement d'ORL sans en informer l'ORL référent, coût à la charge des familles pour chaque nouvelle consultation de diagnostic. Une étude réalisée aux États-Unis montre que les facteurs de risque associés à la probabilité d'être perdus de vue au cours du programme de dépistage de la surdité sont l'absence d'assurance, un niveau d'éducation de la mère inférieur ou égal au niveau lycée, résider en zone rurale, un poids de naissance inférieur à 2,5 kg (24).

Prévalence de la surdité en France

Sur la base des données transmises par les régions, la prévalence de la surdité bilatérale légère à profonde a été estimée à 1,3/1 000 naissances ayant bénéficié du dépistage sur l'année 2015 (min-max : 0,7-2,8/1 000 ; Cf. Table 13).

La prévalence de la surdité bilatérale moyenne à profonde était de 0,9/1 000 naissances ayant bénéficié du dépistage en 2015 (min-max : 0,5-1,6/1 000 ; Cf. Table 13).

Ces taux sont à prendre avec beaucoup de précautions. D'une part, ils sont basés sur les données transmises par 12 des 27 régions françaises ce qui représentent 46,3% des

naissances en 2015. D'autre part, les données utilisées pour les calculer présentent plusieurs limites détaillées au paragraphe 5.4.2, notamment des données manquantes, des données incohérentes.

Malgré ces biais, les taux obtenus sont comparables à ceux observés dans la littérature. En effet, dans son expertise collective parue en 2004, l'Inserm relate des taux de prévalence de la surdité moyenne à profonde allant de 1,1 à 1,3/1 000 naissances vivantes ce qui est cohérent avec le taux global que nous avons observé (0,9/1 000 naissances vivantes dépistées) (15). En 2007, la HAS avait extrapolé les données épidémiologiques internationales et conclu qu'au moins 1 nouveau-né sur 1 000 serait atteint de surdités moyennes à profondes par an en France (4). En Haute-Normandie, le taux de surdité bilatérale légère à profonde est donné comme étant de 1,4/1 000 dans une étude menée par Caluraud *et al* (10) sur les naissances survenues entre 1999 et 2011 ce qui est très proche des 1,3/1 000 observés en 2015 dans notre étude.

Répartition des surdités bilatérales selon le degré de perte auditive (dB)

Les données statistiques produites (Cf. paragraphe 5.4.3) montrent qu'une majorité d'enfants atteints de SPBN moyenne à profonde ont une atteinte auditive dite moyenne (57% des enfants en 2015 et 55% en 2016). La proportion de surdités sévères ou profondes est respectivement de 17% et 27% en 2015 ; 20% et 25% en 2016. Cette répartition est comparable à celle observée par l'équipe anglaise de Fortnum *et al.* dans leur étude publiée en 2002 sur 17 160 nouveau-nés avec un déficit auditif bilatéral supérieur à 40 dB: 52,9% des enfants dépistés sourds bilatéraux ont une surdité moyenne ([41-71]) ; 21% sévère ([71-95]) et 24,8% profonde (≥ 95 dB) (3).

Âge au diagnostic des enfants atteints de surdité bilatérale néonatale moyenne à profonde

D'après le rapport de la HAS publié en 2007, en l'absence de dépistage, le diagnostic de la surdité permanente bilatérale néonatale serait fait entre l'âge de 12,5 et 36 mois en moyenne devant des signes de retard d'apparition du langage ou d'indifférence au monde sonore (4). Le programme de dépistage néonatal vise à raccourcir le délai de prise en charge des enfants atteints de surdité et donc à obtenir un diagnostic plus précoce. Nous avons donc demandé aux régions de nous adresser des indicateurs sur l'âge au diagnostic des enfants sourds selon le degré de leur surdité. Pour les régions qui avaient utilisé l'application SpF-Surdité pour générer ces indicateurs, la date de dernière consultation disponible dans les bases de données a été considérée comme étant celle où la nature (bilatérale, unilatérale) et le degré de la sévérité de la surdité étaient les plus fiables et les plus stabilisées.

En pratique, comme indiqué précédemment, les données concernant la phase de diagnostic ne sont disponibles que pour un faible pourcentage d'enfants suspects de SPBN (51,7% en 2015). De plus, parmi les enfants pour lesquels des informations diagnostiques sont colligées, les dates de consultation ne sont jamais ou pas systématiquement rapportées. Ainsi, les âges au diagnostic transmis via SpF-surdité ne peuvent pas être estimés comme représentatifs de la population générale. Par ailleurs, la définition précise de la date de diagnostic est difficile à établir car le processus diagnostique nécessite plusieurs rendez-vous, plusieurs types de test et la surdité de l'enfant peut aussi évoluer pendant plusieurs mois avant de se stabiliser. Il conviendrait donc d'établir un consensus avec les ORLs et de développer une variable spécifique dans la base de données permettant de repérer la date exacte où le premier diagnostic de surdité est établi puis celui où le diagnostic final est posé.

Valeur prédictive positive

Une façon d'évaluer l'efficacité du programme de dépistage est de calculer la valeur prédictive positive (VPP) après chacune des étapes de la phase de dépistage. Elle permet, à chacune des étapes du dépistage, de quantifier la probabilité qu'a un enfant suspect après la phase de dépistage d'être diagnostiqué sourd (sensibilité du test) à l'issue de la phase de diagnostic. Dans notre étude, cette VPP est améliorée sensiblement après la réalisation du test3 (7,1% vs 11,8% en 2015). Pour que cette amélioration puisse être mieux quantifiée, il faudrait pouvoir tenir compte de l'appareillage utilisé dans les différentes régions car les PEAA sont plus sensibles que les OEA (VPP de 27,3% vs 8,2% selon le rapport de l'Inserm paru en 2004).

7. CONCLUSION

Les indicateurs nationaux d'évaluation du dépistage produits dans cette analyse montrent que les régions ont répondu à l'attente du ministère avec notamment un taux d'exhaustivité du dépistage ayant dépassé les 90% après deux années de fonctionnement du programme (93,8% en 2016). Deux autres indicateurs, le taux de couverture et l'efficacité (96% et 97,6% respectivement en 2016), reflètent également la très large adhésion des maternités à ce programme ainsi que leur efficacité. Le taux de refus initial est globalement très faible (0,12%) mais quelques régions ont un taux deux à trois fois plus élevés et les raisons doivent être explorées plus finement région par région voire établissement de naissance par établissement de naissance. Après la phase de dépistage, nous avons montré que 0,9% des naissances étaient susceptibles d'être atteinte de surdité bilatérale. Le Test3 ou test différé réalisé dans certaines régions dans le mois suivant la sortie de la maternité fait chuter le taux d'enfants suspects de surdité bilatérale de 1,6 fois. Cette diminution est moins marquée dans les régions détectant les surdités unilatérales par rapport à celle détectant uniquement les surdités bilatérales. Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que le Test3 augmenterait les chances de repérer des surdités bilatérales considérées après le Test2 comme unilatérale. Malgré un nombre important de données manquantes ou mal codées, la prévalence de la surdité permanente bilatérale néonatale en 2015 a été estimée. Elle est de 1,3/1 000 pour les surdités bilatérales légères à profondes ; 0,9/1 000 pour les surdités moyennes à profondes. Bien que la comparaison entre les régions françaises, et *a fortiori* entre les différents pays soit difficile du fait de modes de fonctionnements hétérogènes, ces prévalences s'avèrent similaires voire plus élevées en France que dans d'autres pays. Les degrés d'atteinte de la surdité bilatérale se répartissent de façon comparables à ce qui a été observés au Royaume-Uni en 2002 : 53% des surdités bilatérales avec une perte supérieure à 40 dB sont de degré moyenne ; 21% sévères et 25% profondes(3).

Les indicateurs concernant la phase de diagnostic doivent être améliorés. Après les tests de dépistage, le suivi des enfants dans la phase de diagnostic est nécessaire pour que le programme ait un réel impact dans la vie des enfants. En 2015, seul un enfant sur deux avait des consultations de diagnostic documentées et un peu moins de deux enfants sur trois en 2016. Selon les ORLs et opérateurs du dépistage réunis pour une restitution de ces résultats, ces chiffres seraient certainement sous-estimés du fait d'un manque de transmission systématique des données des suivis de diagnostic par les ORLs. Des leviers doivent être trouvés pour soutenir l'engagement et la motivation des ORLs à transmettre les données pour améliorer les indicateurs et à terme la qualité du programme. Lorsque les données de la phase diagnostique ont été transmises aux opérateurs du dépistage, elles n'étaient pas toujours exhaustives et rien n'indiquait par ailleurs que la sévérité rapportée correspondait à la sévérité finale du déficit auditif. En effet, selon le type d'atteinte, il y a parfois une évolution du degré de la surdité néonatale pendant plusieurs mois voire durant l'année suivant la naissance ce qui apporte un biais supplémentaire dans la qualité des indicateurs calculés.

8. PROPOSITIONS

Suite à ces résultats, plusieurs actions semblent importantes à mener pour assurer la pertinence et la comparabilité des indicateurs du dépistage et du diagnostic entre les régions mais également dans le temps :

8.1 Homogénéiser les pratiques de dépistage et de diagnostic dans les maternités

Les régions ont pris des options différentes dans la réalisation du programme de dépistage de l'audition : dépistage des surdités unilatérales ou non, ajout d'un Test3 ou non, utilisation des PEAA ou non. Ces différentes modalités de fonctionnement ont une influence sur la fiabilité des indicateurs et sur leur comparabilité entre région et à l'international (notamment le taux d'enfants suspects de SPBN). Il semblerait donc important d'homogénéiser au maximum les pratiques dans les maternités en :

- généralisant la mise en œuvre d'un Test3 ou test différé réalisé après la sortie de la maternité. Les résultats concernant ce test devront être systématiquement recueillis comme faisant partie de la phase de dépistage de l'audition et non intégrés dans la phase de diagnostic. Ils permettront de faire chuter de façon importante le taux d'enfants suspects de SPBN devant entrer dans la phase de diagnostic et donc éviteront un éventuel engorgement des services spécialisés. Ces tests pourraient être réalisés par des sages-femmes à l'occasion de leur consultation de suivi après la naissance de l'enfant, par les pédiatres de ville lors de la première consultation de suivi pour le certificat du 8^e jour ou par d'autres professionnels en PMI par exemple.

- généralisant le dépistage des surdités unilatérales puisque ces dernières peuvent se bilatéraliser par la suite. En effet, le dépistage des surdités unilatérales permet d'augmenter significativement le taux d'enfants suspects de surdités bilatérales après la phase de dépistage et donc de ne pas laisser de côté des enfants potentiellement sourds bilatéraux alors qu'ils avaient été considérés de prime abord pour des enfants suspects de surdités unilatérales.

- choisissant une technique unique pour le dépistage des surdités (PEAA de préférence) ou *à minima*, en systématisant l'utilisation des PEAA lors du Test3.

La faisabilité et le financement de chacune de ces propositions pourraient être étudiés par les services compétents dans le respect des budgets et orientations stratégiques prises par la DGS. En effet, à ce jour, le T3 n'est pas couvert par les 18,7 euros versés pour chacune des naissances (25).

8.2 Améliorer la qualité du retour d'information auprès des opérateurs du dépistage

Des leviers doivent être trouvés pour permettre aux données concernant la phase de diagnostic d'être correctement et exhaustivement collectées. Cela permettra de calculer avec plus de fiabilité les indicateurs prévus initialement : prévalence de la surdité en France (bilatérale notamment) ; répartition des surdités observées en fonction des degrés d'atteintes ; âge au diagnostic de la surdité. La centralisation des données du dépistage néonatal de la surdité pourrait permettre de coordonner la remontée des données en provenance des régions tout en contrôlant la qualité et l'exhaustivité des données collectées par les régions. Un retour d'information auprès des ORLs référents (à l'échelle individuelle et régionale) pourrait être organisé afin de soutenir ou de renforcer leur motivation à la collecte des données de

diagnostic sur l'ensemble des suivis qu'ils réalisent pour un même enfant. *A minima*, les données de la première consultation (date de la visite, 1^{er} PEAA seuil, type de surdité, degré de l'atteinte) et celle de la visite où la surdité est plus finement posée et stabilisée (date de la visite, seuils pour chacune des oreilles, surdité de transmission, de perception, degré final de l'atteinte) devraient être disponibles dans les bases de données.

Par ailleurs, les enfants dont l'audition est jugée normale sur leurs deux oreilles après la phase de dépistage et qui au final sont diagnostiqués comme ayant une surdité uni ou bilatérale doivent pouvoir être documentés dans la base de données même si le diagnostic a été posé en dehors des ORLs et structures désignées par le programme de dépistage.

8.3 Homogénéiser le codage des données du dépistage et du diagnostic

Le codage des données relatives au dépistage et au diagnostic doit être standardisé entre tous les opérateurs du dépistage.

Par exemple, les résultats des Test1 et Test2 doivent être colligés dans des champs dédiés ; de même que les résultats de la synthèse de ces tests en maternité (si les maternités ont pris l'option de ne transmettre que ce bilan aux opérateurs en charge de la saisie des données). Les données concernant le Test3 doivent être saisies dans des champs relatifs à la phase de contrôle de l'audition. Elles ne doivent pas être oubliées ou mélangées avec les données de diagnostic lorsque le Test3 est tout de suite suivi de tests auditifs plus poussés.

