

SANTÉ
PÉRINATALE ET
PETITE ENFANCE

NOVEMBRE 2019

ÉTUDES ET ENQUÊTES

**PROGRAMME DE DÉPISTAGE DE LA
SURDITÉ PERMANENTE NÉONATALE**

Bilan de mise en œuvre en Bretagne, 2015-2016

RÉGION
BRETAGNE

En partenariat avec :



ARDPHE BRETAGNE

Résumé

Programme de dépistage de la surdité permanente néonatale

Bilan de mise en œuvre en Bretagne, 2015-2016

Le programme national de dépistage de la surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) amorcé en décembre 2014 a pour objectif la mise en place précoce des meilleures conditions pour favoriser le développement du langage et la communication de l'enfant sourd au sein de sa famille.

La première étape du dépistage consiste à vérifier l'audition au cours du séjour en maternité par des méthodes objectives, non invasives. Si le dépistage en maternité ne permet pas de valider que l'enfant entend normalement sur chacune de ses oreilles, le dépistage doit être complété par un examen réalisé par un médecin oto-rhino-laryngologiste (ORL). Ensuite, l'enfant entre, le cas échéant, dans la phase de diagnostic.

Les analyses portaient sur des données agrégées par établissement et par mois de naissance fournies par l'Association régionale de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant, opérateur retenu par l'Agence régionale de santé de Bretagne. Pour la phase de contrôle et de diagnostic ORL, les nombres de rendez-vous pris et réalisés, de surdités diagnostiquées et leur type ont été compilés.

Le taux d'exhaustivité du dépistage était de 99,5 %. Le taux de refus initial s'élevait à 0,2 % avec des variations importantes entre établissements. La proportion d'enfants suspects de SPBN après la phase de dépistage en établissement était de 1,0 %. Après un premier rendez-vous de contrôle chez l'ORL (pour 90,0 % des enfants suspects), 38,0 % des enfants étaient toujours suspects de SPBN, soit 0,4 % des enfants testés à la maternité. Au total, 32 et 28 surdités bilatérales (dont 21 de sévérité moyenne à profonde) étaient diagnostiquées respectivement en 2015 et 2016. Le taux de SPBN moyenne à profonde (soit une perte d'audition supérieure à 40 dB) s'élevait à 0,6/1 000 naissances ayant bénéficié du dépistage pour les 2 années. Ce taux est plus faible que le chiffre attendu de 1/1 000 d'après la bibliographie. Ainsi, se pose la question de la qualité des pratiques et de la remontée des informations à l'opérateur. La formation des personnels, la formalisation des protocoles au sein des établissements, les échanges entre pairs lors de rencontres régionales vont contribuer à améliorer la qualité du dépistage et du diagnostic.

MOTS CLÉS : DÉPISTAGE NÉONATAL, SURDITÉ, AUDITION, BRETAGNE

Citation suggérée : H. Tillaut H, Doncarli A, Da Costa V, Godey B, Roussey M., Goulet V, King L. *Programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. Bilan de mise en œuvre en Bretagne, 2015-2016*. Saint-Maurice : Santé publique France, 2019. 36 p. Disponible à partir de l'URL : www.santepubliquefrance.fr

ISBN-NET : 979-10-289-0541-5 - RÉALISÉ PAR LA DIRECTION DE LA COMMUNICATION, SANTÉ PUBLIQUE FRANCE — DÉPÔT LÉGAL : NOVEMBRE 2019

Abstract

Newborn hearing impairment screening program Implementation in French Brittany 2015-2016

The permanent bilateral neonatal hearing impairment (PBNHI) screening program was generalized in France in 2014. It aims to establish the best conditions to promote language development in affected children and facilitate communication with his family.

The first step is the child's hearing control during his stay at the maternity hospital with objective and non-invasive techniques. If this screening failed to confirm hearing on at least one ear, the child is addressed to an audiologist. If this secondary hearing check is still non conclusive, the child enters a diagnosis phase.

The regional association for neonatal screening (ARDPHE, operator chosen by the regional health agency) provided aggregated data on place and month of birth for children born in 2015 and 2016. For the audiologists' phase, number of consultations, of deafness diagnoses and their type were compiled.

Program exhaustiveness reached 99.5%. The refusal rate was 0.2% with inter-hospital variability. After the birth place screening phase, the proportion of children with suspected bilateral hearing loss reached 1.0%. After the first audiologist consultation (accounting for 90.0% of suspected PBNHI children), 38.0% were still suspected, representing 0.4% of children that were screened at hospital. In total, 32 and 28 children were diagnosed with PBNHI in 2015 and 2016 (of whom 21 had higher than 40 dB hearing loss each year). The PBNHI rate was 0.6/1,000 births for 2015 and 2016 which is less than expected according to the literature (1/1,000 births). This questions the quality of practices and the way data are collected. Professional training, protocols, peer interactions at a regional level will improve screening and diagnostic quality.

KEY WORDS: NEONATAL SCREENING, HEARING IMPAIRMENT, FRENCH BRITTANY

Auteurs

H. Tillaut¹, A. Doncarli², V. Da Costa³, B. Godey⁴, M. Roussey^{3,4}, V. Goulet², L. King¹

¹ Santé publique France, Bretagne, Rennes

² Santé publique France, Saint-Maurice

³ Association régionale de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (ARDPHE), Rennes

⁴ Centre hospitalier universitaire de (CHU) de Rennes

Relecteurs

Dr Thierry Cardoso, Santé publique France, responsable de l'unité Périnatalité, petite enfance de la direction de la prévention et de la promotion de la santé

Remerciements

Agence régionale de santé Bretagne :

Dr Olivier Joseph

Mme Michelle Dolou

Dr Carole Dagorne

Les établissements de santé bretons (service de maternité et néonatalogie) participant au programme de dépistage de la surdité néonatale

Les médecins ORL référents participant au programme de dépistage de la surdité néonatale

Yvonnick Guillois, Santé publique France Bretagne, pour son appui méthodologique

Synthèse

Le programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale amorcé en décembre 2014 a pour objectif la mise en place précoce des meilleures conditions pour favoriser le développement du langage et la communication de l'enfant sourd au sein de sa famille, sans préjuger de l'approche éducative qui sera choisie ultérieurement par la famille.

La première étape du dépistage, consiste en une vérification de l'audition au cours du séjour en maternité par des méthodes objectives, non invasives. Si le dépistage en maternité ne permet pas de valider que l'enfant entend normalement sur chacune de ses oreilles, le dépistage doit être complété par un examen réalisé par un médecin oto-rhino-laryngologiste (ORL) « référent », exerçant en établissement de santé, en cabinet privé ou en structure spécialisée. Suite à cette phase de dépistage, l'enfant entre, le cas échéant, dans la phase de diagnostic qui se déroule en établissement de santé, en cabinet privé ou dans une structure spécialisée.

Les analyses portent sur des données agrégées par établissement et par mois de naissance fournies par l'Association régionale de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (ARDPHE), opérateur retenu par l'Agence régionale de santé de Bretagne. Pour la phase de contrôle et de diagnostic chez l'ORL, les données agrégées présentaient le nombre de rendez-vous ORL pris et réalisés, le nombre de surdités diagnostiquées et leur type. En complément, d'autres données agrégées demandées par Santé publique France dans le cadre de son évaluation nationale du déploiement du programme de dépistage de l'audition ont été utilisées afin d'identifier notamment le nombre de perdus de vue à la phase ORL.

La mise en place du programme de dépistage de la surdité néonatale en Bretagne a bénéficié d'une bonne dynamique et d'une adhésion forte des établissements de santé et des médecins ORL. Au 1^{er} janvier 2015, les établissements avaient tous mis en place le programme de dépistage.

Le taux d'exhaustivité du dépistage était de 99,5 % en 2015 et 2016. Le taux de refus initial s'élevait à 0,2 % pour les 2 années avec des variations importantes entre établissement (étendue : [0-7,3/1 000] en 2015 et [0-13,6/1 000] en 2016). La proportion d'enfants suspects de surdité bilatérale après la phase de dépistage en établissements était de 1,0 % en 2015 et 2016. Pour la surdité unilatérale, la proportion d'enfants suspects était de 2,9 % en 2015 et 3,4 % en 2016.

Le taux d'échappement total (aucun test réalisé) était très faible (0,5 % en 2015 et 2016) et variait d'un établissement à l'autre pour les 2 années considérées.

Environ 75 % des enfants suspects de surdité unilatérale et 90 % des enfants suspects de surdité bilatérale à la sortie de la maternité étaient vus au moins une fois par un ORL soulignant l'efficacité de prise en charge des enfants suspects de problèmes auditifs en région Bretagne. Après un premier rendez-vous de contrôle chez l'ORL, 39,0 % et 37,0 % des enfants étaient toujours suspects de surdité bilatérale en 2015 et 2016 respectivement, soit 0,4 % des enfants testés à la maternité (n = 133 et 125 enfants en 2015 et 2016 respectivement). Parmi les enfants toujours considérés suspects de surdité bilatérale même après la phase de contrôle chez l'ORL, un rendez-vous de diagnostic chez un ORL était pris pour environ 70 % en 2015 et 2016. Au total, 20 surdités unilatérales et 32 surdités bilatérales (11 légères, 11 moyennes, 8 sévères, 2 profondes) étaient diagnostiquées en 2015 et 16 surdités unilatérales et 28 surdités bilatérales (7 légères, 12 moyennes, 6 sévères, 3 profondes) en 2016.

Le taux de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) moyenne à profonde (soit une perte d'audition supérieure à 40 dB) s'élevait à 0,62/1 000 naissances ayant bénéficié du dépistage en 2015 et 0,64/1 000 en 2016.

Pour la première fois, nous disposons de chiffres régionaux concernant le dépistage de la surdité permanente néonatale. Le taux de surdité bilatérale moyenne à profonde est plus faible que le chiffre attendu d'après la bibliographie. La montée en charge du système pourrait expliquer ces résultats. Cependant, les chiffres sont stables entre 2015 et 2016. Ainsi se pose la question de la qualité des

pratiques et de la remontée des informations à l'opérateur concernant les enfants dépistés. Un protocole régional a été diffusé par l'Agence régionale de santé (ARS) fin 2015. La formation des personnels, la formalisation des protocoles au sein des établissements, les échanges entre pairs lors de rencontres régionales vont contribuer à améliorer la qualité du dépistage et du diagnostic de la surdité.