D'autres données doivent être redéfinies avec précision et leur codage revu mais cela devra être fait en accord avec l'ensemble des opérateurs du dépistage dans le cadre d'un groupe de travail dédié.

De manière générale et dans l'idéal, il faudrait que le codage des données puissent être compatible avec les données demandées par SpF-Surdité nécessaire au calcul des indicateurs régionaux.

8.4 Diminuer la proportion d'enfants suspects de surdité bilatérale qui ne bénéficient pas de la phase de diagnostic

Selon les partenaires interrogés (ORLs et les opérateurs du dépistage), un nombre encore mal déterminé d'enfants suspects de surdité bilatérale ne bénéficie pas d'une consultation de diagnostic. Une fois que la transmission des données diagnostiques par les ORLs sera optimisée, il sera alors possible de calculer un taux d'échappement fiable pour chaque région. Les raisons de ces échappements devront être explorées dans chaque région (certaines ont déjà été évoquées : difficultés pour les parents de revenir plusieurs fois pour réaliser le test de contrôle, coût pour les parents à chaque nouvelle consultation, changement d'ORLs sans prévenir l'ORL référent, etc.) et une solution adaptée apportée car ces échappements annulent partiellement et parfois totalement le bénéfice d'un dépistage précoce de ces enfants.

8.5 Diminuer le taux de refus initial du dépistage

Cela concerne uniquement cinq régions où l'évolution de ce taux de refus devra être surveillée. En fonction des raisons des refus exprimés par les parents, il sera peut-être nécessaire d'adapter le processus d'informations région par région voire maternité par maternité. Les établissements pourront solliciter l'expérience et l'aide technique (support d'information, formation, etc.) des opérateurs pour y parvenir.

8.6 Développement de nouveaux indicateurs

En complément de l'âge au diagnostic, l'âge d'entrée des enfants dans la phase de prise en charge est un bon proxy de l'impact bénéfique final du programme de dépistage néonatal de l'audition. En effet, un enfant qui entre dans le processus de prise en charge au sein d'un centre spécialisé est généralement suivi jusqu'à son diagnostic final puis, si nécessaire, jusqu'à ce qu'il soit appareillé. De plus, cette date d'entrée dans la phase de diagnostic a été définie de manière consensuelle avec les ORLs comme étant la date de réalisation du 1^{er} examen de PEA-seuil (Cf. réunion de juin 2015). Elle devrait donc être facile à recueillir pour chaque enfant et pourrait être analysée rapidement sans attendre la stabilisation de l'atteinte auditive de l'enfant.

Une étude spécifique des enfants transférés en unité de néonatalogie est nécessaire car, selon la revue bibliographique menée par la HAS, le taux de surdité permanente néonatale serait 10 fois plus élevé chez les enfants hospitalisés en unité de néonatalogie (4). D'autre part, les premiers résultats présentés par la région Bretagne montrent un taux d'échappement (incluant l'absence de remontée d'informations à l'opérateur régional) 4 fois plus élevé que pour l'ensemble des enfants (1,9% vs 0,5% en 2016), (11). Il conviendrait donc d'étudier plus spécifiquement cette population d'enfants plus à risque de surdité permanente bilatérale (à cause de la prématurité notamment) pour s'assurer qu'il bénéficie bien du programme de dépistage de l'audition dans toutes les régions.

Le fait que le taux de suspects de SPBN soit significativement plus élevé dans les régions qui détectent les surdités unilatérales vs bilatérales suggère que la détection des surdités unilatérales permet de « rattraper » des surdités évolutives qui se bilatéralisent au cours du dépistage. Pour confirmer cette hypothèse, le nombre d'enfants suspects de surdité unilatérale et qui s'avèrent ensuite atteints d'une surdité bilatérale pourra être estimé.

L'ensemble de ces nouveaux indicateurs ont d'ores et déjà été développés dans SpF-Surdité et sont en cours de test avec la société Epiconcept. Ils sont détaillés avec précision dans l'annexe 6. Ils pourront être exploités par chaque région pour une évaluation et une mise en perspective nationale de leur programme.

8.7 Constitution d'un registre des SPBN coordonné par le centre national de coordination du dépistage néonatal

Malgré les difficultés organisationnelles d'une telle démarche de recensement (nécessité d'homogénéisation des pratiques, des codages, nécessité d'améliorer le recueil, d'assurer l'exhaustivité, etc.), un registre national des surdités bilatérales congénitales de l'enfant pourrait être créé. S'inspirant des expériences d'autres pays (Australie, Canada, Suède, Royaume-Uni), ce registre permettrait aux pouvoirs publics de mieux planifier l'offre de soins, mieux coordonner les prises en charges éducatives selon les handicaps associés et mieux évaluer les besoins en terme de professionnels spécifiques.

En 2018, la création de centres régionaux et d'un centre national de coordination du dépistage néonatal (CRDN et CNCDN respectivement) pourrait permettre de créer ce registre national qui pourrait être coordonné par le CNCDN. Chaque CRDN aurait accès aux données individuelles et agrégées des enfants nés sur son territoire via la plateforme développée par Epiconcept (Néonat et Voosurdité pour les données individuelles, SpF-Surdité pour les données agrégées). Le CNCDN ayant lui accès aux données agrégées et individuelles anonymisées concernant les enfants atteints de surdité bilatérale en France. Chaque CRDN serait responsable de l'homogénéisation des pratiques en région, de s'assurer de l'exhaustivité du dépistage, du diagnostic chez les enfants suspects et de la qualité des

données colligées. Le CNCNDN pourrait suivre la bonne réalisation du programme dans toutes les grandes régions grâce aux indicateurs générés automatiquement dans SpF-Surdité, comparer les grandes régions et calculer des indicateurs d'évaluation du dépistage et du diagnostic. Il pourra également se consacrer à une étude plus fine du registre des enfants sourds bilatéraux comme suggéré précédemment (évolutivité du diagnostic notamment).

8.8 Utilisation des données du SNDS pour analyser l'évolution des délais d'intervention (appareillage et pose d'implants)

La finalité du processus est que les enfants puissent bénéficier le plus tôt possible d'une prise en charge de leur surdité au travers d'une réhabilitation de leur audition avec accord des parents. Une étude pourra être menée à partir des données du Système national des données de santé (SNDS) pour évaluer l'évolution temporelle du nombre d'enfants avec un appareillage auditif conventionnel ou un implant cochléaire et l'âge de la première intervention pour la pose de ces appareillages.

Références bibliographiques

1. Ministère des affaires sociales de la santé et des droits des femmes. Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. Journal officiel de la république française. 2014 ; <https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000029754753>.
2. Fortnum H. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment: Implications for neonatal hearing screening. *Audiological Medicine*. 2003;1(3):155-64.
3. Fortnum HM, Marshall DH, Summerfield AQ. Epidemiology of the UK population of hearing-impaired children, including characteristics of those with and without cochlear implants-audiology, aetiology, comorbidity and affluence. *International journal of audiology*. 2002;41(3):170-9.
4. Haute Autorité de santé (HAS). Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. 2007.
5. Comité consultatif national d'éthique pour les sciences de la vie et de la santé. Éthique 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. 2006.
6. 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 Journal officiel de la république française. 2012.
7. Ministère des affaires sociales de la santé et des droits des femmes. 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. BO Santé – Protection sociale – Solidarité 2015;2.
8. Bureau international d'audiophonologie (BIAP). Recommandation BIAP 02/1 bis Classification audiométrique des déficiences auditives. 1997.
9. Bouillot L, Vercherat M, Durand C. Mise en œuvre du dépistage néonatal de la surdité en Rhône-Alpes. État des lieux 2016 et 1^{er} semestre 2017. *Bull Epidémiol Hebd*. 2018;27:556-62.
10. Caluraud S, Marcolla-Bouchetemple A, de Barros A, Moreau-Lenoir F, de Sevin E, Rerolle S, *et al*. Newborn hearing screening: analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2015;79(6):829-33.
11. Santé publique France. Programme de dépistage de la surdité permanente néonatale - Bilan de mise en oeuvre en Bretagne, 2015-2016. Rapport. 2018.
12. Langagne T, Leveque M, Schmidt P, Chays A. Universal newborn hearing screening in the Champagne-Ardenne region: a 4-year follow-up after early diagnosis of hearing impairment. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*. 2010;74(10):1164-70.
13. Delobel-Ayoub M, Klapouszczak D, Cans C, Arnaud C, van Bakel ME. Données épidémiologiques sur les surdités bilatérales sévères et profondes en France pour les générations 1997 à 2005. *Bull Epidémiol Hebd*. 2015;42-43:781-8.
14. Haute Autorité de santé (HAS). Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire. 2009.
15. Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm). Expertise collective. Déficiences auditives : recherches émergentes et applications chez l'enfant. 2006.

16. Bureau international d'audiophonologie (BIAP). Recommandation 12/5 : Dépistage précoce de la surdité (UNHS) un travail pluridisciplinaire. Recommandation. 2007.
17. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH consensus statement. 1993;11(1):1-24.
18. Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement. International journal of pediatric otorhinolaryngology. 1995;32(3):265-74.
19. CemkaEval. Évaluation du programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité en maternité. Rapport de l'évaluation externe du dépistage néonatal de la surdité en maternité réalisée par Cemka-Eval au 31 décembre 2007. 2007.
20. Bulletin de l'Académie nationale de médecine. Le dépistage de la surdité dans la période néonatale précoce. Bull Acad Natle Méd. 2008;192(6):1233-35.
21. Ministère de la santé et des solidarités. Circulaire DHOS/O1/O3/CNAMTS n° 2006-151 du 30 mars 2006 relative au cahier des charges national des réseaux de santé en périnatalité. BO Santé. 2006.
22. Pastorino G, Sergi P, Mastrangelo M, Ravazzani P, Tognola G, Parazzini M, *et al.* The Milan Project: a newborn hearing screening programme. Acta paediatrica (Oslo, Norway : 1992). 2005;94(4):458-63.
23. Neumann K, Gross M, Böttcher P, Euler HA, Spormann-Lagodzinski M, Polzer M. Effectiveness and Efficiency of a Universal Newborn Hearing Screening in Germany. Folia Phoniatria et Logopaedica. 2006;58(6):440-55.
24. Cunningham M, Thomson V, McKiever E, Dickinson LM, Furniss A, Allison MA. Infant, Maternal, and Hospital Factors' Role in Loss to Follow-up After Failed Newborn Hearing Screening. Academic pediatrics. 2018;18(2):188-95.
25. Ministère des affaires sociales et de la santé. Circulaire DGOS/R1 n° 2013-144 du 29 mars 2013 relative à la campagne tarifaire 2013 des établissements de santé. Bulletin Officiel Santé. 2013.

ANNEXES

Annexe 1 : Proposition faisant suite à la réunion des ARS sur le dépistage de la surdité néonatale en France (26 juin 2015)



Version définitive – le 18/12/2015
Rédigé par Véronique Goulet et Alexandra Doncarli

I. Préambule

Les données régionales remonteront à l'InVS par voie électronique avec un format identique pour toutes les régions.

Les utilisateurs du logiciel Neonat avec le module VooSurdité auront un module d'extraction (clic-bouton) permettant de préparer automatiquement les fichiers de données à adresser à l'InVS.

Un modèle du fichier à transmettre à l'InVS sera adressé aux autres régions. Ce fichier normé devra être transféré à l'InVS via une interface internet développée spécifiquement pour cet usage.

Certaines régions réalisent des tests de contrôle à distance du statut auditif d'un enfant, avant la phase de diagnostic. Dans le cadre du recueil de données ci-dessous, ces tests sont à comptabiliser dans la phase de dépistage.

II. Définitions

a. Sévérité de la surdité bilatérale (sur la meilleure oreille) telle que recommandé par le BIAP :

Surdit� moyenne	Surdit� s�v�re	Surdit� profonde � totale
D�ficit de 41 � 71 d�cibels (dB) [41 - 71dB[D�ficit de 71 � 91 (dB) [71 - 91dB[D�ficit sup�rieur � 91 (dB) [91dB et plus [

b. D pistage ayant pour conclusion : « enfant non suspect de Surdit  Permanente Bilat rale N onatale ou SPBN »

1. Soit test   la maternit  ou en service de n onatalogie(C, C) ou (C, NC) ou (NC, C)¹⁰
2. Soit test (NC, NC) et re-test (C, C) ou (C, NC) ou (NC, C)
3. Soit test (NC, NC) et re-test (NC, NC) et, le cas  ch ant, test de contr le   distance apr s la sortie de maternit  ou du service de n onatalogie (C, C) ou (C, NC) ou (NC, C)
4. Soit test (NC, NC) et test de contr le   distance apr s la sortie de maternit  ou du service de n onatalogie (C, C) ou (C, NC) ou (NC, C)
5. Soit pas de test   la maternit  ou en service de n onatalogie, et test apr s la sortie (C, C) ou (C, NC) ou (NC, C)

¹⁰ C : « Concluant » et NC : « Non concluant ».

c. Dépistage ayant pour conclusion : « audition non concluante » ou « enfant suspect de SPBN »

1. Soit re-test (NC, NC)
2. Soit re-test (NC, NC) + test de contrôle à distance après la sortie de maternité ou du service de néonatalogie (NC, NC)
3. Soit test (NC, NC) et test de contrôle à distance après la sortie de maternité ou du service de néonatalogie (NC, NC)
4. Soit aucun test à la maternité : test réalisé après la sortie de la maternité ou du service de néonatalogie (NC, NC)

Ce sont ces enfants qui seront adressés pour une consultation de diagnostic.

d. Échappement au dépistage :

1. Soit test (NC, NC) et aucun autre test.
2. Soit aucun test à la maternité ou en service de néonatalogie et aucun test réalisé après la sortie de la maternité ou du service de néonatalogie (hors refus). Il peut s'agir par exemple d'une sortie de la maternité à J2, d'un problème avec les machines qui auraient pu être défectueuses durant quelques temps, etc.