Des points d'amélioration ont d'ores et déjà été identifiés dans le fonctionnement du dispositif à partir des données recueillies pour ces 2 premières années complètes de fonctionnement :

- La compréhension du processus de refus initial des parents,
- Le rattrapage des enfants qui ne bénéficient d'aucun test en établissement,
- La sensibilisation des sages-femmes pratiquant les accouchements à domicile,
- Le suivi des enfants transférés depuis la maternité de naissance vers un service de néonatalogie ou pédiatrie qui constituent une population plus fragile vis à vis de la surdité,
- Le suivi actif des enfants suspects après le dépistage en établissement afin de limiter le nombre de perdus de vue et les refus lors de la phase de contrôle et de diagnostic ORL. Un rappel de l'importance de la transmission des données à la coordination pourra être fait auprès des ORL pour les (re)sensibiliser et améliorer le recueil.

Abréviations

ARDPHE	Association régionale de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant
ARS	Agence régionale de santé
CAMSP	Centre d'action médico-sociale précoce
Cire	Cellule d'intervention en région de Santé publique France
Cnamts	Caisse nationale de l'assurance maladie des travailleurs salariés
DGOS	Direction générale de l'offre de soins
FIR	Fonds d'intervention régional
GHS	Groupes homogènes de séjour
Insee	Institut national de la statistique et des études économiques
OEA	Oto-émissions acoustiques
ORL	Oto-rhino-laryngologiste
PEAa	Potentiels évoqués auditifs automatisés
PEA TC	Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral
PMI	Protection maternelle et infantile
SPBN	Surdité permanente bilatérale néonatale
TAS	Tirage aléatoire simple

Sommaire

Synthèse	5
Abréviations	7
1. CONTEXTE.....	9
2. DESCRIPTION DU DISPOSITIF DE DÉPISTAGE DE L'AUDITION EN BRETAGNE	11
3. OBJECTIFS	12
4. MATÉRIELS ET MÉTHODES	13
4.1 Sources des données	13
4.1.1 <i>Nombre de naissances vivantes enregistrées en Bretagne</i>	13
4.1.2 <i>Phase de dépistage en établissement</i>	13
4.1.3 <i>Phases de contrôle et diagnostique ORL</i>	13
4.2 Analyse des données	13
5. RÉSULTATS DU DÉPISTAGE DE L'AUDITION / DIAGNOSTIC DE LA SURDITÉ.....	15
5.1 Phase de dépistage en établissement.....	17
5.1.1 <i>Nombre de naissances vivantes enregistrées</i>	17
5.1.2 <i>Activité</i>	17
5.1.3 <i>Enfants suspects de surdité unilatérale et bilatérale à la maternité</i>	18
5.1.3.1 <i>Analyse par niveau d'établissement</i>	18
5.1.3.2 <i>Analyse par territoire de santé</i>	19
5.1.3.3 <i>Analyse par établissement</i>	20
5.1.4 <i>Matériel utilisé</i>	21
5.1.5 <i>Les refus avant dépistage</i>	22
5.1.6 <i>Échappement au test</i>	23
5.1.7 <i>Les transferts</i>	24
5.2 Phases de contrôle et de diagnostique ORL	26
5.2.1 <i>Activité</i>	26
5.2.2 <i>Les surdités diagnostiquées</i>	27
5.2.3 <i>Délai de diagnostic</i>	27
5.3 Bilan global des échappements au dépistage et des perdus de vue	28
5.4 Taux de surdité néonatale	28
6. DISCUSSION	29
7. CONCLUSION	32
Références bibliographiques.....	33
Annexe 1. Références réglementaires	34
Annexe 2. Saisine de l'ARS Bretagne.....	35
Annexe 3. Facteurs de risque de surdité.....	36
Annexe 4. Nombre de naissances vivantes par établissement pour 2015 et 2016	36

1. CONTEXTE

Le dépistage de la surdité permanente néonatale a pour objectif la mise en place précoce des meilleures conditions pour favoriser le développement du langage et la communication de l'enfant sourd au sein de sa famille, sans préjuger de l'approche éducative choisie ultérieurement par la famille.

Lorsqu'elle n'est pas dépistée ni traitée, la surdité permanente néonatale a un retentissement sur le langage (l'enfant va développer une expression simplifiée voire une absence du développement du langage), la voix, l'articulation et la parole.

L'objectif principal de ce programme est de limiter les handicaps ultérieurs résultant d'une surdité congénitale bilatérale permanente afin de permettre aux enfants de bénéficier d'une prise en charge individualisée et le plus tôt possible.

L'objectif secondaire qui ne fait pas partie, *stricto sensu*, du programme est de dépister les troubles de l'audition partiels ou unilatéraux, dont la responsabilité est invoquée dans les troubles des acquisitions chez l'enfant.

La première étape du dépistage consiste en une vérification de l'audition au cours du séjour en maternité par des méthodes objectives, non invasives. Son principal enjeu est, dans un souci d'équité, de rendre le dépistage accessible à tous les nouveau-nés.

Le programme de dépistage est mis en œuvre par les agences régionales de santé (ARS), qui en confient l'organisation à un opérateur. En Bretagne, c'est l'Association régionale de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (ARDPHE) qui a été choisie en raison de sa pratique et de ses connaissances des actions de dépistage.

Conformément à la réglementation, la vérification de l'audition ne donne pas lieu à une participation financière de l'assuré. Elle ne peut être effectuée qu'avec le consentement des parents et n'a pas de caractère obligatoire.

Le test de vérification de l'audition ne peut en aucun cas permettre d'affirmer l'existence d'une surdité et, en cas de doute, doit être complété par un examen réalisé par un ORL « référent », exerçant en établissement de santé, en cabinet privé ou en structure spécialisée.

Le dépistage des surdités chez le nourrisson puis le jeune enfant repose ensuite sur l'information et la vigilance de l'entourage, notamment sur les étapes de l'acquisition du langage, et sur celles des médecins lors des examens systématiques de l'enfant.

La surdité est une pathologie fréquente, qui concerne 1 enfant sur 1 000 à la naissance. Le résultat du dépistage ne présage pas du degré de surdité (tableau 1).

I TABLEAU 1 I

Épidémiologie des différents types de surdité

Surdité légère	Surdité moyenne	Surdité sévère	Surdité profonde à totale
Déficit de 21 à 40 décibels (dB)	Déficit de 41 à 70 décibels (dB)	Déficit de 71 à 90 (dB)	Déficit supérieur à 90 (dB)
L'enfant perçoit la voix humaine mais la baisse auditive entraîne des confusions phonémiques	L'enfant est capable d'entendre une voix de forte intensité. Ses difficultés d'audition ralentissent l'acquisition du langage.	L'enfant entend quelques bruits mais ne distingue pas la voix humaine.	Seuls les bruits très intenses sont entendus L'enfant n'a aucune perception de la voix et aucune idée de la parole.

Source : d'après la classification du Bureau international d'audiophonologie - Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale (Haute autorité de santé, 2007)

Les acteurs impliqués dans le dépistage et le diagnostic sont :

- l'ARS ;
- les établissements autorisés pour l'activité d'obstétrique et/ou de néonatalogie ;
- l'Association régionale de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (ARDPHE) ;
- les 4 réseaux départementaux de santé en périnatalité ;
- les professionnels libéraux (médecins généralistes, pédiatres, ORL, sages-femmes libérales) ;
- les services de protection maternelle et infantile (PMI) ;
- les Consultations spécialisées ORL en audiologie infantile ;
- les Centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP) ;
- les Associations de personnes sourdes et de parents d'enfants malentendants.

Les textes qui régissent ce dépistage sont listés en annexe 1.

La moitié des maternités bretonnes avait déjà mis en place le programme de dépistage de la surdité fin 2013. Ce dépistage s'est généralisé en Bretagne en 2014. Une réunion régionale a été organisée le 22 novembre 2013 et un groupe de pilotage (maternités-pédiatres-dépisteur-ORL) s'est réuni le 14 novembre 2014 pour faire le point des difficultés rencontrées. À la date du 1^{er} janvier 2015, toutes les maternités de la région avaient mis en place le programme de dépistage.

Un protocole régional a été rédigé et validé suite à une présentation aux directeurs d'établissements de santé hébergeant une maternité, aux réseaux de santé périnatale, aux associations de patients, aux services de protection maternelle et infantile le 6 octobre 2015 et aux professionnels rassemblés en réunion plénière le 20 novembre 2015.

En parallèle, la Direction générale de la santé a confié à Santé publique France la mission d'évaluer le déploiement du programme de dépistage de l'audition à l'échelle nationale et de produire des indicateurs épidémiologiques concernant l'impact de ce programme de dépistage sur la prise en charge des enfants atteints de surdité permanente bilatérale néonatale. Des indicateurs définis en concertation avec les ARS et les opérateurs du dépistage ont été calculés au niveau régional et national. Les premiers résultats ont été présentés fin 2017. Des ajustements sont à prévoir afin de prendre en compte les réalités du dépistage.

L'ARDPHE a présenté ses rapports d'activité concernant l'audition en 2014, 2015 et 2016 lors des assemblées générales de l'association. Ces rapports font état de la bonne dynamique de la région.

L'ARS a sollicité la Cellule d'intervention en région (Cire) Bretagne de Santé publique France en 2015 afin d'apporter un appui méthodologique relatif à la production d'indicateurs de suivi d'activité et d'évaluation du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale en région Bretagne. La saisine a été formalisée en mars 2016 (annexe 2). Le présent document a pour objet de répondre à la saisine de l'ARS en faisant le point sur le déploiement du dispositif de dépistage de la surdité néonatale.

2. DESCRIPTION DU DISPOSITIF DE DÉPISTAGE DE L'AUDITION EN BRETAGNE

Le test de vérification de l'audition est effectué soit à la maternité, soit en service de néonatalogie. Il concerne l'ensemble des nouveau-nés dont les parents ont accepté le test. Les maternités et services de pédiatrie et de néonatalogie de la région sont équipés de matériel permettant de réaliser des oto-émissions acoustiques (OEA) et/ou des potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAa). Les services de néonatalogie doivent être équipés de PEAa compte-tenu des populations d'enfants à risque accueillis. En effet, l'utilisation des PEAa permet de pouvoir identifier des neuropathies auditives plus fréquentes chez les nouveau-nés à risque dont font partie les enfants hospitalisés en service de néonatalogie [1].

Le test de vérification de l'audition est réalisé sur les deux oreilles. Si le test ne permet pas de valider que l'enfant entend normalement sur les deux oreilles, un deuxième test (appelé re-test) est pratiqué (également sur les deux oreilles).

Chaque maternité ou service de néonatalogie a identifié un médecin oto-rhino-laryngologiste (ORL) référent (qui peut être un ORL libéral ou travaillant dans un service d'ORL en établissement de santé). Si le re-test ne permet pas de vérifier que l'enfant entend normalement sur les deux oreilles, l'enfant est adressé à cet ORL référent.

Le choix a été fait pour la région Bretagne de faire entrer dans le dispositif les enfants suspects de surdité unilatérale à l'issue du dépistage en établissement. En effet, il semble que ces enfants subissent un retard d'apprentissage du fait qu'ils n'étaient jusqu'à présent dépistés que vers l'âge de 7/8 ans (B. Godey communication orale).

Pour les enfants présentant un facteur de risque de surdité (annexe 3) et pour lesquels le test de vérification de l'audition est concluant sur les deux oreilles, une information est délivrée aux parents les incitant à contrôler l'audition ultérieurement (le délai dépend du facteur de risque identifié).

Pour les enfants nés à domicile, les sages-femmes sont tenues de s'organiser pour proposer le dépistage.

Les enfants suspects de surdité unilatérale ou bilatérale sont orientés vers un ORL référent (dans le premier mois de vie pour les enfants suspects de surdité bilatérale). La première consultation ORL est une consultation de contrôle : en effet, il est possible que le dépistage en maternité n'ait pas permis de vérifier l'audition dans de bonnes conditions (enfant ne dormant pas, présence de liquide dans les oreilles...). En fonction du matériel dont il dispose, l'ORL peut réaliser des OEA ou des PEA automatisés (obligatoires si le test ou le re-test a été fait avec des PEAa) ou d'emblée des PEA seuils qui représentent la première étape d'une démarche diagnostique.

Pour les enfants toujours suspects de surdité unilatérale ou bilatérale à l'issue de la consultation de contrôle, une démarche diagnostique est alors entamée.

Le diagnostic positif de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) repose, chez un enfant de moins de 6 mois, sur [2] :

- les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEA TC) ;
- une audiométrie comportementale.

Ce diagnostic positif doit être complété d'un bilan systématique comprenant [1] :

- un examen ORL complet avec impédancemétrie (analyse de l'état tubo-tympanique) ;
- les oto-émissions acoustiques provoquées et éventuellement les produits de distorsion acoustique.

À chaque étape (test et re-test en maternité, consultation de contrôle ORL, diagnostic ORL), des fiches permettent le recueil des informations et sont transmises à l'ARDPHE afin d'assurer le suivi des enfants et de produire des indicateurs. Les informations des tests en établissements sont saisies par la coordination dans le logiciel Néonate (utilisé pour le dépistage néonatal de 5 autres maladies par ailleurs) ; celles de la phase de contrôle et de diagnostic de la surdité dans le logiciel VOOZANOO™.

L'ensemble du dispositif est décrit dans un protocole régional basé sur le cahier des charges national référencé en annexe 1. Il comprend des outils à destination :

- des référents en maternité : protocole établissement type, définition des missions du référent, modalités d'information des parents à l'usage du professionnel réalisant le test, documentation à remettre aux parents, procédure de réalisation du test, outils de recueil des données et circuit de l'information ;
- des référents ORL : charte d'engagement dans le dispositif de dépistage et de diagnostic à signer, fiches de suivi et de diagnostic pour transmission des informations à la coordination.

Au 1^{er} janvier 2015, le dispositif breton s'appuyait sur 23 établissements de santé (18 établissements publics et 5 établissements privés) : 23 maternités (une maternité a fermé en 2014), 6 services de néonatalogie, 5 services de pédiatrie et 1 maison périnatale. La région comptait, en 2015 comme en 2016, 8 établissements de niveau I, 9 de niveau IIa, 2 de niveau IIb et 4 de niveau III (cette classification est basée sur la présence d'une unité de néonatalogie dans l'établissement (niveau II) ou de réanimation néonatale (niveau III)). Les maternités de niveau IIa possèdent le matériel nécessaire pour assurer les soins aux bébés avant leur transfert. Les maternités de niveau IIb possèdent des incubateurs et le matériel nécessaire pour la photothérapie. Le nombre d'ORL référents associés à ces établissements était de 33.

3. OBJECTIFS

Ce document a pour objet de présenter les indicateurs de dépistage et de diagnostic de la surdité néonatale pour la région Bretagne et de dresser un bilan de la mise en place du dispositif avec un focus sur les perdus de vue et les transferts afin de proposer des pistes pour améliorer leur dépistage.

4. MATÉRIELS ET MÉTHODES

4.1 Sources des données

4.1.1 Nombre de naissances vivantes enregistrées en Bretagne

Ces données proviennent de l'Institut national de la statistique et des études économiques (Insee) et ont été fournies par Santé publique France.

4.1.2 Phase de dépistage en établissement

Les données utilisées ont été fournies par l'ARDPHE. Il s'agit de données agrégées par établissement et par mois de naissance extraites au 24/11/2007 à partir du logiciel Néonat (déjà utilisé par l'ARDPHE pour la saisie des résultats du dépistage néonatal de 5 maladies) dans lequel sont saisies, pour chaque nouveau-né, des informations sur la phase de dépistage de l'audition en établissement. Les établissements ont été anonymisés. Les données transmises sont le nombre de naissances saisies, le nombre d'enfants testés, le nombre d'enfants suspects de surdité unilatérale et bilatérale, le nombre d'enfants transférés testés, suspects, le nombre de refus, le nombre de décès.

4.1.3 Phases de contrôle et diagnostique ORL

Les données ont été fournies par l'ARDPHE à partir du suivi des enfants suspects réalisé par la cellule de coordination. Ces données sont saisies dans une application web VOOZANOO™ qui ne permet pas encore à l'opérateur de disposer de tableaux de résultats directement exploitables. Les données transmises étaient des données agrégées du nombre de rendez-vous ORL pris et réalisés, le nombre de surdités diagnostiquées et leur type. En complément, les indicateurs produits par l'application web VOOZANOO™ créée par Santé publique France et Epiconcept ont été utilisés afin d'identifier pour l'année 2016, le nombre de perdus de vue à la phase ORL.

4.2 Analyse des données

Les données présentées concernent les années 2015 et 2016. L'année 2014 était incomplète du fait de la montée en charge progressive du dispositif dans les établissements de santé de la région et n'a donc pas été prise en compte dans les analyses.

Les taux d'enfants suspects de surdité néonatale ont été calculés par niveau d'établissements, par territoire de santé, par type de matériel utilisé par les établissements et par établissement ainsi que pour les enfants transférés depuis la maternité de naissance vers un service de néonatalogie ou de pédiatrie. Les taux d'échappement au dépistage et de refus ont été calculés.

Le nombre d'enfants atteints de surdité bilatérale néonatale non identifié par le programme de dépistage a été estimé en faisant l'hypothèse que les enfants ayant échappé au test ont la même probabilité d'être identifiés comme suspects de surdité à la sortie de la maternité et que les enfants perdus de vue au cours de la phase ORL ont la même probabilité d'être diagnostiqués sourds que ceux qui ont complété le processus diagnostic.

Les taux de surdité néonatale ont été calculés par cohorte de naissance. Pour chaque cohorte de naissance, le statut vis-à-vis de la surdité demeurait inconnu pour certains enfants qui avaient échappé totalement ou partiellement au dépistage (perdus de vue). Les taux de surdité ont été

calculés sous l'hypothèse d'une distribution aléatoire des enfants ayant échappés totalement ou perdus de vue. Les enfants pour lesquels le statut vis-à-vis de la surdité était inconnu ont donc été considérés issus d'un tirage aléatoire simple (TAS).

Le calcul des taux de surdité a été réalisé sur une base de données restreinte aux enfants pour lesquels le statut vis-à-vis de la surdité à l'issue du dépistage était connu. Il a été réalisé après déclaration du plan de sondage de type TAS en utilisant des poids de sondage et un terme de correction pour population finie. Ce dernier terme correspondait au nombre total de naissances vivantes enregistrées par l'Insee pour la cohorte de naissance considérée. Le poids de sondage, affecté à chaque enfant, était l'inverse du taux de complétude du diagnostic calculé sur le nombre de naissances vivantes enregistrées par l'Insee observé parmi les enfants nés la même année.

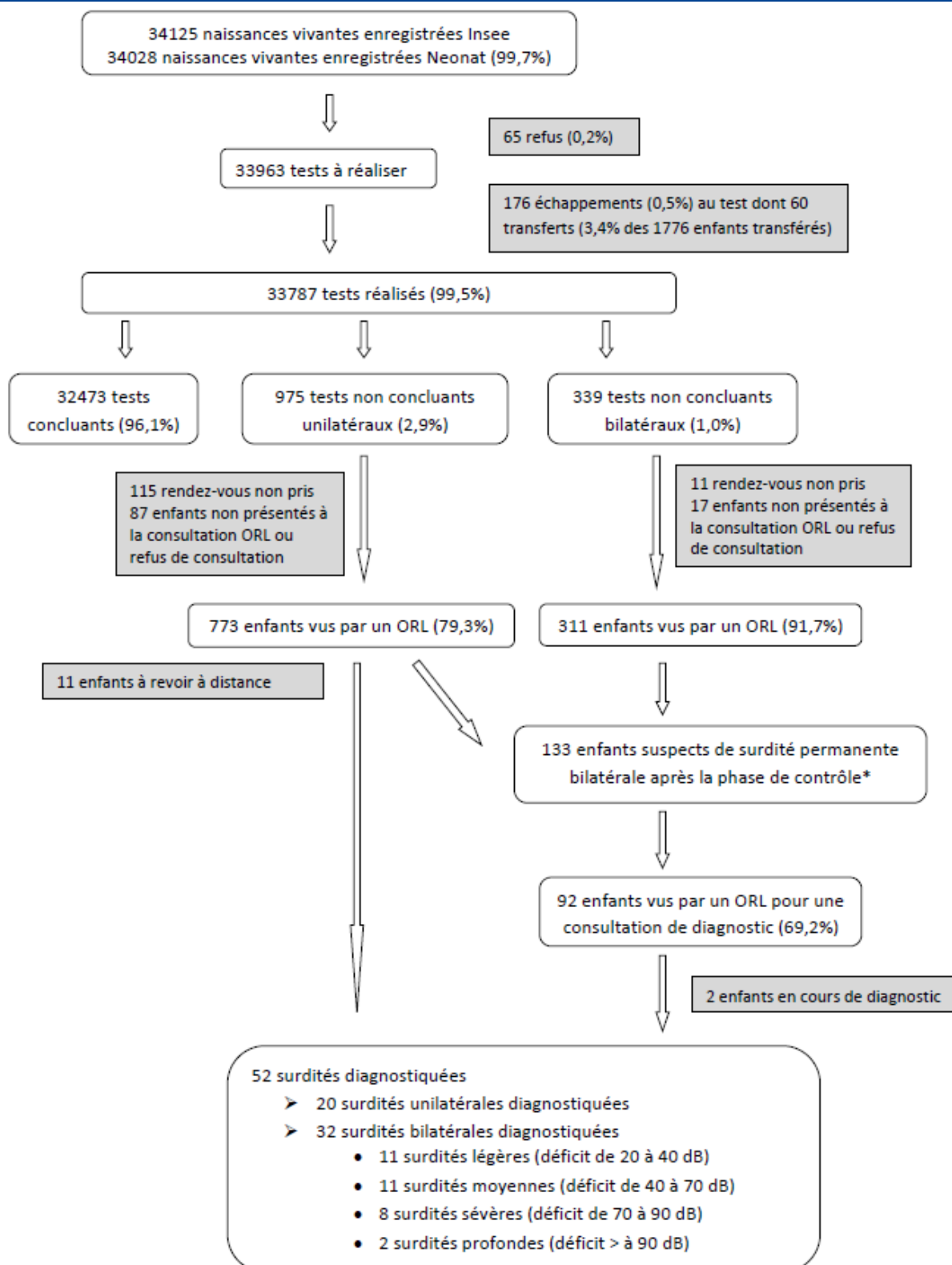
Le statut des perdus de vue en termes de surdité (quel que soit l'étape à laquelle ils ont échappé au dépistage) était ainsi supposé comparable à celui des enfants dépistés. Le calcul du taux de surdité et son intervalle de confiance à 95 % a été réalisé en fixant un poids de sondage égal à l'inverse du taux d'exhaustivité.