Les enfants considérés ici sont ceux dont les parents n'ont pas refusé le dépistage.

e. Enfants transférés dans une autre région :

Les données de dépistage les concernant sont à comptabiliser dans la région de naissance.

f. Enfants couverts par le programme :

Il s'agit des enfants nés dans une maternité (ou dans une maison de naissance) où le programme de dépistage systématique de la SPBN est effectif à la date de naissance de l'enfant.

g. Enfants non couverts par le programme :

Il s'agit des enfants nés dans une maternité (ou dans une maison de naissance, ou à domicile) où le programme de dépistage systématique de la SBPN n'est pas effectif à la date de naissance de l'enfant.

h. Population éligible au dépistage

Population couverte par le programme – nombre de décès avant le dépistage.

i. Date de diagnostic de la surdité

La date de diagnostic de la surdité chez un enfant correspondra à celle du 1^{er} examen de PEA-seuil réalisé. A partir de cette date, il sera possible de calculer l'âge de diagnostic de l'enfant et de déterminer s'il est inférieur ou non à 1 an.

j. Entrée dans la phase de diagnostic

La réalisation du 1^{er} examen de PEA-seuil signe l'entrée de l'enfant dans la phase de diagnostic.

k. Classement des SPBN avec des sévérités non homogènes sur les deux oreilles

La sévérité de la meilleure oreille correspondra à la sévérité globale de la SPBN chez l'enfant. Par exemple, un enfant avec une oreille atteinte d'une surdité moyenne et l'autre atteinte d'une surdité profonde sera considéré comme ayant une surdité moyenne.

I. Enfant pour lesquels il manque la traçabilité du dépistage

Il s'agit ici d'enfants pour lesquels aucune information sur la réalisation ou non du dépistage n'est disponible au sein de la maternité, du service de néonatalogie ou de l'opérateur en charge du dépistage dans la région. Cela peut se produire, par exemple, en cas d'oubli de saisie d'une ou plusieurs fiches de patients, de perte de données lors des manipulations informatiques des bases de données, etc. Ces enfants sont à considérer comme faisant partie de la population couverte par le dépistage.

III. Set de données à remonter à l'InVS en mars de l'année N+1

1. Nombre de naissances vivantes en établissement* l'année N (données issues notamment de l'AR en charge du test de Guthrie**)

**Les naissances à domicile sans transfert secondaire en établissement ne sont pas comptabilisées et ne sont pas incluses dans le dispositif*

***Si les données ne sont pas disponibles, il est possible de se baser sur d'autres sources de données comme le PMSI.*

2. Nombre d'enfants couverts par le dépistage (= 4+5+6+7+8+9)
3. Nombre d'enfants avec test (NC, NC) et retest (NC, NC) réalisés par la maternité
4. Nombre d'enfants considérés, à l'issue du dépistage, comme «**non suspect de SPBN**»
5. Nombre d'enfants considérés, à l'issue du dépistage, comme «**suspect de SPBN**»
6. Nombre d'enfants décédés avant le dépistage de la surdité
7. Nombre de refus du dépistage
8. Nombre d'enfants ayant échappé au dépistage
9. Nombre d'enfants pour lesquels il manque la traçabilité du dépistage (pas d'information dans le système d'information de l'hôpital ou dans celui de l'opérateur du dépistage)
10. Nombre d'enfants non couverts par le programme (1-2)

IV. Indicateurs du dépistage

a. Taux annuel d'enfants couverts par le programme

Population incluse dans le programme (nombre d'enfant nés dans une maternité où le programme est effectif) / nombre de naissances vivantes

b. Taux annuel d'exhaustivité du dépistage

Nombre d'enfants dépistés (« suspect de SPBN » + « non suspect de SPBN ») / (nombre de naissances vivantes – nombre d'enfants décédés avant le dépistage de la surdité)

c. Taux annuel de dépistage parmi les enfants pris en charge par le programme

Nombre d'enfants dépistés (« suspect SPBN» ou « non suspect de SPBN ») / population éligible au dépistage

d. Taux annuel de refus

Nombre d'enfants dont les parents ont refusé le dépistage / population éligible au dépistage

e. Taux d'enfant avec suspicion de SPBN parmi les enfants dépistés

Nombre d'enfants classés comme suspect de SPBN / nombre d'enfants dépistés (« suspect SPBN» ou « non suspect de SPBN »)

NB : Ce taux dépendra du nombre d'étapes de la phase de dépistage qui peuvent être différentes d'une région à l'autre. Cet indicateur sera moins élevé dans les régions où un

test de confirmation est fait systématiquement après la sortie de maternité ou du service de néonatalogie et avant la consultation de diagnostic.

f. Taux d'enfant avec suspicion de surdité sur la base des tests réalisés dans le cadre de la maternité

Nombre d'enfants avec test (NC, NC), retest (NC, NC) réalisés à la maternité / nombre d'enfants dépistés (« suspect SPBN » ou « non suspect de SPBN »)

g. Taux d'enfants ayant échappé au dépistage

Nombre d'enfants ayant échappé au dépistage / population éligible au dépistage

V. Set de données à remonter à l'InVS en mars de l'année N+2

Les données concernant les enfants nés l'année N :

11. Nombre d'enfants suspects de SPBN ayant bénéficié d'une consultation pour un diagnostic de surdité
12. Nombre d'enfants suspects de SPBN, avec un diagnostic de SPBN moyenne
13. Nombre d'enfants suspects de SPBN, avec un diagnostic de SPBN sévère
14. Nombre d'enfants suspects de SPBN, avec un diagnostic de SPBN profonde
15. Nombre d'enfants suspects de SPBN avec un diagnostic de SPBN moyenne dont le diagnostic a été réalisé avant l'âge d'un an (<1 an), avant 6 mois (< 6 mois) et avant 3 mois (< 3 mois)
16. Nombre d'enfants suspects de SPBN avec un diagnostic de SPBN sévère dont le diagnostic a été réalisé avant l'âge d'un an (<1 an), avant 6 mois (< 6 mois) et avant 3 mois (< 3 mois)
17. Nombre d'enfants suspects de SPBN avec un diagnostic de SPBN profonde dont le diagnostic a été réalisé avant l'âge d'un an (<1 an), avant 6 mois (< 6 mois) et avant 3 mois (< 3 mois)

VI. Indicateurs du diagnostic

h. Efficacité du suivi des enfants suspects de SPBN (proportion d'enfants suspects de surdité vus en consultation de diagnostic)

Nombre d'enfants vus en consultation de diagnostic / nombre d'enfants classés comme suspects de SPBN lors de l'année N

i. Taux de SPBN moyenne

Nombre d'enfants avec SPBN moyenne / nombre de naissances vivantes lors de l'année N

j. Taux de SPBN sévère

Nombre d'enfants avec SPBN sévère / nombre de naissances vivantes lors de l'année N

k. Taux de SPBN profonde

Nombre d'enfants avec SPBN profonde / nombre de naissances vivantes lors de l'année N

l. Taux de SPBN moyenne parmi les enfants dépistés (= prévalence de la SPBN moyenne calculable si tous les enfants ont accès au dépistage)

Nombre d'enfants avec SPBN moyenne / nombre d'enfants nés l'année N et dépistés

m. Taux de SPBN sévère parmi les enfants dépistés (= prévalence de la SPBN sévère calculable si tous les enfants ont accès au dépistage)

Nombre d'enfants avec SPBN sévère / nombre d'enfants nés l'année N et dépistés

n. **Taux de SPBN profonde parmi les enfants dépistés** (= prévalence de la SPBN profonde calculable si tous les enfants ont accès au dépistage)

Nombre d'enfants avec SPBN profonde / nombre d'enfants nés l'année N et dépistés

o. **Proportion d'enfants ayant un diagnostic de SPBN moyenne** avant l'âge d'un an (<1 an), avant 6 mois (< 6 mois) et avant 3 mois (< 3 mois)

Nombre d'enfants avec SPBN moyenne diagnostiqués avant l'âge d'un an / nombre d'enfants avec une SPBN moyenne

p. **Proportion d'enfants ayant un diagnostic de SPBN sévère** avant l'âge d'un an (<1 an), avant 6 mois (< 6 mois) et avant 3 mois (< 3 mois)

Nombre d'enfants avec SPBN sévère diagnostiqués avant l'âge de 6 mois / nombre d'enfants avec une SPBN sévère

q. **Proportion d'enfants ayant un diagnostic de SPBN profonde** avant l'âge d'un an (<1 an), avant 6 mois (< 6 mois) et avant 3 mois (< 3 mois)

Nombre d'enfants avec SPBN profonde diagnostiqués avant l'âge de 3 mois / nombre d'enfants avec une SPBN profonde

Annexe 2 : Dépistage/diagnostic de la surdité néonatale en France

Compte-rendu de la réunion des ARS/opérateurs du

mercredi 29 novembre 2017

Santé publique France – Saint-Maurice

Version définitive du 8 février 2018

Destinataire(s) de la version finale

- Représentants des ARS et des opérateurs du dépistage de l'audition
- DGS : Brigitte Lefevvre

Présents

- Santé publique France : E. Bauchet, A. Doncarli, A. Gallay, V. Goulet, N. Regnault, H. Tillaut.
- ARS : B. Baratchart ; L. Desplanques, MF. Merlin-Bernard, G. Védrines, E. Vérité.
- Opérateurs du dépistage de l'audition: V. Bocquet, AS. Coutin, MC. Baude, C. Dubeau, D. Foissin, MF. Frigere, R. Garnotel, V. Gauthereau, C. Koscielniak, V. Murgia, M. Olivier, M. Roussey, A. Stouvenel, C. Thelu, M. Wibault.
- Cliniciens : M. Akkari, A. Chocat, M. Creutz, B. Escande, J. Lerat, Y. Lerosey, C. Leveque, V. Levy, E. Nallet, C. Ohl ; L. Raffier, S. Roman, H. Thai-Van, M. Vercherat.

Excusés

- ARS : F. Culie, M. Dolou, D. Forsans, J. Marotta, AD. Nguyen, S. Rubio, V. Thomassin.
- Opérateurs du dépistage de l'audition : M. Colombier.
- Cliniciens : G. DeBiase, D. Guenet, F. Marmouset.

Objectifs

1. Présenter les premiers résultats concernant le déploiement du dépistage/diagnostic de la surdité néonatale sur la base des données transmises par les anciennes régions au 24/11/2017 et concernant les enfants nés en 2015 ou en 2016
2. Discuter de l'interprétation des données transmises
3. Présenter la méthode qui permettra d'extrapoler les données du dépistage au niveau national ou par grandes régions
4. Constituer un groupe de travail qui contribuera à la rédaction du rapport à remettre à la DGS et qui fera un état d'avancement du déploiement du dépistage en France

Les missions de Santé publique France dans le cadre du dépistage

Véronique Goulet rappelle que la mission de Santé publique France (SpF) dans le cadre de ce dépistage est l'évaluation du déploiement du dépistage de la surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) au niveau national basé sur les indicateurs régionaux recueillis selon les spécifications du cahier des charges du programme national (arrêté du 3 novembre 2014, Cf. chap. 2.3.4.1 et chap. 2.6). Comme recommandé par la HAS en 2009, un focus particulier est fait sur les enfants atteints de SPBN de type moyenne, sévère ou profonde étant donné l'importance de ces pathologies en termes de Santé publique et leur retentissement potentiel sur la vie de l'enfant.

Les indicateurs d'évaluation du déploiement du dépistage de la surdité sont les suivants :

- Taux de couverture du programme de dépistage de l'audition (enfants nés vivants dans les différentes régions et susceptibles de bénéficier du programme)
- Exhaustivité du dépistage (enfants ayant effectivement bénéficié du programme de dépistage sur la France entière)
- Efficacité du dépistage (enfants ayant effectivement bénéficié du programme de dépistage parmi ceux nés dans les maternités qui l'ont mis en œuvre)
- Taux de suspects de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) après la phase de dépistage
- Taux de dépistages non souhaités
- Taux de prise en charge des enfants suspects de SPBN

Des objectifs complémentaires sont également traités par SpF dans le cadre de ce programme de dépistage :

1. Étudier la faisabilité d'estimer la prévalence de la surdité en se basant sur le nombre d'enfants avec un diagnostic de surdité
2. Vérifier l'efficacité du programme via la diminution de l'âge d'entrée de l'enfant dans la phase de diagnostic et via la diminution de l'âge au diagnostic de la surdité qui doit être inférieur à 1 an selon les recommandations de la HAS.