Les données ont été analysées avec le logiciel R (package survey pour la déclaration du plan de sondage). Les pourcentages et taux ont été comparés avec un test du Chi² ou un test exact de Fisher au seuil de significativité de 5 %.

5. RÉSULTATS DU DÉPISTAGE DE L'AUDITION / DIAGNOSTIC DE LA SURDITÉ

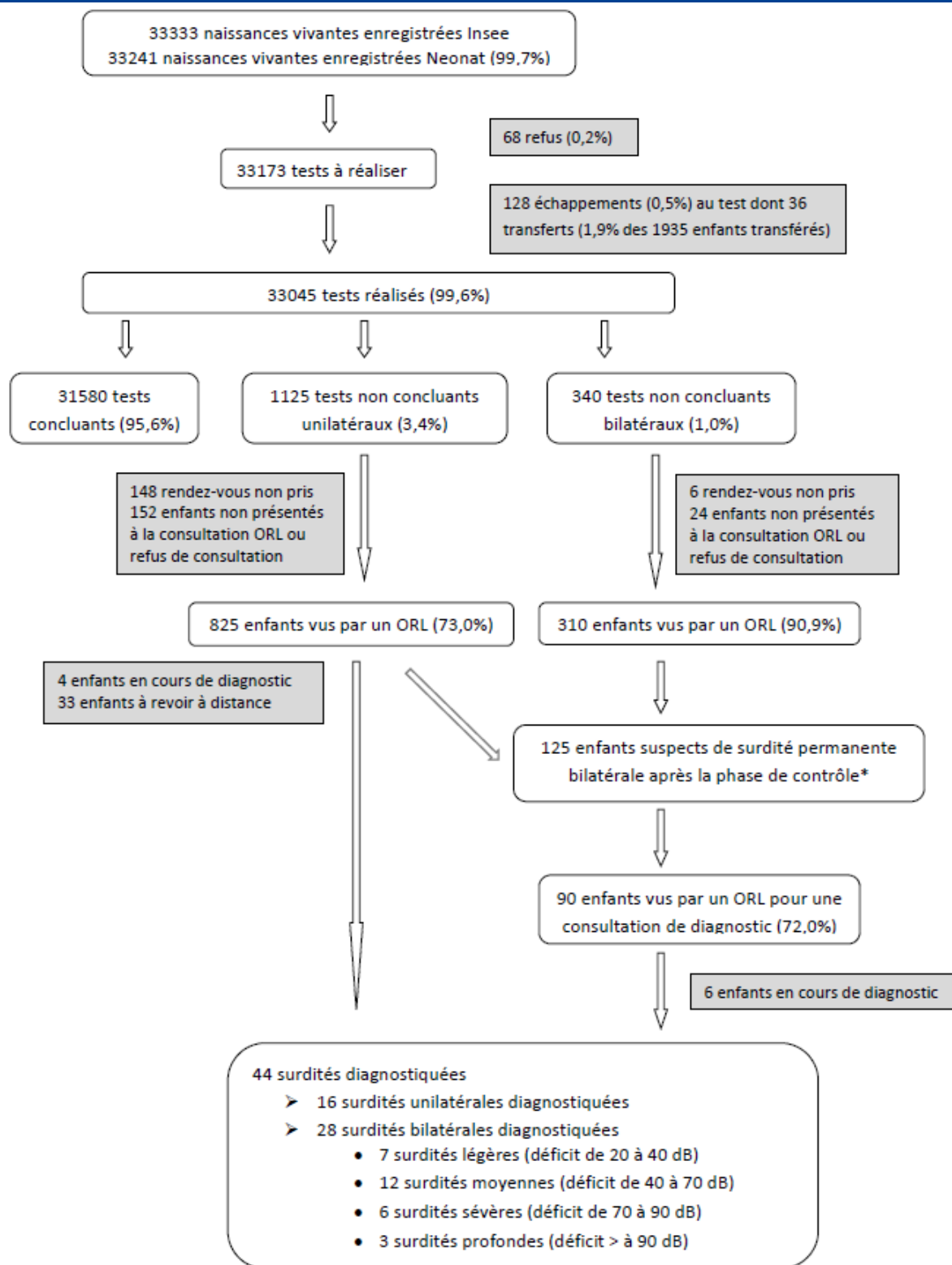
Les figures 1 et 2 présentent les résultats du dépistage pour les années 2015 et 2016.

I FIGURE 1 | Dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015 – Source : ARDPHE



* Enfants suspects de surdité bilatérale après la consultation de contrôle chez l'ORL (test différé) ou après la phase de dépistage en établissement de santé si l'information n'est pas connue concernant le contrôle chez l'ORL

I FIGURE 2 I Dépistage de la surdité néonatale, premiers résultats, Bretagne, 2016 – Source ARDPHE



* Enfants suspects de surdité bilatérale après la consultation de contrôle chez l'ORL (test différé) ou après la phase de dépistage en établissement de santé si l'information n'est pas connue concernant le contrôle chez l'ORL.

5.1 Phase de dépistage en établissement

5.1.1 Nombre de naissances vivantes enregistrées

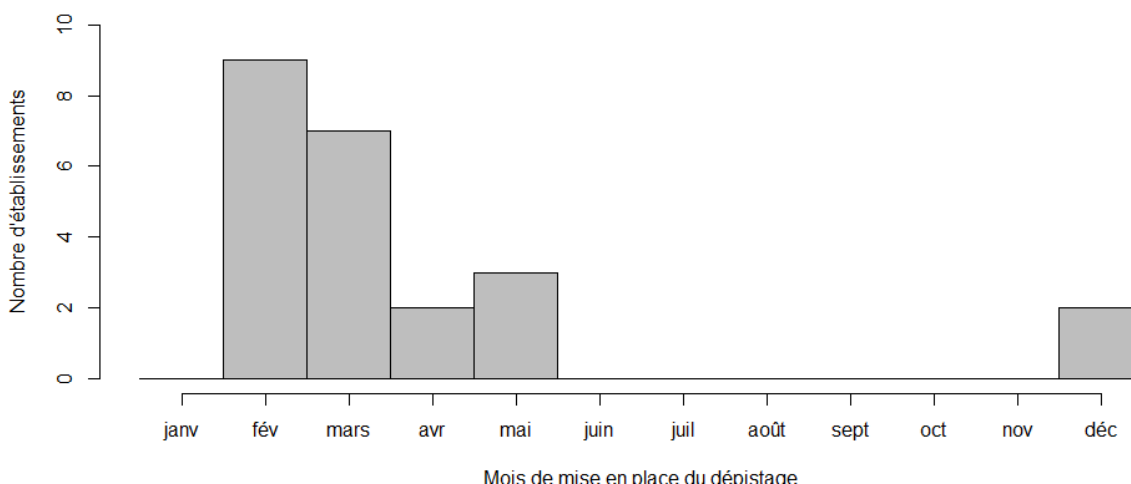
En 2015, l'Insee a enregistré 34 125 naissances vivantes sur le territoire breton et 33 333 en 2016. Le nombre de naissances vivantes enregistrées dans le logiciel Néonate de suivi du dépistage néonatal en Bretagne était de 34 028 en 2015 et 33 244 en 2016 (soient 99,7 % des naissances enregistrées par l'Insee) ; 97 et 89 naissances vivantes n'ont pas été saisies dans le logiciel Néonate en 2015 et 2016 respectivement. La différence entre les naissances enregistrées par l'Insee et celles saisies dans le logiciel Néonate s'expliquerait en partie par les enfants nés vivants et décédés avant la réalisation du dépistage néonatal et en partie par des naissances à domicile ne bénéficiant pas du dépistage néonatal.

5.1.2 Activité

La mise en œuvre du dépistage s'est faite au cours de l'année 2014. Les derniers établissements ont intégré le dispositif en décembre 2014 (figure 3). Une maternité a fermé en 2014 portant le nombre d'établissements inclus dans le programme de dépistage à 23.

I FIGURE 3 I

Répartition dans le temps de la mise en œuvre du dépistage de la surdité néonatale dans les établissements, Bretagne, 2014 – Source : ARDPHE

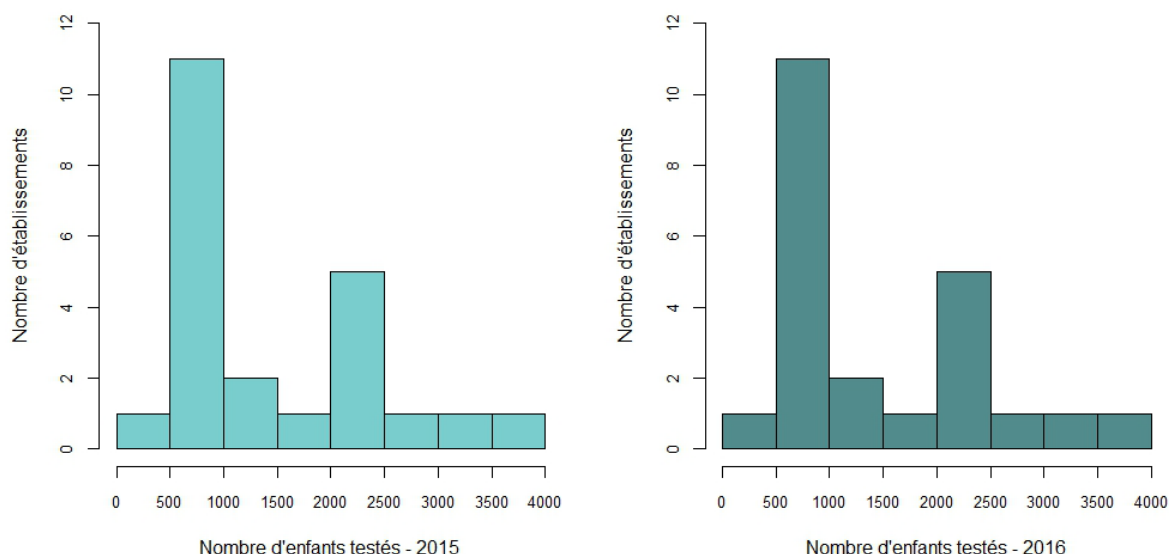


Le nombre de naissances par établissement anonymisé pour 2015 et 2016 est fourni en annexe 4. La majorité (11/23) des établissements a réalisé entre 500 et 1 000 dépistages (au moins un test) par an, 1 établissement a réalisé moins de 500 dépistages par an (227 et 238 dépistages en 2015 et 2016 respectivement), 3 établissements ont réalisé plus de 2 500 dépistages par an (figure 4).

Le nombre d'enfants à tester correspond au nombre de naissances vivantes saisies dans le logiciel Néonate auxquelles sont retirés les enfants dont les parents ont refusé le dépistage. En 2015, 33 787 enfants ont été testés sur 33 963 enfants à tester (99,5 %). En 2016, 33 045 enfants ont été testés sur 33 173 enfants à tester (99,6 %). La proportion d'enfants testés était très inférieure pour les naissances à domicile comparée aux naissances en établissements (30 % d'enfants testés en 2015, 22 % en 2016, $p < 0,001$) (tableaux 2 et 3).

I FIGURE 4 I

Nombre d'enfants testés (au moins un test) dans les établissements, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source : ARDPHE



5.1.3 Enfants suspects de surdité unilatérale et bilatérale à la maternité

5.1.3.1 Analyse par niveau d'établissement

La proportion d'enfants suspects de surdité bilatérale était de 1,0 % en 2015 et 2016. Cette proportion variait en fonction du niveau de l'établissement de naissance avec une proportion d'enfants suspects plus élevée pour les maternités de niveau I et III ($p = 0,01$) en 2015 et pour les maternités de niveau I en 2016 ($p = 0,002$) en considérant uniquement les naissances en maternité (tableaux 2 et 3).

La proportion d'enfants suspects de surdité unilatérale était de 2,9 % en 2015 et 3,4 % en 2016 (cette différence était significative, $p < 0,001$). Cette proportion variait en fonction du niveau de l'établissement de naissance avec une proportion d'enfants suspects plus élevée pour les maternités de niveau I ($p = 0,001$) en 2015 et plus faible pour les maternités de niveau IIa en 2016 ($p < 0,001$) en considérant uniquement les naissances en maternité (tableaux 2 et 3).

Il n'a pas été mis en évidence de différence significative entre les proportions de tests réalisés, ni de tests concluants entre 2015 et 2016.

I TABLEAU 2 I

Bilan de la vérification de l'audition en établissements par niveau, Bretagne, 2015 – Source : ARDPHE

Niveau	Nombre de tests à réaliser	Tests Réalisés		Tests Concluants		Suspects unilatéraux		Suspects bilatéraux	
		Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Naissances hors région	7	4	57,1 %	4	100,0 %	0	0,0 %	0	0,0 %
Naissances à domicile	70	21	30,0 %	18	85,7 %	1	4,8 %	2	9,5 %
I	5 351	5 330	99,6 %	5 065	95,0 %	198	3,7 %	67	1,3 %
IIa	13 369	13 337	99,8 %	12 870	96,5 %	352	2,6 %	115	0,9 %
IIb	5 194	5 188	99,9 %	5 022	96,8 %	126	2,4 %	40	0,8 %
III	9 972	9 907	99,3 %	9 494	95,8 %	298	3,0 %	115	1,2 %
TOTAL	33 963	33 787	99,5 %	32 473	96,1 %	975	2,9 %	339	1,0 %

I TABLEAU 3 I

Bilan de la vérification de l'audition en établissements par niveau, Bretagne, 2016 – Source : ARDPHE

Niveau	Nombre de tests à réaliser	Tests Réalisés		Tests Concluants		Suspects unilatéraux		Suspects bilatéraux	
		Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
Naissances hors région	1	1	100,0 %	1	100,0 %	0	0,0 %	0	0,0 %
Naissances à domicile	74	16	21,6 %	16	100,0 %	0	0,0 %	0	0,0 %
I	5 095	5 082	99,7 %	4 803	94,5 %	209	4,1 %	70	1,4 %
IIa	13 057	13 031	99,8 %	12 553	96,3 %	375	2,9 %	103	0,8 %
IIb	5 085	5 082	99,9 %	4 831	95,1 %	197	3,9 %	54	1,1 %
III	9 861	9 833	99,7 %	9 376	95,4 %	344	3,5 %	113	1,1 %
TOTAL	33 173	33 045	99,6 %	31 580	95,6 %	1 125	3,4 %	340	1,0 %

5.1.3.2 Analyse par territoire de santé

La proportion d'enfants suspects de surdité bilatérale était significativement différente d'un territoire de santé à l'autre ($p < 0,001$) en 2015 et 2016 : plus élevée parmi les enfants nés dans les établissements du territoire 1 et moins élevée parmi les enfants nés dans les établissements du territoire 6. En 2016, le territoire 2 et le territoire 3 présentaient aussi des proportions d'enfants suspects de surdité bilatérale respectivement plus et moins élevées (tableaux 4 et 5). L'information sur le territoire de santé de naissance était inconnue pour 61 enfants pour lesquels le test était à réaliser en 2015 et 58 en 2016.

I TABLEAU 4 I

Bilan de la vérification de l'audition en établissements par territoire de santé, Bretagne, 2015 – Source : ARDPHE

Territoire	Nombre de tests à réaliser	Tests réalisés		Tests Concluants		Suspects unilatéraux		Suspects bilatéraux	
		Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
1 Brest-Carhaix-Morlaix	5 929	5 910	99,7 %	5 560	94,1 %	252	4,3 %	98	1,7 %
2 Quimper-Douarnenez- Pont l'Abbé	2 467	2 464	99,9 %	2 350	95,4 %	89	3,6 %	25	1,0 %
3 Lorient-Quimperlé	2 735	2 730	99,8 %	2 677	98,1 %	37	1,4 %	16	0,6 %
4 Vannes-Ploërmel-Malestroit	3 930	3 923	99,8 %	3 774	96,2 %	120	3,1 %	29	0,7 %
5 Rennes-Fougères-Vitré-Redon	11 508	11 438	99,4 %	11 025	96,4 %	302	2,6 %	111	1,0 %
6 Saint Malo-Dinan	2 026	2 012	99,3 %	1 984	98,6 %	22	1,1 %	6	0,3 %
7 Saint Briec-Guingamp-Lannion	4 389	4 376	99,7 %	4 184	95,6 %	143	3,3 %	49	1,1 %
8 Pontivy-Loudéac	918	918	100,0 %	905	98,6 %	9	1,0 %	4	0,4 %
TOTAL	33 902	33 771	99,6 %	32 459	96,1 %	974	2,9 %	338	1,0 %

I TABLEAU 5 I

Bilan de la vérification de l'audition en établissements par territoire de santé, Bretagne, 2016 – Source : ARDPHE

Territoire	Nombre de tests à réaliser	Tests réalisés		Tests Concluants		Suspects unilatéraux		Suspects bilatéraux	
		Nb	%	Nb	%	Nb	%	Nb	%
1 Brest-Carhaix-Morlaix	5 686	5 675	99,8 %	5 285	93,1 %	292	5,1 %	98	1,7 %
2 Quimper-Douarnenez- Pont l'Abbé	2 473	2 471	99,9 %	2 276	92,1 %	147	5,9 %	48	1,9 %
3 Lorient-Quimperlé	2 619	2 617	99,9 %	2 561	97,9 %	50	1,9 %	6	0,2 %
4 Vannes-Ploërmel-Malestroit	3 799	3 792	99,8 %	3 623	95,5 %	137	3,6 %	32	0,8 %
5 Rennes-Fougères-Vitré-Redon	11 444	11 411	99,7 %	10 987	96,3 %	312	2,7 %	112	1,0 %
6 Saint Malo-Dinan	2 029	2 013	99,2 %	1 986	98,7 %	22	1,1 %	5	0,2 %
7 Saint-Brieuc-Guingamp-Lannion	4 150	4 141	99,8 %	3 949	95,4 %	156	3,8 %	36	0,9 %
8 Pontivy-Loudéac	915	915	100,0 %	903	98,7 %	9	1,0 %	3	0,3 %
TOTAL	33 115	33 035	99,8 %	31 570	95,6 %	1 125	3,4 %	340	1,0 %

5.1.3.3 Analyse par établissement

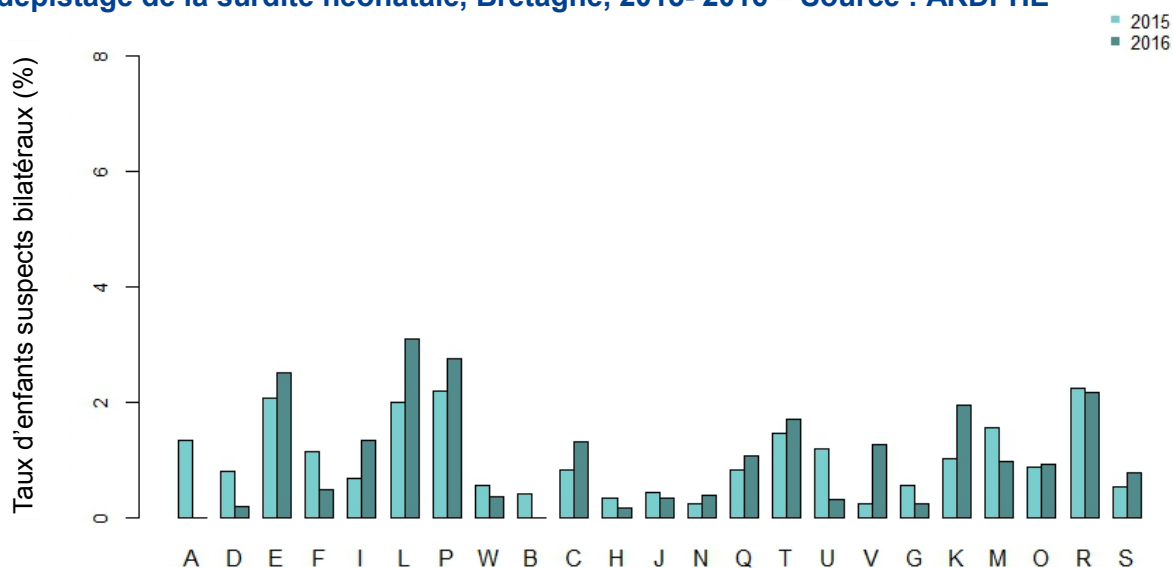
Le taux d'enfants suspects de surdité bilatérale était significativement variable d'un établissement à l'autre (de 0,2 % à 2,2 % - médiane 0,8 % - $p < 0,001$ en 2015, de 0 à 2,9 % - médiane 0,9 % - $p < 0,001$ en 2016) (figure 5).