Les indicateurs d'évaluation de l'impact du programme sur le diagnostic de la surdité seront les suivants :

- Taux de surdité ou prévalence de la surdité selon le résultat de l'étude de faisabilité
- Âge moyen d'entrée de l'enfant dans la phase de diagnostic (âge de prise en charge)
- Âge moyen de diagnostic

Pour répondre à ses missions, SpF a fait le choix de développer une application informatique ce qui présente un double avantage :

3. Générer, de manière homogène entre toutes les régions, les indicateurs du déploiement du dépistage ;
4. Mettre à disposition des ARS et des régions un dispositif pérenne d'évaluation de ce dépistage.

Le rationnel du choix de la société informatique Epiconcept pour le développement d'une application est explicite : l'analyse des logiciels utilisés par les opérateurs en 2015 avait fait ressortir que, parmi les 22 régions qui avaient démarré le dépistage de façon systématique, 12 régions utilisaient les logiciels Néonat et Voosurdité développés par la société Epiconcept pour collecter les données du dépistage et que cela représentait plus de 58% des naissances en 2015. De plus, 4 régions utilisaient Néonat pour la partie dépistage de la surdité (un autre logiciel que Voosurdité étant utilisé pour le recueil des données du diagnostic) ce qui faisait passer le pourcentage de naissances couvertes par les logiciels Epiconcept à près de 71% des naissances.

Ainsi, pour des raisons de faisabilité de l'évaluation dans des contraintes de temps et de coût impartis, SpF a choisi de demander à Epiconcept de développer une application web qui permettrait à toutes les régions de calculer de façon homogène les indicateurs régionaux du dépistage/diagnostic de la surdité :

- Soit en important automatiquement les données de Néonat/Voosurdité dans l'application SpF-Surdité
- Soit en permettant aux régions n'utilisant pas Néonat/Voosurdité de transférer leurs données individuelles dans SpF-Surdité via un fichier excel normé.

Pour répondre à ses missions, SpF avait demandé la remontée des données de dépistage pour les enfants nés en 2015 et 2016 et des données de diagnostic concernant uniquement l'année 2015.

Définition/Représentations des termes utilisés et des indicateurs à transmettre à SpF

Certains termes/indicateurs avaient déjà été définis lors de la réunion de juin 2015 et ont été affinés et précisés lors de cette réunion. Les autres définitions rapportées dans le compte-rendu de la réunion de juin 2015 restent valides et inchangées.

1. Stratégie de prise en charge des enfants

- Prise en charge Unilatérale : A l'issue de la phase de dépistage, les enfants avec un test « non concluant » ou « A_surveiller » sur au moins une oreille entrent dans la phase de diagnostic
- Prise en charge Bilatérale : L'objectif est d'adresser uniquement les enfants suspects de surdité bilatérale vers la phase de diagnostic. Ainsi, à l'issue de la phase de dépistage, les enfants avec les deux oreilles ayant un test « non concluant » ou « A_surveiller » sont adressés vers la phase diagnostique.

NB : Avant la réunion, les régions avaient adressé à SpF des informations sur leur stratégie de dépistage de la surdité. Il semble que cette question ait pu être interprétée diversement selon les régions. Certaines régions ont répondu sur leur stratégie de dépistage proprement dite (dépistage de la surdité unilatérale puisque, dans certaines régions, les deux oreilles sont testées même si la première oreille a un test dit « normal » ou

« concluant ») alors que d'autres ont transmis leur **stratégie de prise en charge** de la surdité (Cf. définition ci-dessus)

Il apparaît donc nécessaire de questionner les régions sur ce point afin d'éviter de la confusion. Sur la base des données transmises au 07/12/2017, il ressort néanmoins qu'au moins 50% des régions (soit 54% des naissances vivantes annuelles) pratiquant le dépistage en janvier 2017 ont choisi une **stratégie de prise en charge bilatérale**.

2. Contrôle de l'audition à distance / Test différé / 2° phase du dépistage / T3

Il s'agit d'un :

- Test réalisé après le retest
- Plusieurs jours après la sortie de l'enfant de la maternité
- Test pratiqué en maternité ou auprès de spécialistes
- Règle de saisie de ces données dans les bases :
 - Saisir le T3 comme une consultation de contrôle (et non comme une consultation de diagnostic).
 - Si le T3 est immédiatement suivi d'examen plus précis (réalisation de PEA seuils par exemple), saisir une consultation de contrôle et une consultation de diagnostic à la même date.

NB : Les ORL présents lors de la réunion soulignent que ce test devrait être réalisé par PEAA et non par OEAA ou un autre type de test plus complexe. En effet, ils considèrent que le test utilisant des PEAA est un test relativement simple à réaliser (pas de nécessité d'avoir une formation pointue) et relativement peu coûteux. Ainsi, une fois ce matériel acheté par les régions (préférentiellement aux autres matériels), cela leur permettrait de maintenir dans le temps la réalisation de ces tests sans trop de contraintes financières ou de personnels. Plus généralement, si un seul type de test est réalisé sur l'ensemble de la France, cela permettrait de disposer de données comparables entre les régions et ceci sur plusieurs années.

3. Nombre d'enfants considérés à l'issue du dépistage comme non suspects de SPBN=Indicateur 4

Enfant avec au moins une oreille dont l'audition est jugée « normale » (c'est-à-dire avec au plus une élévation du seuil de la perception à 20 décibels) à un des tests réalisés en maternité et lors du test différé s'il existe. Les enfants sont sélectionnés sur la base des résultats du dernier test dont ils ont bénéficié puisqu'il est estimé comme étant le plus fiable :

1. Soit test différé : au moins une oreille jugée « Normale »
2. Soit retest avec au moins une oreille jugée « Normale » (si pas de données ou données incomplètes lors du test différé)
3. Soit test avec au moins une oreille jugée « Normale » (si pas de données ou données incomplètes lors du test différé et du retest)

4. Nombre d'enfants considérés à l'issue du dépistage comme suspects de SPBN =Indicateur 5

Il s'agit des enfants qui répondent aux critères suivants (NB : Les enfants sont sélectionnés sur la base des résultats du dernier test dont ils ont bénéficié puisqu'il est estimé comme étant le plus fiable) :

1. Soit un bilan « A_surveiller/A_surveiller » au test différé
2. Soit un bilan « A_surveiller/A_surveiller » au retest (si pas de données ou données incomplètes montrant que l'enfant est suspect sur au moins une oreille lors du test différé)
3. Soit un bilan « A_surveiller/A_surveiller » au test initial en maternité (si pas de données ou données incomplètes montrant que l'enfant est suspect sur au moins une oreille lors du retest ou du test différé)

NB : Les enfants avec un test donnant « A_surveiller/ND » ou « A_surveiller/vide » ou « A_surveiller/A_tester » sans autres données rapportées sur le retest ou le test différé sont considérés comme ayant un dépistage incomplet

=> Ils sont considérés comme ne bénéficiant pas du programme de dépistage même s'ils sont gérés par une maternité qui a mis en place le dépistage de manière systématique. Ils ne seront donc pas pris en compte dans le nombre d'enfants suspects de SPBN et donc dans les calculs des indicateurs associés. En revanche, ils viendront s'ajouter aux enfants non couverts par le programme de dépistage (Indicateur 10).

5. Date de prise en charge de l'enfant dans la filière diagnostic

Le 1^{er} examen de PEA-seuil signe la date d'entrée de l'enfant dans la phase diagnostic. **Il est donc fondamental pour les opérateurs de documenter cette date dans les bases de données régionales car elle permettra :**

1. à SpF de calculer l'âge à la prise en charge des enfants suspects de surdité permanente bilatérale néonatale
2. de suivre l'évolution de cette prise en charge au cours du temps sur la base d'un test identique dans toutes les régions et pouvoir ainsi les comparer.

6. Date de diagnostic de la surdité

La dernière visite de consultation de suivi rapportée dans Voosurdité est validée comme étant la date de diagnostic de la surdité si statut_enfant est complété à « SOURD ». C'est aussi lors de cette dernière consultation que sont documentées les informations les plus abouties et les plus fiables concernant la sévérité de l'atteinte auditive (surdité moyenne, sévère ou profonde). Il est donc impératif pour les opérateurs de documenter cette date et les informations relatives dans les bases, de modifier la réponse à la variable « Statut_enfant » en conséquence car elles permettront à SpF de calculer l'âge moyen de diagnostic des enfants selon la sévérité des déficits auditifs.

À noter que les régions ne devront pas entrer les consultations de suivi après le diagnostic si celui-ci est stable sinon l'indicateur de l'âge moyen de diagnostic des enfants sera biaisé artificiellement dans le sens d'une augmentation de cet âge.

7. Sévérité de la surdité

Il s'agit de la sévérité rapportée par les cliniciens lors de la dernière consultation de diagnostic sur la base des recommandations du Bureau International d'Audiophonologie (BIAP).

Surdit� moyenne	Surdit� s�v�re	Surdit� profonde � totale
D�ficit de 41 � 71 d�cibels (dB) [41 - 71dB[D�ficit de 71 � 91 (dB) [71 - 91dB[D�ficit sup�rieur � 91 (dB) [91dB et plus [

Ces recommandations sont utilis es par tous les ORL et il n'y a donc pas de variabilit  dans la classification des s v rit s selon les cliniciens. Les ORL pr sents lors de la r union pr cisent que, selon l'origine de la surdit , la s v rit  peut  voluer au cours du temps et qu'il faut parfois attendre plus d'une ann e pour avoir une s v rit  de la surdit  dite « stabilis e ».

Dans certains cas, des donn es cliniques viennent tardivement affiner le diagnostic alors qu'une consultation d j  consid r e comme « de diagnostic » a  t  enregistr e.

Ainsi, il est convenu que, pour des enfants n s l'ann e N, les donn es de diagnostic ne pourront  tre analys es avec fiabilit  qu'en mars de l'ann e N+2 (ce qui laisse 1 an et 3 mois pour d pister et diagnostiquer les enfants n s fin d cembre de l'ann e N).

Suite   d'autres  changes post rieurs   la r union des ARS (lors du congr s de la SFDN en d cembre 2017), il semble raisonnable de consid rer possible d'obtenir :

1. En juin de l'ann e N+1 : le diagnostic des enfants atteints de surdit  profonde et s v re
2. En mars de l'ann e N+2 : celui des enfants atteints de surdit  moyenne.

Il est important pour les op rateurs de **bien noter les seuils d tect s lors de chaque consultation** (et a minima lors de la consultation o  le diagnostic final est pos ) afin de pouvoir classer les s v rit s de fa on homog ne.

8. Nombre d'enfants dont les parents n'ont pas souhaité de dépistage/suivi de l'audition=Indicateur 7

Il y a trois indicateurs développés :

1. Indicateur 7a : nombre d'enfants dont les parents ne souhaitent pas de dépistage
2. Indicateur 7b : nombre d'enfants dont les parents ne souhaitent pas poursuivre vers la phase de diagnostic après un dépistage ayant conduit au bilan : « suspect de SPBN »
3. Indicateur 7c: nombre total de parents n'ayant pas souhaité le dépistage/diagnostic

L'indicateur 7a est bien défini dans l'arrêté et ne présente pas d'hétérogénéité dans le remplissage entre les différentes régions.

Par contre, pour l'indicateur 7b, les pratiques sont hétérogènes. Certaines régions considèrent que les enfants dont les parents ne répondent pas au bout de plusieurs relances de suivi sont des parents qui ne souhaitent pas que leur enfant soit revu et « classent » donc ces enfants comme « refus ». D'autres régions entrent ces mêmes enfants comme « perdus de vue » et attendent d'avoir un contact téléphonique ou une observation médicale pour valider que les parents ne souhaitent pas le dépistage.

En conclusion, cette définition du nombre d'enfant dont les parents n'ont pas souhaité de suivi doit être rediscutée et validée par les régions et les données ne seront exploitables que pour les naissances de l'année 2018 au mieux.

9. Nombre d'enfants ayant bénéficié du programme de dépistage = Indicateur 2

Il s'agit de la somme des nombres suivants :

- Nombre d'enfants considérés à l'issue du dépistage comme non suspects de SPBN
- Nombre d'enfants considérés à l'issue du dépistage comme suspects de SPBN
- Nombre d'enfants dont les parents n'ont pas souhaité de dépistage de l'audition

Démarrage du programme de dépistage

Après intégration de quelques compléments d'information obtenus lors de la réunion ou juste après, il ressort que les régions qui n'avaient pas démarré le programme de dépistage de la surdité au 1er janvier de l'année étaient au nombre de :

- 6 en janvier 2015 : Martinique, Guyane, Mayotte, Poitou-Charentes, Auvergne et Picardie,
- 4 en janvier 2016 : Martinique, Guyane, Mayotte, Poitou-Charentes,
- 2 en janvier 2017 : Martinique, Poitou-Charentes.

Nombre de naissances vivantes selon les régions et selon l'Insee

L'analyse des données fait ressortir une discordance entre les données de naissances de l'Insee et celles transmises par les anciennes régions via l'indicateur 0 (nombre de naissances vivantes sur une année donnée). Selon les régions, le nombre d'enfants déclarés à l'Insee est inférieur ou supérieur à celui déclaré par les régions. Il a été estimé qu'un pourcentage de naissances discordantes d'environ 1% en faveur de l'Insee était acceptable sur la base d'une hypothèse d'environ 1% de naissances à domicile (Cf. rapport HAS de 2009). Les discordances supérieures à 1% vont être étudiées au cas par cas.

Lors de la réunion, certaines régions ont expliqué qu'elles prenaient en considération les naissances d'enfants résidant à l'étranger. Par exemple :

1. La région PACA collecte les données d'enfants résidant à Monaco.
2. La région Midi-Pyrénées prend en compte les enfants nés dans des maternités de la région Midi-Pyrénées mais résidant en Andorre.
3. Pour 2015, la Lorraine déclare que la différence observée d'environ 5% de naissances Insee non prises en compte dans Néonate est liée aux 4 établissements de Moselle-Est qui envoient leur carton de Guthrie en Alsace (Ces 4 établissements ont été progressivement inclus en Lorraine en cours d'année). Les enfants nés dans ces 4 établissements lorrains ont donc été comptabilisés par l'Insee en Lorraine, n'ont pas été saisis par la Lorraine dans le logiciel Néonate mais sont intégrés par la

Lorraine dans Voosurdité pour le dépistage auditif. Les résultats des dépistages métaboliques sont saisis dans le logiciel alsacien».

4. Pour la Guadeloupe (discordance de 4.6% de naissances Insee non répertoriées dans les listings de naissances des hôpitaux), le Limousin (+15.3%) et Rhône-Alpes (+2%), les discordances restent à explorer.

Hétérogénéité dans l'interprétation du cahier des charges de novembre 2014

1. Stratégie de prise en charge :

Au moins 50% des régions (54% des naissances vivantes annuelles) ont choisi une stratégie de prise en charge bilatérale (Cf. 3.1)

Quelle est la répartition des naissances selon les stratégies de dépistage ?

Y-a-t-il plus d'enfants diagnostiqués comme étant atteints de surdité bilatérale néonatale dans les régions qui pratiquent une stratégie de prise en charge unilatérale ?

Pour répondre à ces questions, il faudra :

1. adresser un questionnaire non ambigu aux régions pour savoir quelle est au final leur stratégie de prise en charge.
2. collecter des données de diagnostic de qualité

2. Test différé :

La majorité des régions (20/26) ayant démarré le programme de dépistage en 2017 pratique un test différé de l'audition.

En 2016, il y a eu 84% des naissances vivantes qui ont pu bénéficier de ce test différé. Cette étape de la phase de dépistage non définie dans le cahier des charges a donc été mise en place rapidement et par beaucoup de région. Il permet de confirmer les suspicions de surdité et de réguler au mieux l'arrivée des patients dans les services de diagnostic.

3. Application utilisée pour le recueil des données de dépistage et de suivi de l'audition :

La remontée de données à SpF est faite en grande majorité via SpF-Surdité (17/26 régions actives au 1^{er} janvier 2017). Seules 8 régions ont choisi de calculer elles-mêmes les indicateurs pour leur région.

Dépistage de la surdité : résultats descriptifs par anciennes régions ; validation de la méthode de calcul de l'estimation au niveau national

1. Taux de couverture du programme de dépistage

Le taux de couverture du programme de dépistage est présenté par région puis calculé 1/pour l'ensemble des régions répondantes en 2015 et 2016 puis 2/extrapolé sur le plan national.

Dans une région donnée, il quantifie la proportion d'enfants qui sont nés vivants dans une structure ayant mis en place le programme de dépistage de l'audition de manière systématique.

2. Calcul sur l'ensemble des régions répondantes :

Taux de couverture du programme de dépistage = $\frac{\text{Nb de naissances vivantes dans une structure ayant mis en place le dépistage systématique de la surdité}}{\text{Nb de naissances vivantes dans la/les région(s) (Insee)}}$
--

Les taux de couverture dans les différentes régions répondantes sont globalement très bons. Il y a donc très peu d'enfants qui ne sont pas pris en charge par des structures ayant mis en place le programme de dépistage.

Ainsi, pour l'ensemble des régions répondantes, on obtient les taux de couverture suivants :

- 96,7% (min : 54,9% - max : 100%) des naissances vivantes en 2015 sont gérées par des maternités ayant mis en œuvre le programme de dépistage de l'audition
- 99,1% (min : 77,6% - max : 100%) des naissances vivantes en 2016 sont gérées par des maternités ayant mis en œuvre le programme de dépistage de l'audition.

3. Estimation du taux de couverture du programme au niveau national

Le mode de calcul est le suivant :

Pour l'année 2015 :

- Les naissances vivantes des 5 régions n'ayant pas démarré le programme de dépistage (Guyane, Martinique, Mayotte, Poitou-Charentes, Auvergne) sont comptabilisées au niveau du dénominateur du taux de couverture du programme
- Les enfants nés sur les deux mois de fonctionnement de la Picardie en 2015 sont intégrés au numérateur (sur la base du taux de couverture régionale de cette même région pour l'année 2016).

On obtient au final un taux de couverture nationale de **88,8% des naissances en 2015**.

Ce chiffre diffère du 96,7% présenté ci-dessus car il s'agit de la proportion d'enfants entrés dans le programme de dépistage rapportée au nombre de naissances vivantes sur la France entière et non plus, comme précédemment, sur les seules régions ayant démarré le programme et ayant transmis des données en 2015.

Pour l'année 2016 :

- Les naissances vivantes des 4 régions n'ayant pas démarré le programme de dépistage (Guyane, Martinique, Poitou-Charentes) sont intégrées au dénominateur
- Les enfants couverts par le programme en 2016 pour la Haute-Normandie et le Languedoc-Roussillon sont intégrés dans le numérateur (sur la base du fonctionnement annuel effectif en 2015 pour ces mêmes régions).

On obtient au final une couverture nationale du programme de dépistage de la surdit  de **94,5% des naissances en 2016**.

Ainsi, il y a tr s peu d'enfants non couverts par le programme de d pistage m me si, en janvier 2016, le protocole n'avait pas d marr  dans 4 r gions : Mayotte (d marrage d but en sept. 2016) ; Guyane (d marrage d but en janv. 2017), Martinique et Poitou-Charentes.

4. Exhaustivit  du d pistage

Il s'agit de v rifier que les 90% d'exhaustivit  attendus apr s deux ann es de fonctionnement (Cf. arr t  de novembre 2014) sont atteints. Le mode de calcul est le suivant :

$\text{Exhaustivit� du d�pistage} = \text{Nb d'enfants ayant b�n�fici� du d�pistage} / \text{Nb d'enfants n�s vivants en France (Insee)}$

Si l'on prend en compte la m me m thode d'extrapolation que pr c demment, on obtient les taux d'exhaustivit  suivants pour la France enti re :

- **83,9%** des naissances en 2015
- **92,8%** des naissances en 2016

En 2016, l'exhaustivit  du d pistage estim e est donc au-del  des 90% demand s dans l'arr t  de novembre 2014.

Il persiste cependant des échappements au dépistage principalement car :

- quelques régions n'avaient pas encore mis en œuvre le dépistage en routine
- il y a une sous-estimation de l'exhaustivité due au fait que, pour les maternités qui n'ont pas transmis leur date de démarrage effective, tous les enfants au 1^{er} janvier de l'année considérée ont été pris en compte dans le dénominateur.

5. Efficiences du dépistage

Lors de la réunion, l'efficiences du dépistage a été présentée. Elle se base sur calcul suivant :

Efficiences = Nb d'enfants ayant bénéficié d'un dépistage / Nb de naissances vivantes gérées dans une structure ayant mis en place le dépistage systématique de la surdit 

Concernant les r gions qui ont mis en place le protocole, l'efficiences est tr s  lev e et est globalement de

- **94,6%** des naissances en 2015
- **98,1%** des naissances en 2016

Les  chappements au d pistage sont principalement le reflet d'une sous-estimation de l'efficiences due au fait que, pour les maternit s qui n'ont pas transmis leur date de d marrage effective, tous les enfants au 1^{er} janvier de l'ann e consid r e ont  t  pris en compte dans le d nominateur. Les enfants ayant des d pistages incomplets (une seule oreille test e) font  galement partis des  chappements au d pistage.

Lors de la r union, les r gions soulignent leur inqui tude vis- -vis des  volutions des dur es de s jour en maternit  puisque cela pourra impacter l'efficiences du d pistage de l'audition qui doit se faire au plus t t apr s la 24^e heure de vie. De m me, l'accroissement des accouchements   domicile ou dans les maisons de naissance est un facteur d'inqui tude pour les r gions.

6. Taux de suspects de SPBN apr s la phase de d pistage

Ce taux correspond au nombre d'enfants suspects de SPBN / Nombre d'enfants ayant b n fici  du programme de d pistage.

Dans les r gions r pondantes, il est de :

- **0,8%** (min : 0,1% - max : 2,3%) des naissances en 2015 (5 557 enfants suspects de SPBN)
- **0,7%** (min : 0,1% - max : 1,1%) des naissances en 2016 (4 853 enfants suspects de SPBN)

Il est tr s variable d'une r gion   l'autre et l'origine de cette variabilit  peut  tre li e   la strat gie de prise en charge (unilat rale ou bilat rale) des r gions,   l'utilisation des tests diff r s, etc.

7. Taux de d pistage non souhait s (ou refus)

Lors de la r union, nous avons pr sent  les r sultats par r gion des taux de refus initiaux et secondaires (c'est- -dire apr s le d pistage d'une suspicion de SPBN).

Il ressort que les taux de refus initiaux en 2015 et en 2016 sont tr s proches et tr s bas :

- **0,11%** des naissances en 2015 (718 enfants)
- **0,12%** des naissances en 2016 (786 enfants)

Il y a une variabilit  dans les taux de d pistages non souhait s selon les r gions. Cinq r gions ont des taux de refus initiaux sup rieurs   0,20% des naissances vivantes.

La notion de refus initial du d pistage est comprise de fa on homog ne entre les r gions mais quelques r gions doivent explorer les raisons pour lesquelles elles ont des taux plus  lev s que la moyenne (modes de communication avec les parents plus ou moins aboutis selon les r gions et les maternit s ?).

Concernant les taux de refus secondaires, la variabilit  entre les r gions est tr s grande et il faudrait convenir d'un consensus sur le mode de gestion des enfants d pist s comme suspects de SPBN mais dont les parents refusent ensuite la finalisation du d pistage (s'il y a un test diff r ) ou refusent l'entr e en phase de diagnostic.

Diagnostic de la surdité : résultats descriptifs par anciennes régions ; et présentation de la méthode de calcul de l'estimation au niveau national

1. Taux de prise en charge des enfants suspects de SPBN

Le mode de calcul de ce taux est le suivant : Nb d'enfants suspects de SPBN vus en consultation de diagnostic / Nb d'enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage.

Le taux de prise en charge des enfants suspects de SPBN dans les régions étudiées est de : **43%** en 2015 ; **42%** en 2016.

Il existe une grande variabilité selon les régions ; le taux allant de 1,2% à 100% en 2015.

Les enfants considérés comme non pris en charge peuvent être :

1. perdus de vue entre la phase dépistage et diagnostic (non répondant à toutes les relances)
2. contactés par les services chargés du suivi mais non venus à la visite de consultation qui leur avait été proposée
3. vus en phase de diagnostic mais dont les résultats de la phase diagnostique (fiche ORL) n'ont pas été transmis au service chargé de collecter les données

Il semble que ce taux insuffisant de prise en charge des enfants suspects de surdité reflète les moyens insuffisants des services dédiés à la relance et au diagnostic des enfants suspects de SPBN.

Les représentants de plusieurs régions soulignent que ce chiffre ne reflète pas la réalité du terrain car dans certaines régions les enfants sont vus en consultation mais les informations concernant le diagnostic ne sont pas transmises aux réseaux de périnatalité chargés de la collecte d'information. Une sensibilisation des ORL à l'importance de cette collecte semble essentielle. L'absence de moyens donnés aux ORL pour cette collecte est un frein à la complétude des données saisies dans les bases de données.

2. Taux de surdité en France

Le mode de calcul de ce taux est le suivant : Nb d'enfants qualifiés de sourds par les ORL après la phase de diagnostic / Nb d'enfants ayant bénéficié un dépistage.

Des résultats sont présentés en séance pour chaque région et un calcul d'un taux national est discuté. Cependant, considérant les résultats précédents et suite aux différentes discussions en séance, il apparaît que les données transmises ne permettent pas de calculer ce taux de façon fiable car :

1. Le taux d'enfants suspects de SPBN entrés dans la phase diagnostique est faible (<43%) et très variable d'une région à l'autre
2. Le diagnostic « sourd » posé par certains ORL recouvre aussi bien des surdités légères (ne devant pas être comptées dans le calcul du taux de surdité) que des surdités unilatérales qui ne devraient pas être comptabilisées par cet indicateur
3. Mauvaise qualité des données recueillies puisqu'il ne s'agit pas forcément des données les plus abouties pour un enfant donné qui a pu être noté comme atteint de surdité bilatérale lors de sa première consultation et s'avère au final atteint de surdité unilatérale donc ne devant pas être comptabilisé dans le calcul du taux de surdité.