Le taux d'enfants suspects de surdité unilatérale était également significativement variable d'un établissement à l'autre (de 0,8 % à 7,0 % - médiane 2,6 % - $p < 0,001$ en 2015, de 0,3 % à 7,4 % - médiane 3,1 % - $p < 0,001$ en 2016) (figure 6).

Les variations du taux d'enfants suspects de surdité bilatérale ou unilatérale en intra-établissement entre 2015 et 2016 n'étaient pas significatives sauf pour 3 établissements (différents selon le type de surdité considérés). Aucune différence significative n'a été mise en évidence entre les ratios de suspects uni / bilatéraux entre 2015 et 2016 par établissement ($p = 0,2$).

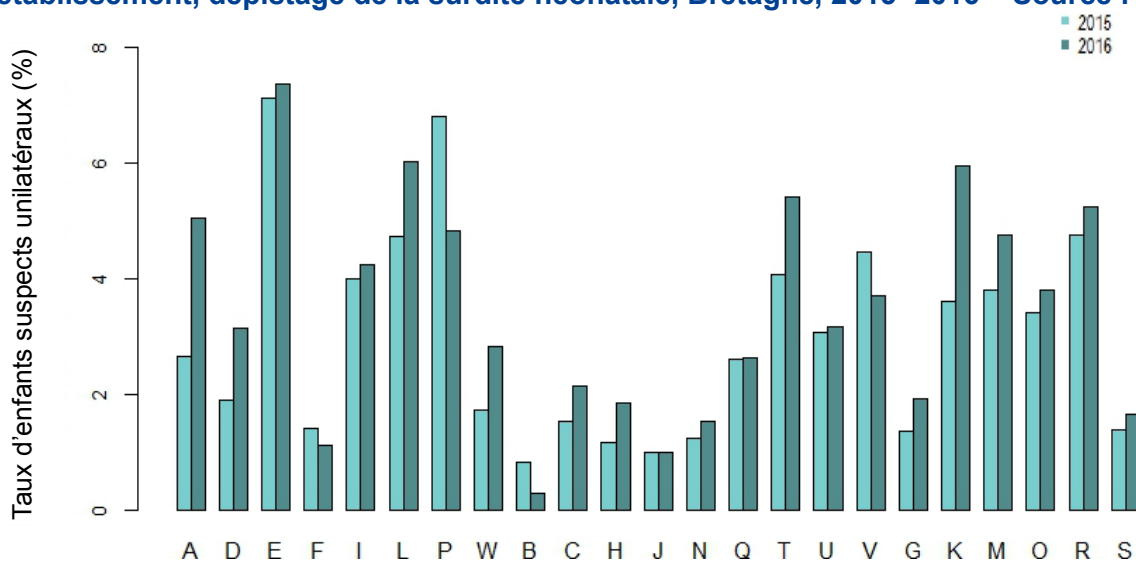
I FIGURE 5 I

Taux d'enfants suspects (surdité bilatérale) pour 100 naissances vivantes par établissement, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015- 2016 – Source : ARDPHE



I FIGURE 6 I

Taux d'enfants suspects (surdité unilatérale) pour 100 naissances vivantes par établissement, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015- 2016 – Source : ARDPHE



5.1.4 Matériel utilisé

Les maternités sont équipées en matériel permettant la réalisation d'OEA en grande majorité (17/24 OEA, 6/24 PEAa et 1/24 mixte OEA/PEAa) (tableau 6). Tous les services de néonatalogie sont équipés en matériel permettant la réalisation des PEAa. Quatre services de pédiatrie sont équipés en OEA et un en PEAa. La maison périnatale est équipée en OEA. Le nombre de tests réalisés avec des PEAa est beaucoup plus faible que celui réalisé avec des OEA (tableau 7).

I TABLEAU 6 I

Répartition du matériel utilisé en maternité en fonction du niveau de l'établissement, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2014 – Source : ARDPHE

Niveau	Nombre d'établissements		
	OEA	OEA/PEAa	PEAa
I	5	1	2
IIa	7	0	2
IIb	1	0	1
III	3	0	1
Total	16	1	6

OEA : Oto-émissions acoustiques ; PEAa : Potentiels évoqués auditifs automatisés.

Quelle que soit l'année, le taux d'enfants suspects de surdité unilatérale et bilatérale est significativement supérieur lorsque le dépistage est réalisé avec des OEA (tableau 7). Les données de la maternité qui utilise un appareillage mixte ont été retirées de l'analyse.

Cependant, le type de test fourni dans les données analysées correspondait au matériel utilisé par la maternité de naissance. Or, un certain nombre d'enfants sont transférés après la naissance et leur test peut être réalisé en service de néonatalogie équipé en PEAa.

I TABLEAU 7 I

Répartition du nombre d'enfants suspects en fonction du matériel utilisé dans les établissements de naissance, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source : ARDPHE

Matériel utilisé		2015		2016	
		OEA	PEAa	OEA	PEAa
Nombre d'enfants testés*		24 987	8 225	24 383	8 064
Surdité Unilatérale	Nombre d'enfants suspects	716	194	839	219
	Taux (%)	2,9 %	2,4 %	3,4 %	2,7 %
Surdité Bilatérale	Nombre d'enfants suspects	276	47	268	49
	Taux (%)	1,1 %	0,6 %	1,1 %	0,6 %

* les tests réalisés avec un appareillage mixte OEA/PEAa sont exclus des données présentées
OEA : Oto-émissions acoustiques ; PEAa : Potentiels évoqués auditifs automatisés.

5.1.5 Les refus avant dépistage

Le nombre de refus initial de dépistage s'élevait à 65 en 2015 et 68 en 2016, différence non significative concernant les taux de refus entre ces deux années (1,9/1 000 et 2,0/1 000 naissances vivantes en 2015 et 2016 respectivement). Le taux de refus était significativement plus élevé pour les naissances à domicile (tableau 8). Lorsqu'on considérait uniquement les naissances en établissement, le taux de refus était significativement plus élevé pour les enfants nés en établissement de niveau IIb ($p < 0,001$ en 2015 et 2016).

Le taux de refus variait significativement d'un établissement à l'autre en 2015 et 2016 ($p < 0,001$). En 2015, 4 établissements ne rapportaient aucun refus, la médiane était de 1,5/1 000 naissances vivantes (étendue : [0-7,3/1 000]). En 2016, 8 établissements ne rapportaient aucun refus, la médiane était de 1,3/1 000 naissances vivantes (étendue : [0-13,6/1 000]) (figure 7).

Les variations intra-établissement du taux de refus entre 2015 et 2016 n'étaient pas significatives sauf pour un établissement. Les 3 mêmes établissements présentaient parmi les taux de refus les plus élevés en 2015 et 2016.

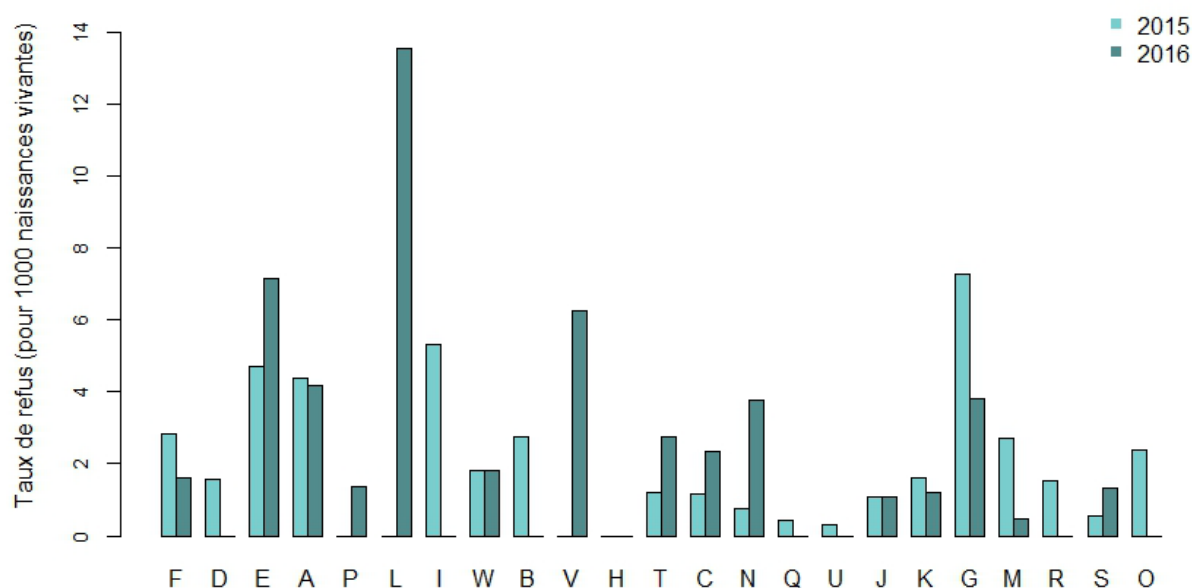
I TABLEAU 8 I

Refus initial du dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source : ARDPHE

Niveau	Nombre de refus	2015		Nombre de refus	2016	
		Nombre de naissances vivantes	Taux pour 1 000 naissances		Nombre de naissances vivantes	Taux pour 1 000 naissances
Naissances hors région	0	7	0,0	0	1	0,0
Naissances à domicile	2	72	27,8	12	86	139,5
I	13	5 364	2,4	17	5 112	3,3
IIa	10	13 379	0,7	20	13 077	1,5
IIb	24	5 218	4,6	13	5 098	2,6
III	16	9 988	1,6	6	9 867	0,6
TOTAL	65	34 028	1,9	68	33 241	2,0
			p <0,001			p <0,001

I FIGURE 7 I

Taux de refus pour 1 000 naissances par établissement, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source : ARDPHE



5.1.6 Échappement au test

En 2015 et 2016, environ 0,5 % des enfants ont échappé au test (i.e. aucun test réalisé pendant le séjour ni après) (soient 176 et 128 enfants). La grande majorité des échappements concernait des naissances à domicile (tableau 9).

Ce taux d'échappement était significativement ($p < 0,001$) variable d'un établissement à l'autre (médiane à 2,5 ‰ ; min = 0 ; max = 12,1 ‰ en 2015 et médiane à 0,9 ‰ ; min = 0 ; max = 12,2 ‰ en 2016) (figure 8). Les variations intra-établissement du taux d'enfants échappant au test entre 2015 et 2016 n'étaient pas significatives sauf pour 2 établissements.

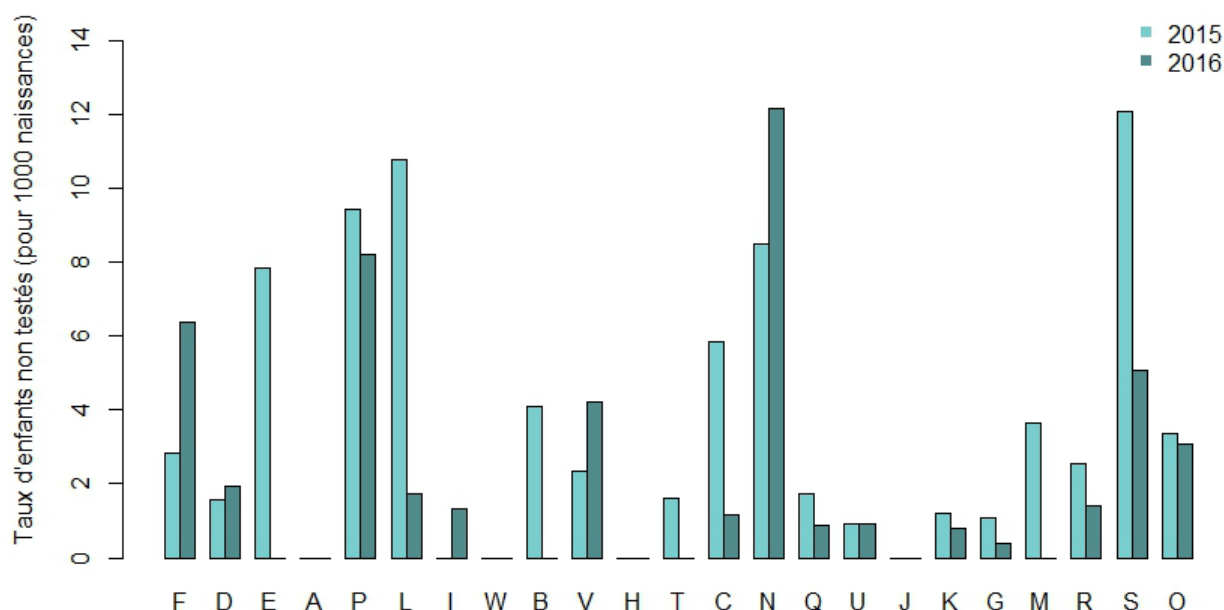
I TABLEAU 9 I

Échappement au dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source : ARDPHE

Niveau	2015			2016		
	Nombre d'enfants sans tests	Nombre de tests à réaliser	%	Nombre d'enfants sans tests	Nombre de tests à réaliser	%
Naissances hors région	3	7	42,3 %	0	1	0,0 %
Naissances à domicile	49	70	70,0 %	58	74	78,4 %
I	21	5 351	0,4 %	13	5 095	0,3 %
IIa	32	13 369	0,2 %	26	13 057	0,2 %
IIb	6	5 194	0,1 %	3	5 085	0,1 %
III	65	9 972	0,7 %	28	9 861	0,3 %
TOTAL	176	33 963	0,5 %	128	33 173	0,4 %
		p	<0,001		p	<0,001

I FIGURE 8 I

Taux d'enfant sans test par établissement, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source : ARDPHE



5.1.7 Les transferts

L'information concernant la réalisation du test est manquante (enfants non testés ou pour lesquels l'information n'est pas transmise à l'opérateur du dépistage) pour 3,5 % et 1,9 % des enfants transférés depuis la maternité de naissance vers un service de néonatalogie ou pédiatrie en 2015 et 2016 respectivement (tableau 10). Cette diminution du nombre d'enfants transférés sans information sur la réalisation d'un éventuel test de l'audition est significative ($p = 0,008$).

I TABLEAU 10 I

Tests manquants chez les enfants transférés depuis la maternité de naissance vers un service de néonatalogie ou pédiatrie, Dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source ARDPHE

	Année	2015	2016	p
Nombre de transferts		1 776	1 935	
Nombre de refus chez les enfants transférés		2	1	
Nombre de décès chez les enfants transférés		42	38	
Nombre d'enfants transférés à tester		1 732	1 896	
Nombre d'enfants non testés ou information manquante (%)		59 (3,4 %)	36 (1,9 %)	0,008

Le nombre de transferts présentés dans le tableau 10 inclut les transferts depuis la maternité de naissance vers un service de néonatalogie ou pédiatrie intra établissement ou entre établissements.

La proportion d'enfants transférés testés suspects de surdité bilatérale au sortir de la phase établissement était de 1,1 % en 2015 et 2,1 % en 2016, l'augmentation était significative. En 2016, la proportion d'enfants suspects de surdité bilatérale était significativement plus élevée ($p < 0,001$) parmi les enfants transférés que parmi les enfants non transférés (2,1 % vs. 1,0 %). La proportion d'enfants transférés testés suspects de surdité unilatérale passait de 2,2 % à 3,0 % entre 2015 et 2016. Cette différence n'était pas significative (tableau 11). Il n'y avait pas de différence significative non plus entre les suspects de surdité unilatérale chez les enfants transférés et non transférés en 2016 (3,1 % vs. 3,4 % $p = 0,5$) et en 2015 (2,3 % vs. 2,9 % $p = 0,2$).

I TABLEAU 11 I

Enfants transférés suspects de surdité bilatérale et unilatérale, Dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source ARDPHE

	2015	2016	p
Nombre d'enfants transférés testés	1 673	1 860	
Nombre d'enfants transférés suspects de surdité bilatérale (%)	18 (1,1 %)	39 (2,1 %)	0,03
Nombre d'enfants transférés suspects de surdité unilatérale (%)	36 (2,2 %)	55 (3,0 %)	0,2

5.2 Phases de contrôle et de diagnostic ORL

5.2.1 Activité

En 2015, parmi les 339 enfants suspects de surdit  bilat rale apr s test et re-test ou apr s test sans re-test, 97 % sortaient de la maternit  avec un rendez-vous chez l'ORL r f rent pris. En 2016 parmi les 340 enfants suspects, 99 % sont sortis de la maternit  avec un rendez-vous chez l'ORL r f rent pris.

Parmi les enfants suspects de surdit  unilat rale apr s test et re-test ou apr s test sans re-test, 88 % et 87 % sortaient de la maternit  avec un rendez-vous chez l'ORL r f rent pris en 2015 et 2016 respectivement.

Environ 75 % des enfants suspects de surdit  unilat rale et 90 % des enfants suspects de surdit  bilat rale   la sortie de la maternit   taient vus au moins une fois par un ORL (tableaux 12 et 13).

Apr s un premier rendez-vous de contr le chez l'ORL, 39 % et 37 % des enfants  taient toujours suspects de surdit  bilat rale en 2015 et 2016 respectivement, soient 0,4 % des enfants test s   la maternit  (tableau 12). Parmi les enfants toujours consid r s suspects de surdit  bilat rale apr s la phase de contr le chez l'ORL (incluant  galement les enfants n'ayant pas b n fici  du contr le), un rendez-vous de diagnostic chez un ORL  tait pris pour environ 70 % en 2015 et 2016.

Un refus de suivi apr s un d pistage suspect de surdit  bilat rale  tait rapport  pour 9 et 7 enfants en 2015 et 2016 soient 6,8 % et 5,6 % respectivement des enfants suspects ou manquants apr s la phase de contr le chez l'ORL.

Certains enfants suspects de surdit  bilat rale  taient finalement diagnostiqu s avec une surdit  unilat rale (tableau 12) et inversement en 2016, 2 enfants suspects de surdit  unilat rale ont  t  diagnostiqu s avec une surdit  bilat rale (tableau 13). Le processus de diagnostic  tait plus long pour les surdit s unilat rales, certains enfants n s en 2016  taient donc toujours en cours de diagnostic au moment de l'analyse des donn es.

I TABLEAU 12 I

Nombre de rendez-vous chez un ORL r f rent pris et r alis s pour les enfants suspects de surdit  bilat rale   l'issue du d pistage en  tablissement, d pistage de la surdit  n onatale, Bretagne, 2015-2016 – Sources : ARDPHE / Sant  publique France

Enfants suspects de surdit� bilat�rale	2015	2016
Nombre d'enfants suspects � la sortie de la maternit�	339 (1,0 %)	340 (1,0 %)
Nombre de rendez-vous ORL pris � la sortie de la maternit�	328	334
Nombre de rendez-vous ORL r�alis�s	311 (91,7 %)	310 (90,9 %)
Nombre d'enfants toujours suspects apr�s le rendez-vous de contr�le ORL*	133 (0,4 %)	125 (0,4 %)
Nombre de rdv diagnostic r�alis�s	92 (69,2 %)	90 (72,0 %)
<i>dont le r�sultat est normal</i>	58	52
<i>dont surdit� bilat�rale</i>	29	26
<i>dont surdit� unilat�rale</i>	2	5
<i>dont � revoir</i>	2	6

* inclut les enfants suspects   la sortie de la maternit  n'ayant pas b n fici  d'un rendez-vous de contr le.
ORL : oto-rhino-laryngologiste

I TABLEAU 13 I

Nombre de rendez-vous chez un ORL référent pris et réalisés pour les enfants suspects de surdité unilatérale à l'issue du dépistage en établissement, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Sources : ARDPHE / Santé publique France

Enfants suspects de surdité unilatérale	2015	2016
Nombre d'enfants suspects à la sortie de la maternité	975 (2,8 %)	1125 (3,4 %)
Nombre de rendez-vous ORL pris à la sortie de la maternité	860	977
Nombre de rendez-vous ORL réalisés	773 (79,3 %)	825 (73,3 %)
<i>dont surdité bilatérale</i>	3	2
<i>dont surdité unilatérale</i>	12	11
<i>dont en cours de diagnostic</i>	11	37

ORL : oto-rhino-laryngologiste.