→ Nécessité d'améliorer et d'homogénéiser le process de relance des enfants suspects de SPBN et la saisie/transmission des informations par les ORL vers les opérateurs

3. Âge moyen à la prise en charge des enfants suspects de SPBN / Age au diagnostic de la SPBN

Initialement, il avait été proposé d'estimer l'âge au diagnostic des enfants et ses évolutions en fonction du déploiement du programme de dépistage (on attend une baisse de cet âge au diagnostic après la mise en place du programme de dépistage). Lors de la réunion, il est apparu que l'âge d'entrée des enfants suspects de SPBN dans la phase de diagnostic est également intéressant et plus rapide à documenter que l'âge au diagnostic pour évaluer l'impact du programme de dépistage de l'audition.

Dans le rapport à la DGS, il est envisagé de produire des données sur l'âge à l'entrée des enfants dans la phase de prise en charge et sur l'âge au diagnostic. Pour cela, il convient que les données de la phase de diagnostic soient complétées pour tous les enfants suspects de SPBN à l'issue de la phase de dépistage. Il

faudra également tenir compte que le diagnostic peut prendre plusieurs mois pour être posé (Cf. paragraphe 3.6).

Constitution d'un groupe de travail (GT)

Ses objectifs :

1. Contribution à la rédaction du rapport qui sera remis à la DGS concernant le déploiement du programme de dépistage
2. Réflexion sur des pistes permettant une amélioration et une homogénéisation des données collectées
3. Réflexion sur de nouveaux indicateurs notamment :
 - Nombre d'enfants suspects de SPBN pris en charge avant l'âge de 1 mois (<1 mois) ; entre 1 et 3 mois de vie ([1-4[) et entre 3 et 6 mois de vie ([4-7[) ?

NB : dans le cadre de cet indicateur, la date de prise en charge correspond à la date d'entrée des enfants dans la phase de diagnostic.

 - Nombre d'enfants suspects de SPBN n'ayant bénéficié que d'un seul test en maternité : suspect de SPBN au 1er test, sans retest en maternité et sans contrôle à distance ?
 - Parmi les enfants suspects de SPBN n'ayant bénéficié que d'un seul test en maternité, combien ont bénéficié de la phase de diagnostic ?
 - Nombre d'enfants avec une seule oreille testée et dont le résultat est « A_surveiller » au 1er test, sans retest en maternité et sans contrôle à distance ?
 - Parmi les enfants ayant une surdité bilatérale, combien ont été dépistés SPBN en maternité ?

Plusieurs personnes intéressées dans la salle se font connaître :

ARS : Marie-Françoise Merlin-Bernard (Normandie)

Opérateurs du dépistage de l'audition : Margot Creutz-Leroy (Grand-Est-Lorraine) ; Dominique Foissin (Midi-Pyrénées), Céline Koscielniak (Nord-Pas-de-Calais), Vanessa Murgia (Midi-Pyrénées)

Cliniciens ORL : Mohamed Akkari (Occitanie), Emmanuel Nallet (Guadeloupe), Stéphane Roman (PACA), Thai Van, (Rhônes-Alpes-Auvergne)

Conclusion

En janvier 2017, à l'exception de deux régions (Poitou-Charentes et Martinique), le programme de dépistage a été mis en place dans toutes les régions françaises : le taux de couverture était de 94,6% en 2016 et n'a pu qu'augmenter en 2017 avec notamment l'intégration des données de Guyane et de Mayotte.

L'exhaustivité du dépistage estimée au niveau national est au-delà des 90% demandés dans l'arrêté du 3 novembre 2014.

Par contre, le taux de prise en charge des enfants suspects de SPBN est proche de 40% révélant les moyens insuffisants des services dédiés à la relance (secrétariat), au diagnostic des enfants (possible engorgement des services de diagnostic pour l'obtention de rendez-vous de consultation et/ou traçabilité des données de diagnostic non assurée) et, dans certaines régions, le probable manque de motivation des ORL à transmettre les données de la phase de diagnostic.

Même si la qualité et la complétude des données de prise en charge (dates de consultation à améliorer notamment) sont insuffisantes, l'âge d'entrée des enfants dans la phase diagnostique est jugé plus fiable que l'âge au diagnostic de la surdité mais cette situation pourrait s'améliorer à l'avenir.

Un groupe de travail a été constitué en séance sur la base du volontariat. Il aura pour objectif de valider le rapport qui sera remis courant 2018 à la DGS, de réfléchir aux pistes permettant une amélioration et une homogénéisation des données collectées et d'aider à définir de nouveaux indicateurs.

Annexe 3 : Définitions des indicateurs régionaux de dépistage / diagnostic de la surdité permanente bilatérale néonatale

I. Préambule

Quelques terminologies ou modalités de calculs à garder en mémoire avant de parcourir les définitions des indicateurs régionaux :

1. Suspicion de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) : tout enfant ayant, à l'issue de la phase de dépistage (test, retest et test à distance le cas échéant), la mention « Suspect » pour l'audition des deux oreilles. Ont été également pris en compte, les enfants ayant la mention « Suspect » pour l'audition d'une oreille et aucune mention d'un test dit « Normal » pour l'audition de l'autre oreille.
2. Enfant ayant bénéficié d'une consultation de diagnostic : seuls les enfants ayant été considérés, à l'issue du dépistage, comme SPBN sont étudiés pour savoir s'ils ont ou non bénéficié de la phase de diagnostic.
3. Diagnostic et sévérité de la surdité bilatérale néonatale :

Nous avons opté pour générer des indicateurs de deux types :

- ceux qui se basent sur le diagnostic final (variable statut_enfant) ou sur la sévérité rapportée pour chaque enfant. Dans ce cas, ces indicateurs sont dits issus de « DONNÉS BRUTES »
 - ceux qui se basent sur le diagnostic final (variable statut_enfant) mais aussi sur les valeurs des seuils rapportées. Conformément aux décisions prises lors de la réunion de juin 2015, nous avons utilisé les critères du BIAP pour classer les sévérités de la surdité à partir des seuils disponibles. Le terme « SPBN ou SOURD » est utilisé lorsque les enfants ont une surdité bilatérale de sévérité moyenne à profonde, le terme « NON_SPBN » correspond aux enfants sans aucun problème auditif ou avec une surdité unilatérale ou encore présentant une surdité bilatérale de sévérité légère. Dans ce cas, ces indicateurs sont dits issus de « DONNÉES RECODÉES »
4. Les indicateurs régionaux en italique ont été proposés par SpF suite à la réunion de novembre 2017. Ils ont été validés par le groupe de travail «Rapport sur le déploiement du programme de dépistage de la surdité néonatale en France » en 2018. L'application SpF-Surdité a été modifiée en conséquence par Epiconcept de façon à ce que ces différents indicateurs supplémentaires puissent être générés automatiquement par chacune des régions qui le souhaitent. À la date de remise du rapport, tous les indicateurs ont été développés et ont été validés en confrontant les données générées par l'application aux données sources de la région Bretagne. Il reste désormais à finaliser la vérification (recettage) de SpF-Surdité avec l'aide d'autres régions ayant des modalités différentes de fonctionnement ou de saisie.

II. Définition des indicateurs régionaux du dépistage et du diagnostic de la SPBN

1. Indicateurs régionaux du dépistage de la SPBN

1.1 INDICATEUR 0 : « Nombre de naissances vivantes sur une année donnée (source possible : Néonat, Insee, PMSI) »

* EN CLAIR : Dans le logiciel Néonat, le nombre d'enfants nés sur une année donnée est comptabilisé en excluant les enfants morts nés (sans vie).

1.2 INDICATEUR 1 : « Nombre de naissances vivantes saisies par les maternités qui pratiquent le dépistage »

* EN CLAIR : Toutes les naissances survenues dans une maternité pratiquant le dépistage de la surdité auxquelles on retranche les décès avant le dépistage.

* => on comptabilise donc tous les enfants susceptibles d'avoir le dépistage de la surdité.

1.3 INDICATEUR 2 : « Nombre d'enfants couverts par le dépistage » : somme des indicateurs 4 + 5 + 7a

* À terme, l'indicateur 2 sera égale à l'indicateur 1 s'il n'y a plus d'échappements au dépistage.

* EN CLAIR : Il s'agit des enfants nés dans une maternité gérant la surdité, non décédés avant le dépistage et pour lesquels on a dépisté :

* - une suspicion de surdité permanente bilatérale néonatale ou SPBN (Cf. Indicateur 5),

* - une absence de SPBN (Cf. indicateur 4).

* On y ajoute aussi les enfants dont les parents ont refusé le dépistage car ces enfants sont couverts par le dépistage même s'ils n'en ont pas bénéficié.

1.4 INDICATEUR 3 : « Nombre d'enfants suspects de SPBN éligibles au suivi, après test et retest »

* EN CLAIR : Enfants nés dans une maternité gérant le dépistage de la surdité, dont les parents n'ont pas refusé le dépistage et non décédés avant le dépistage. Les quelques enfants décédés après avoir eu au moins un test de dépistage documenté (test et retest) ont été également pris en compte.

Parmi les enfants sélectionnés, on comptabilise le nombre d'enfants suspects de SPBN après test et retest uniquement sans considérer les tests à distance en dehors de la maternité.

* NB : Dans cet indicateur, sont pris en compte les enfants qui ont bénéficié des deux tests en maternité et qui ont eu des réponses à surveiller/à surveiller sur l'audition des deux oreilles ou l'audition d'une oreille « à surveiller » et de l'autre oreille « Non documentée, non testée, vide ».

1.5 INDICATEUR 4 : « Nombre d'enfants considérés, à l'issue du dépistage, comme "non suspects de SPBN", y compris contrôle à distance »

* EN CLAIR : Enfants nés dans une maternité gérant le dépistage de la surdité, dont les parents n'ont pas refusé le dépistage, non décédés et non suspects de surdité bilatérale (c'est-à-dire avec au moins une oreille jugée « Normal » à un des tests réalisés en maternité et contrôle à distance s'il existe).

1.6 INDICATEUR 5 : « Nombre d'enfants considérés, à l'issue du dépistage, comme "suspects de SPBN", y compris contrôle à distance »

* EN CLAIR : Enfants nés dans une maternité gérant le dépistage de la surdité, dont les parents n'ont pas refusé le dépistage et non décédés. Parmi eux, on comptabilise les enfants suspects de surdité bilatérale après test et retest et contrôle à distance s'il existe.

* Dans cet indicateur, on estime comme suspect de SPBN les enfants qui répondent aux critères suivants :

	Test1 (appelé aussi test)	Test2 (appelé aussi retest)	Test Buvard (test et retest résumé dans ce champ)	Contrôle (Ctrl) à distance.
1	Qque soit la réponse	Qque soit la réponse	Qque soit la réponse	A_surv / A_surv
2	NA	NA	A_surv / A_surv	A_surv / Non testé, ND ou «. » et test_conclu_ctrl ≠ »NORMAL »
3	NA	NA	A_surv / A_surv	Non testé, ND ou «. »/ Non testé, ND ou «. » et test_conclu_ctrl ≠ »NORMAL »
4	A_surv / A_surv	Non testé, ND ou «. »/ Non testé, ND ou «. »	NA	A_surv / Non testé, ND ou «. »
5	Qque soit la réponse	A_surv / A_surv	NA	A_surv / Non testé, ND ou «. »

NA : Non Applicable ; ND : Non documentée

	Test1 (appelé aussi test)	Test2 (appelé aussi retest)	Test Buvard (test et retest résumé dans ce champ)	Contrôle (Ctrl) à distance.
6	A_surv / A_surv	A_surv / Non testé, ND ou «. »	NA	A_surv / Non testé, ND ou «. »
7	Qque soit la réponse	A_surv / A_surv	NA	Non testé, ND ou «. »/ Non testé, ND ou «. » et test_conclu_ctrl ≠ »NORMAL »
8	A_surv / A_surv	Non testé, ND ou «. »/ Non testé, ND ou «. »	NA	Non testé, ND ou «. »/ Non testé, ND ou «. » et test_conclu_ctrl ≠ »NORMAL »
9	A_surv / A_surv	A_surv / Non testé, ND ou «. »	NA*	Non testé, ND ou «. »/ Non testé, ND ou «. » et test_conclu_ctrl ≠ »NORMAL »

NA : Non Applicable ; ND : Non documentée

NB : Les enfants avec des informations manquantes (informations disponibles uniquement sur une oreille) n'ont pu être classés et donc n'ont pas été comptabilisés comme suspects de SPBN (Indicateur 4) ou non suspects de SPBN (Indicateur 5).

1.7 INDICATEUR 5a¹¹ : « Nombre d'enfants avec dépistage incomplet : Nombre d'enfants considérés comme "suspects de SPBN" après un seul test en maternité (pas de retest, pas de test différé) »

¹¹ Indicateurs développés en 2018 en accord avec le groupe de travail « Rapport sur le déploiement du programme de dépistage de la surdité néonatale en France » suite à la réunion de novembre 2017.

1.8 INDICATEUR 5b¹ : « Nombre d'enfants avec dépistage incomplet : Nombre d'enfants avec une seule oreille testée et jugée "A_SURVEILLER" après un seul test en maternité (pas de retest, pas de test différé) »

1.9 INDICATEUR 6a : « Nombre d'enfants décédés après un dépistage suspect bilatéral (test, retest ou bilan des deux tests et ctrl) »

* EN CLAIR : Enfants nés dans une maternité gérant le dépistage de la surdité, dont les parents n'ont pas refusé le dépistage et qui sont décédés avec au moins un test de dépistage documenté (test, retest ou bilan des deux tests et ctrl) révélant une suspicion de SPBN.

*=> Enfants de l'Indicateur 5 au sein desquels on comptabilise les décédés.

1.10 INDICATEUR 7a : « Nombre de refus du dépistage initial de l'audition »

* EN CLAIR : Enfants nés dans une maternité gérant le dépistage de la surdité, non décédés avant le dépistage, sans aucun test de dépistage documenté (test, retest ou bilan des deux tests et ctrl) et avec refus_parent=OUI ou ayant un résultat du dépistage « normal » (test ou bilan des deux tests) avec refus_parent=OUI car on suppose que les tests auditifs ont été faits par erreur alors que les parents avaient refusé initialement.

1.11 INDICATEUR 7b : « Nombre de refus de suivi après un dépistage donnant « suspect de SPBN »

* EN CLAIR : Enfants suspects de SPBN (Indicateur 5) au sein desquels on comptabilise les refus.

1.12 INDICATEUR 7c : « Nombre total de refus du dépistage »

* EN CLAIR Enfants nés dans une maternité gérant le dépistage de la surdité, non décédés avant le dépistage, dont les parents ont signifié un refus avant ou au cours du dépistage quel que soit le résultat du dépistage (suspect de SPBN ou suspect de surdité unilatérale).

1.13 INDICATEUR 8 : « Nombre d'enfants sans réponse après le premier test suspect de SPBN »

* EN CLAIR : Il s'agit des enfants nés dans une maternité gérant la surdité, dont les parents n'ont pas refusé le dépistage et qui ne sont pas décédés jusqu'au diagnostic final et qui :

* - ont les variables concernant le diagnostic de la surdité non documentées laissant ainsi supposer que l'enfant n'a pas bénéficié de la phase de diagnostic,
* - sans test de contrôle de la surdité à distance et :

- soit un bilan des deux tests "a_surveiller"/"a_surveiller"
- soit un retest "a_surveiller"/"a_surveiller"
- soit un test "a_surveiller"/"a_surveiller" et le retest non informatif

NB : Attention, dans cet indicateur, on calcule les perdus de vue à partir de la sortie de la maternité soit après le retest/bilan des deux tests et non après le ctrl à distance.

1.14 INDICATEUR 9 : « Nombre d'enfants non dépistés alors qu'ils sont nés dans une maternité pratiquant le dépistage systématique de la surdité »

* EN CLAIR : Indicateur 9 = Indicateur 1 - Indicateur 2

* Il s'agit des enfants nés dans des maternités gérant la surdité, non décédés avant le possible dépistage et desquels on retranche :

* - ceux qui sont suspects de SPBN (Indicateur 5) et parmi eux, sont inclus ceux qui décéderont après ce dépistage (Indicateur 6a)

* - ceux qui ne sont pas suspects de SPBN (Indicateur 4) et parmi eux sont inclus ceux qui décéderont après ce dépistage (Indicateur 6b)

* - ceux dont les parents ont refusé le dépistage (car ces enfants sont couverts par le dépistage même s'ils n'en ont pas bénéficié).

* => Il reste donc les enfants non décédés avant le dépistage et qui sont nés dans des maternités gérant le dépistage sans pour autant en avoir bénéficié.

* => Ce chiffre devrait tendre vers 0 s'il n'y a plus d'échappement au dépistage.

1.15 INDICATEUR 10 : « Nombre d'enfants nés vivants non couverts par le programme »

*EN CLAIR : Il s'agit des enfants non décédés auxquels on ne propose pas le dépistage car ils sont nés dans une maternité qui ne gère pas encore ce dépistage

* A l'avenir, cet indicateur doit tendre vers 0

* Indicateur 10 = Indicateur 0 - Indicateur 1 - les enfants morts nés

1.16 INDICATEUR 11 : « Nombre d'enfants suspects de SPBN ayant bénéficié d'une consultation pour un diagnostic de surdité »

* EN CLAIR : Indicateur qui correspond à : Indicateur 5 (suspect SPBN) - Indicateur 6a (enfants décédés après le dépistage suspects de SPBN) - Indicateur 7b (refus de suivi) et ayant au moins une variable correspondant à la phase de diagnostic documentée.

2. Indicateur régionaux de prise en charge de la SPBN

2.1 Indicateurs régionaux de diagnostic de la SPBN

	Indicateurs régionaux issus de DONNÉES BRUTES		Indicateurs régionaux issus de DONNÉES RECODÉES
11a	Nombre d'enfants suspects de SPBN ayant pour diagnostic final donné par l'ORL : "NORMAL"	11b	Nombre d'enfants suspects de SPBN ayant pour diagnostic final recalculé : "NON_SPBN" (somme des enfants ayant pour diagnostic final donné par l'ORL : «NORMAL» ou «SURDITÉ UNILATÉRALE» ou «SURDITÉ BILATÉRALE LÉGÈRE»)
11c	Nombre d'enfants suspects de SPBN ayant pour diagnostic final donné par l'ORL : "EN ATTENTE" ou "VIDE"		NA
11d	Nombre d'enfants suspects de SPBN ayant pour diagnostic final donné par l'ORL "SOURD"	11e	Nombre d'enfants suspects de SPBN ayant pour diagnostic final recalculé "SOURD" (somme des enfants ayant pour diagnostic final donné par l'ORL : "SURDITÉ"

			BILATÉRALE » et seuils de l'audition ≥ 41 dB pour les deux oreilles)
12a	Indicateur 11d avec une sévérité de la surdité néonatale rapportée par l'ORL comme moyenne	12b	Indicateur 11e avec une sévérité de la surdité permanente bilatérale néonatale classée comme moyenne selon les critères du BIAP (l'audition de la meilleure oreille présente un seuil ≥ 41 dB & seuil ≤ 70 dB)
12c	Indicateur 11d avec une sévérité de la surdité néonatale rapportée par l'ORL comme sévère	12d	Indicateur 11e avec une sévérité de la surdité permanente bilatérale néonatale classée comme sévère selon les critères du BIAP (l'audition de la meilleure oreille présente un seuil ≥ 71 dB & seuil ≤ 90 dB)
12e	Indicateur 11d avec une sévérité de la surdité néonatale rapportée comme profonde	12f	Indicateur 11e avec une sévérité de la surdité permanente bilatérale néonatale classée comme profonde selon les critères du BIAP (l'audition de la meilleure oreille présente un seuil ≥ 91 dB)
12g	Indicateur 11d avec une sévérité de la surdité néonatale rapportée comme inconnue	12h	Indicateur 11e avec une sévérité de la surdité permanente bilatérale néonatale non classée ou inconnue
13a	Indicateur 12a (SURDITE moyenne) avec (date de diagnostic - date de naissance) < à 3 mois	13b	En cours de développement
13c	Indicateur 12a (SURDITE moyenne) avec (date de diagnostic - date de naissance) < 6 mois	13d	En cours de développement
13e	Indicateur 12a (SURDITE moyenne) avec (date de diagnostic - date de naissance) < à 1 an	13f	En cours de développement

	Indicateurs issus de DONNÉES BRUTES		Indicateurs issus de DONNÉES RECODÉES
14a	Indicateur 12c (SPBN sévère) avec (date de diagnostic - date de naissance) < à 3 mois	14b	En cours de développement
14c	Indicateur 12c (SPBN sévère) avec (date de diagnostic - date de naissance) < à 6 mois	14d	En cours de développement
14e	Indicateur 12c (SPBN sévère) avec (date de diagnostic - date de naissance) < à 1 an	14f	En cours de développement
15a	Indicateur 12e (SPBN profonde) avec (date de diagnostic - date de naissance) < à 3 mois	15b	En cours de développement
15c	Indicateur 12e (SPBN profonde) avec (date de diagnostic - date de naissance) < à 6 mois	15d	En cours de développement
15e	Indicateur 12e (SPBN profonde) avec (date de diagnostic - date de naissance) < à 1 an	15f	En cours de développement

Indicateurs 13a à 15e : la dernière date de conclusion du diagnostic est prise en considération, à défaut, la dernière date de la consultation de diagnostic et à défaut, la dernière date prévue pour le rendez-vous de diagnostic.

2.2 Indicateurs régionaux de prise en charge des enfants suspects de SPBN

2.1.1 **INDICATEURS 16a à 16e¹²** concernant l'âge d'entrée des enfants suspects de SPBN dans la phase de diagnostic

16a	<i>16a - Nombre d'enfants suspects de SPBN pris en charge avant l'âge d'1 mois (<1 mois)</i>
16b	<i>16b - Nombre d'enfants suspects de SPBN pris en charge entre 1 et 3 mois de vie soit [1-4]</i>
16c	<i>16c - Nombre d'enfants suspects de SPBN pris en charge entre 3 et 6 mois de vie soit [4-7]</i>
16d	<i>16d - Nombre d'enfants suspects de SPBN pris en charge entre 7 et 12 mois de vie soit [7-13]</i>
16e	<i>16e - Nombre d'enfants suspects de SPBN pris en charge à partir de 13 mois de vie et plus</i>

2.1.2 **INDICATEURS 17a à 17e²** : Ils concernent les enfants diagnostiqués au final comme atteints de surdité bilatérale moyenne sévère ou profonde. On regarde alors à quel âge, ils sont entrés dans la phase de diagnostic

17a	<i>17a - Nombre d'enfants avec un diagnostic de surdité bilatérale moyenne sévère ou profonde et pris en charge avant l'âge d'1 mois (<1 mois)</i>
17b	<i>17b - Nombre d'enfants avec un diagnostic de surdité bilatérale moyenne sévère ou profonde et pris en charge entre 1 et 3 mois de vie soit [1-4]</i>
17c	<i>17c - Nombre d'enfants avec un diagnostic de surdité bilatérale moyenne sévère ou profonde et pris en charge entre 4 et 6 mois de vie soit [4-7]</i>
17d	<i>17d - Nombre d'enfants avec un diagnostic de surdité bilatérale moyenne sévère ou profonde et pris en charge entre 7 et 12 mois de vie soit [7-13]</i>
17e	<i>17e - Nombre d'enfants avec un diagnostic de surdité bilatérale moyenne sévère ou profonde et pris en charge à partir de 13 mois de vie et plus</i>

2.1.3 **INDICATEUR 18¹³** : « Nombre d'enfants avec un diagnostic de surdité bilatérale moyenne sévère ou profonde ayant été dépistés avec une surdité unilatérale à l'issue de la phase de dépistage »

2.1.4 **INDICATEURS 19³, 19a³, 19b³** concernant les enfants transférés dans une autre maternité

19	<i>19 - Nombre d'enfants nés vivants dans des maternités qui pratiquent le dépistage et transférés</i>
19a	<i>19a : Nombre d'enfants transférés ayant bénéficié du programme de dépistage de l'audition</i>
19b	<i>19b - Nombre d'enfants nés vivants transférés et jugés suspects de SPBN à l'issue de la phase de dépistage</i>

¹² Indicateurs développés en 2018 en accord avec le groupe de travail « Rapport sur le déploiement du programme de dépistage de la surdité néonatale en France » suite à la réunion de novembre 2017.

¹³ Indicateurs développés en 2018 en accord avec le groupe de travail « Rapport sur le déploiement du programme de dépistage de la surdité néonatale en France » suite à la réunion de novembre 2017.

Annexe 4 : Questionnaire destiné aux opérateurs impliqués dans le programme de dépistage de la surdité permanente néonatale –Volet 1

VOTRE RÉGION (selon l'ancien découpage administratif) :

1. Quelle est la stratégie de dépistage de l'audition dans votre région ?

- a. Dépistage des enfants suspects de surdité unilatérale et bilatérale (test systématique des deux oreilles)
- b. Dépistage des enfants suspects de surdité bilatérale uniquement (test systématique d'une seule oreille)*

*exemples : si la première oreille testée donne un résultat « normal » alors la seconde oreille n'est pas examinée ; si le test des deux oreilles aboutit à la suspicion d'une surdité unilatérale, pas de retest en maternité ou, si le même résultat est obtenu au retest, pas de test différé.

2. Pour les utilisateurs de Voosurdite : Quand vous ne disposez que d'un seul rendu de résultats d'un test pour un enfant donné, recopiez-vous systématiquement les résultats au niveau du retest ?

- a. Oui
- b. Non

3. Si vous avez mis en place un test différé (T3) après le test et retest en maternité, s'agit-il :

- a. D'un test réalisé par la technique des PEAA ?
- b. D'un test réalisé par la technique des OEAA ?
- c. D'un test qui dépend de l'équipement de l'ORL ?
 - o Dans ce cas, pensez-vous que la proportion de T3 réalisés par PEAA est \geq à 80% ?
 - Oui
 - Non
 - Ne sait pas
- d. D'un autre type de test ? Dans ce cas, lequel ? _____
- e. Je ne sais pas.

4. Pour les utilisateurs de Voosurdite : Si vous avez mis en place un test différé (T3) après le test et retest en maternité, les informations relatives sont-elles saisies :

- a. Dans le volet informatique Voozadoo correspondant à une consultation de contrôle
- b. Dans le volet informatique Voozadoo correspondant à une consultation de diagnostic (car les tests différés sont parfois immédiatement suivis de tests auditifs plus poussés)
- c. Dans les deux volets

Remarque de bonne pratique : Après la sortie de la maternité, si la première consultation de suivi correspond à un test différé (T3) suivi de tests auditifs plus poussés, il conviendrait de reporter les résultats du T3 au niveau d'une consultation de contrôle et les résultats des tests plus poussés au niveau d'une consultation de diagnostic. Cet enfant aura donc deux visites de suivi à la même date (une de contrôle et une de diagnostic).

5. Quelle est la stratégie de prise en charge* des enfants suspects de problème auditif après la phase de dépistage ?

- a. Prise en charge des enfants suspects de surdit  unilat rale et bilat rale
- b. Prise en charge uniquement des enfants suspects de surdit  bilat rale

*la strat gie de prise en charge est entendue comme  tant un suivi proactif des enfants afin de les orienter vers les consultations de diagnostic. Un conseil de surveillance avec une consultation de contr le   12 ou 18 mois n'est pas consid r  comme un suivi proactif des enfants.

6. Les donn es de d pistage des enfants n s dans votre r gion mais transf r s dans une autre sont-elles collig es :

- a. par la maternit  de naissance de votre r gion exclusivement
- b. par la maternit  de la r gion o  l'enfant a  t  transf r  exclusivement
- c. par les deux r gions (avec possible doublons entre les r gions)
- d. par les deux r gions (sans doublons entre les r gions)

Remarque de bonne pratique : Lors de la r union du 26 juin 2015, il avait  t  valid  que les donn es de d pistage/diagnostic des enfants transf r s dans un h pital situ  dans une autre r gion seraient comptabilis es uniquement par la r gion de naissance de l'enfant et non par la r gion o  l'enfant est transf r . L'id e  tant de ne pas avoir de doublons de saisie et d' viter la perte de donn es.

7. Quel pourcentage d'enfants suspects de surdit  permanente bilat rale n onatale (SPBN)   l'issue de la phase de d pistage est vu en consultation de diagnostic ?

- a. >90%
- b. [60-90%[
- c. [30-60%[
- d. [10-30%[
- e. <10%
- f. Je ne sais pas

8. Est-ce que la nature de la surdit  (bilat rale ou unilat rale) est syst matiquement document e dans votre logiciel de gestion pour les enfants diagnostiqu s sourds ?

- a. Oui
- b. Non

Si Non, pensez-vous qu'il serait possible de documenter cette donn e r trospectivement n s en 2015 et 2016 et diagnostiqu s sourds ?

- a. Oui
- b. Non

9. Est-ce que la s v rit  de la surdit  (ou   d faut, les seuils qui permettent de la calculer) est syst matiquement document e dans votre logiciel de gestion pour les enfants diagnostiqu s sourds ?

- a. Oui
- b. Non

Si Non, pensez-vous qu'il serait possible de documenter cette donn e r trospectivement n s en 2015 et 2016 et diagnostiqu s sourds ?

- a. Oui
- b. Non

La date de première et dernière consultation de diagnostic sont fondamentales pour évaluer l'impact du programme de dépistage de l'audition sur la réduction de l'âge à la prise en charge et au diagnostic des enfants sourds.

10. Est-ce que la date de la première consultation de diagnostic des enfants est systématiquement documentée dans votre logiciel de gestion ?

- a. Oui
- b. Non

Si Non, pensez-vous qu'il serait possible de documenter cette date rétrospectivement pour les enfants nés en 2015 et 2016 et diagnostiqués sourds ?

- a. Oui
- b. Non

11. Est-ce que les informations rapportées lors de la dernière consultation de diagnostic saisie dans le logiciel Voosurdite correspondent au diagnostic final de l'enfant concernant son audition ?

- a. Oui
- b. Non

12. Est-ce que la date de la dernière consultation de diagnostic des enfants est systématiquement documentée dans votre logiciel de gestion ?

- a. Oui
- b. Non

Si Non, pensez-vous qu'il serait possible de documenter cette date rétrospectivement pour les enfants nés en 2015 et 2016 et diagnostiqués sourds ?

- a. Oui
- b. Non

Annexe 5 : Questionnaire destiné aux opérateurs impliqués dans le programme de dépistage de la surdité permanente néonatale –Volet 2

Questionnaire Juin 2018 : « Modalités régionales de mise en œuvre du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale »

Ce questionnaire est destiné aux opérateurs du dépistage de la surdité permanente néonatale.

Pour toute question concernant ce questionnaire, contactez Alexandra Doncarli :

alexandra.doncarli@santepubliquefrance.fr

RÉGION (selon l'ancien découpage administratif) :

Personne ayant complété le questionnaire : Nom :

Prénom :

Fonction : Mail :

Téléphone :

Évolution du programme de dépistage de l'audition dans votre région		
1	Date de démarrage du programme de dépistage systématique de l'audition	_ _ / _ _ _ _ (MM/AAAA)
2	Entre cette date de démarrage et décembre 2017, avez-vous systématiquement dépisté* les enfants suspects de surdité unilatérale ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
3	Si le dépistage de la surdité unilatérale a évolué** entre cette date de démarrage et décembre 2017, merci de préciser les périodes de mise en œuvre	En 2015
		En 2016
		En 2017
		<input type="checkbox"/> Durant toute l'année <input type="checkbox"/> Entre les mois de _ _ et _ _ <input type="checkbox"/> Néant <input type="checkbox"/> ND
		<input type="checkbox"/> Durant toute l'année <input type="checkbox"/> Entre les mois de _ _ et _ _ <input type="checkbox"/> Néant <input type="checkbox"/> ND
		<input type="checkbox"/> Durant toute l'année <input type="checkbox"/> Entre les mois de _ _ et _ _ <input type="checkbox"/> Néant <input type="checkbox"/> ND

*un dépistage comprend : Test/ Retest/ Test différé le cas échéant.

**arrêt ou mise en place du dépistage de la surdité unilatérale

NB : Si Test/Retest aboutissent à une suspicion de surdité unilatérale et que les enfants ne sont pas conviés à un test différé alors qu'il est mis en œuvre pour les suspicions de surdités bilatérales, on considèrera qu'il n'y a pas de dépistage de la surdité unilatérale dans cette région

Détail des étapes du dépistage pendant la période 2015 - 2017 (Cf. protocole régional) En cas d'évolutions, merci de préciser ci-dessous leurs natures et leurs périodes de mise en œuvre en dessous du tableau.		
Test		
4	Test systématique des deux oreilles	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
Retest		
5	Si Test donne le résultat NC*/NC*, Retest systématique des deux oreilles ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
6	Si Test donne le résultat C*/NC*, Retest systématique des deux oreilles ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
7	Si Test donne le résultat C*/NC*, Retest systématique de la seule oreille NC* ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non

Test Différé		
8	Si Test/Retest donne résultat NC*/NC*, un test différé est-il réalisé ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
9	Si Test/Retest donne résultat NC*/NC*, test différé systématique des deux oreilles ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
10	Si Test/Retest donne résultat C*/NC*, un test différé est-il réalisé ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
11	Si Test/Retest donne résultat C*/NC*, test différé systématique des deux oreilles ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
12	Si Test/Retest donne résultat C*/NC*, test différé systématique de la seule oreille NC ?	<input type="checkbox"/> Oui <input type="checkbox"/> Non
13	Si évolution de ces modalités de dépistage, merci de préciser leur nature et période de mise en œuvre ci-contre	<div style="border: 1px solid black; height: 40px; width: 100%;"></div>

*NC : test Non Concluant ; C : Test Concluant

Transmission au centre de coordination du dépistage des résultats des tests de dépistage en maternité		
14	Entre la date de démarrage du protocole de dépistage dans votre région et décembre 2017, disposiez-vous majoritairement	<input type="checkbox"/> Du détail des résultats obtenus à chacun des Test ET Retest* ? <input type="checkbox"/> D'un rendu du bilan des tests effectués en maternité** ?
15	Si changement sur le rendu des résultats, veuillez préciser ci-contre :	<div style="border: 1px solid black; height: 60px; width: 100%;"></div>

* ex de détail des résultats : Test = NC/C ; Retest = C/C

** ex de bilan : Synthèse des tests réalisés en maternité = NC/C

Suivi de la prise en charge des enfants considérés comme suspects de surdit� unilat�rale � l'issue de la phase de d�pistage		
16	En 2015	<input type="checkbox"/> Envoi syst�matique dans une consultation de diagnostic avec le m�me suivi proactif* que pour les enfants suspects de surdit� bilat�rale <input type="checkbox"/> Envoi syst�matique dans une consultation de diagnostic, avec un suivi moins proactif** que pour les enfants suspects de surdit� bilat�rale <input type="checkbox"/> Recommandations aux parents d'aller consulter un sp�cialiste lorsque l'enfant aura 6 mois - 1 an <input type="checkbox"/> Pas de recommandations syst�matiques <input type="checkbox"/> Autre (en clair) : <hr/> <input type="checkbox"/> Changement de prise en charge en cours d'ann�e (pr�cisez ci-contre) : <hr/>
17	En 2016	<input type="checkbox"/> Envoi syst�matique dans une consultation de diagnostic avec le m�me suivi proactif* que pour les enfants suspects de surdit� bilat�rale <input type="checkbox"/> Envoi syst�matique dans une consultation de diagnostic, avec un suivi moins proactif** que pour les enfants suspects de surdit� bilat�rale <input type="checkbox"/> Recommandations aux parents d'aller consulter un sp�cialiste lorsque l'enfant aura 6 mois - 1 an <input type="checkbox"/> Pas de recommandations syst�matiques <input type="checkbox"/> Autre (en clair) : <hr/> <input type="checkbox"/> Changement de prise en charge en cours d'ann�e (pr�cisez ci-contre) : <hr/>
18	En 2017	<input type="checkbox"/> Envoi syst�matique dans une consultation de diagnostic avec le m�me suivi proactif* que pour les enfants suspects de surdit� bilat�rale <input type="checkbox"/> Envoi syst�matique dans une consultation de diagnostic, avec un suivi moins proactif** que pour les enfants suspects de surdit� bilat�rale <input type="checkbox"/> Recommandations aux parents d'aller consulter un sp�cialiste lorsque l'enfant aura 6 mois - 1 an <input type="checkbox"/> Pas de recommandations syst�matiques <input type="checkbox"/> Autre (en clair) : <hr/> <input type="checkbox"/> Changement de prise en charge en cours d'ann�e (pr�cisez ci-contre) : <hr/>

*ex : relance des parents qui ne se sont pas pr sent s   la consultation de diagnostic.

**ex : nombre de relances des parents plus limit es.

Nombre d'enfants avec un diagnostic final de surdit� bilat�rale n�onatale* d�pist�s comme suspect de surdit� unilat�rale � l'issue de la phase de d�pistage** :		
19	Ann�e 2015	
20	Ann�e 2016	

* Surdit  bilat rale moyenne   profonde

**Phase de d pistage incluant Test/Retest et Test diff r  le cas  ch ant.

Annexe 6 : Nouveaux indicateurs développés par Santé publique France

Définis et discutés avec le groupe de travail composé comme suit :

- *ARS : Marie-Françoise Merlin-Bernard (Normandie)*
- *Opérateurs du dépistage de l'audition : Stéphane Roman (PACA) ; Vanessa Murgia (Midi-Pyrénées) ; Céline Koscielniak (Nord-Pas-de-Calais) ; Dominique Foissin (Midi-Pyrénées), Catherine Dubeau (Aquitaine)*
- *Cliniciens ORL : F. Denoyelle (Paris), Emmanuel Nallet (Guadeloupe) ; Mohamed Akkari (Occitanie) ; Thaï Van (Rhônes-Alpes-Auvergne) ; Margot Creutz-Leroy (Grand-Est-Lorraine)*

Processus de dépistage de l'audition :

1. Nombre d'enfants suspects de SPBN n'ayant bénéficié que d'un seul test en maternité : suspect de SPBN au test, sans retest en maternité et sans test différé
2. Nombre d'enfants avec une seule oreille examinée lors du premier test dont le résultat est jugé « A_surveiller », puis pas de retest en maternité et pas test différé
3. Parmi les enfants avec un diagnostic de surdité bilatérale, quel est le nombre d'enfants considérés comme suspect de surdité unilatérale à l'issue de la phase de dépistage ?

Impact du programme de dépistage :

4. Nombre d'enfants suspects de SPBN pris en charge avant l'âge de 1 mois (<1 mois) ; entre 1 et 3 mois de vie ([1-4[), entre 3 et 6 mois de vie ([4-7[; entre 6 mois et 1 an ([7-13 mois]) ; 1 an et plus ([13 mois et plus]).
NB : la date de prise en charge correspond à la date d'entrée des enfants dans la phase de diagnostic.
5. Nombre d'enfants avec surdité bilatérale pris en charge avant l'âge de 1 mois (<1 mois) ; entre 1 et 3 mois de vie ([1-4[), entre 3 et 6 mois de vie ([4-7[; entre 6 mois et 1 an ([7-13 mois]) ; 1 an et plus ([13 mois et plus]).

Focus sur les enfants transférés en unité de néonatalogie :

6. Nombre d'enfants transférés
7. Nombre d'enfants transférés ayant bénéficié des tests de dépistages
8. Nombre d'enfants transférés jugés comme suspects de SPBN
9. Nombre d'enfants transférés jugés comme suspects de SPBN, vus en consultation de diagnostic