5.2.2 Les surdités diagnostiquées

À la date du 30/06/2017, 32 surdités bilatérales et 20 surdités unilatérales étaient diagnostiquées parmi les enfants nés en 2015 et 28 surdités bilatérales et 16 surdités unilatérales étaient diagnostiquées parmi les enfants nés en 2016 (tableau 14).

I TABLEAU 14 I

Nombre de surdités diagnostiquées parmi les enfants suspects à l'issue du dépistage en établissement et de la phase ORL, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source : ARDPHE

Type de surdité	2015	2016
	N	N
Unilatérale	20	16
Bilatérale		
Légère	11	7
Moyenne	11	12
Sévère	8	6
Profonde	2	3
Total surdité bilatérale	32	28
Total (moyenne à profonde)	21	21

ORL : oto-rhino-laryngologiste.

5.2.3 Délai de diagnostic

Pour les 2 années considérées, la plupart des surdités bilatérales étaient diagnostiquées avant l'âge de 6 mois (tableau 15).

I TABLEAU 15 I

Délai de diagnostic des surdités bilatérales, dépistage de la surdité néonatale, Bretagne, 2015-2016 – Source : ARDPHE

Délais de diagnostic	2015	2016
Nombre de surdités moyennes diagnostiquées avant l'âge de 1 an	11/11	12/12
Nombre de surdités moyennes diagnostiquées avant l'âge de 6 mois	11/11	10/12
Nombre de surdités moyennes diagnostiquées avant l'âge de 3 mois	5/11	5/12
Nombre de surdités sévères diagnostiquées avant l'âge de 1 an	8/8	6/6
Nombre de surdités sévères diagnostiquées avant l'âge de 6 mois	7/8	4/6
Nombre de surdités sévères diagnostiquées avant l'âge de 3 mois	5/8	3/6
Nombre de surdités profondes diagnostiquées avant l'âge de 1 an	2/2	3/3
Nombre de surdités profondes diagnostiquées avant l'âge de 6 mois	1/2	3/3
Nombre de surdités profondes diagnostiquées avant l'âge de 3 mois	1/2	1/3

5.3 Bilan global des échappements au dépistage et des perdus de vue

Le nombre d'enfants atteints de surdité bilatérale néonatale non identifié par le programme de dépistage a été estimé en faisant l'hypothèse que les enfants ayant échappé au test ont la même probabilité d'être identifiés comme suspects de surdité à la sortie de la maternité et que les enfants perdus de vue au cours de la phase ORL ont la même probabilité d'être diagnostiqués sourds que ceux qui ont complété le processus diagnostic.

Certains enfants considérés comme suspects à l'issue de la phase de dépistage n'ont pas bénéficié d'une consultation de contrôle chez l'ORL référent. Or, d'après le tableau 12, la réalisation de ce test différé chez l'ORL référent fait que seuls 39,2 % des enfants suspects au sortir de l'établissement de naissance le restent effectivement (normalisation d'environ 60 % des enfants suspects grâce à ces tests différés). Afin de prendre en compte cette notion dans le calcul présenté dans le tableau 16, nous avons posé l'hypothèse que tous les enfants perdus de vue entre la phase de dépistage et la phase de diagnostic n'avaient pas bénéficié d'un contrôle ORL et que ce même taux de dépistage des SPBN lors du contrôle différé de 39,2 % pouvait leur être appliqué également.

Au final, 6 et 4 enfants nés respectivement en 2015 et 2016 étaient susceptibles de ne pas avoir été identifiés comme atteints de surdité bilatérale par le dispositif (tableau 16).

I TABLEAU 16 I

Estimation du nombre d'enfants atteints de surdité bilatérale non identifiés par le dispositif, dépistage de la surdité néonatale Bretagne, 2015-2016 - Sources : ARDPHE / Santé publique France

		2015	2016
A	Nombre d'enfants testés à la maternité	33 787	33 045
B	Nombre d'enfants suspects à la sortie de la maternité	339	341
C	Taux d'enfants suspects (B/A)	1,0 %	1,0 %
D	Nombre d'enfants échappant au test	176	125
E	Nombre enfants suspects parmi les échappements (C*D)	1,8	1,3
F	Nombre d'enfants suspects après le contrôle ORL*	133	125
G	Taux d'enfants toujours suspects après contrôle ORL* (F/B)	39,2 %	36,7 %
H	Nombre d'enfants suspects avec une consultation diagnostique ORL	92	90
I	Nombre de surdités diagnostiquées	32	28
J	Taux d'enfants diagnostiqués sourds (I/H)	34,8 %	31,1 %
K	Nombre d'enfants suspects échappant au diagnostic (F-H)	41	35
L	Nombre enfants sourds parmi les échappements au diagnostic (K*J*G)	6	4
	Nombre total de surdités non identifiées L+(E*G*J)	6	4

* inclut les enfants suspects à la sortie de la maternité n'ayant pas bénéficié d'un rendez-vous de contrôle

5.4 Taux de surdité néonatale

Le taux de surdité a été calculé en tenant compte des échappements totaux ou partiels (perdus de vue) au dépistage (sous l'hypothèse que la non réponse totale ou partielle est distribuée aléatoirement par la déclaration d'un plan de sondage).

Le taux de surdité néonatale bilatérale légère à profonde (perte d'audition supérieure ou égale à 20 dB) en Bretagne, s'élevait à 0,95/1 000 (Intervalle à 95 % (IC95 %) = [0,92-0,98]) naissances ayant bénéficié du dépistage en 2015 et 0,85/1 000 (IC95 % = [0,82-0,88]) naissances ayant bénéficié du dépistage en 2016.

Lorsqu'on considérait les enfants présentant une surdité moyenne à profonde (soit une perte d'audition supérieure ou égale à 40 dB), ce taux de surdité s'élevait à 0,62/1 000 naissances ayant bénéficié du dépistage en 2015 et 0,64/1 000 naissances en 2016.

Pour les surdités sévères à profondes (perte d'audition supérieure ou égale à 70 dB), le taux s'élevait à 0,30/1 000 naissances ayant bénéficié du dépistage en 2015 et 0,27/1 000 naissances en 2016.

Le taux de la surdité néonatale unilatérale toute sévérité confondue s'élevait à 0,59/1 000 (IC95 % = [0,57-0,62]) et 0,48/1 000 (IC95 % = [0,46-0,51]) enfants ayant bénéficié du dépistage pour les années 2015 et 2016 respectivement.

6. DISCUSSION

Le dépistage néonatal de la surdité est pleinement opérationnel en Bretagne depuis 2015. Au 01/01/2014, la moitié des maternités avaient mis en place le dépistage néonatal de la surdité, certaines maternités ne testaient encore qu'une seule oreille. Au 01/01/2015, toutes les maternités réalisaient le dépistage néonatal de la surdité sur les deux oreilles.

Les données utilisées dans cette analyse sont des données agrégées limitant le nombre et le type d'analyses pouvant être réalisées par rapport à des données individuelles. Néanmoins, les résultats obtenus permettent de décrire la mise en œuvre du dépistage dans la région. Des études plus complètes basées sur le recueil de données individuelles seraient nécessaires pour compléter les connaissances sur les techniques et matériels utilisés, sur les facteurs de risque... La différenciation entre les enfants suspects de surdité unilatérale et bilatérale a été faite à chaque étape du dépistage malgré les difficultés liées au fait qu'un petit nombre d'enfants suspects de surdité unilatérale peuvent être suspects de surdité bilatérale à l'étape suivante et inversement.

En 2015 et 2016, plus de 99 % des enfants à tester l'ont été témoignant de la bonne adhésion des établissements de santé au dispositif de dépistage. Cette proportion est comparable aux résultats des régions Haute-Normandie et Champagne-Ardenne pour les années 1999-2011 et 2004-2007 respectivement [2,3].

En Bretagne, le taux d'enfants identifiés comme suspects de surdité bilatérale s'élève à 1 % en 2015 et 2016 à l'issue du dépistage en établissement. Les résultats de l'expérimentation de la Caisse nationale de l'assurance maladie des travailleurs salariés (Cnamts) avaient mis en évidence un taux de 1,3 % basé sur un échantillon pour lequel les tests étaient réalisés avec des PEAa exclusivement et sans objectif de représentativité, ce chiffre est donné à titre indicatif [1]. A titre de comparaison, un taux de suspects bilatéraux de 1,2 % était rapporté en Haute-Normandie entre 1999 et 2011 chez les enfants non transférés en unité de néonatalogie [2]. Le taux breton d'enfants suspects de surdité bilatérale à la sortie de la maternité était significativement plus élevé pour les naissances en maternité de niveau I surtout en 2016 (1,4 %). Ce taux, très variable d'un établissement à l'autre (et, parfois d'une année à l'autre, pour 3 établissements), peut être le reflet de pratiques hétérogènes (type de personnel en charge du dépistage, formation du personnel...) qu'il conviendrait d'identifier à partir des protocoles internes des établissements.

En Bretagne, le protocole régional diffusé par l'ARS prévoyait que la première consultation chez l'ORL soit une consultation de contrôle lors de laquelle un nouveau test OEA ou PEA automatisé est réalisé. Lorsque le test réalisé en établissement est un PEA automatisé, les bonnes pratiques veulent que le contrôle chez l'ORL soit également réalisé en PEA automatisé. Ce test différé, réalisé dans le mois suivant la sortie de la maternité pour les enfants suspects de surdité bilatérale, a permis de réduire le nombre d'enfants suspects qui entraient dans la phase diagnostique (de 340 à 125 en 2016, soient de 1,0 % à 0,4 % des naissances vivantes). En région Haute-Normandie, le taux d'enfants suspects de surdité bilatérale à l'issue de la consultation de contrôle chez l'ORL était passé de 1,2 % à 0,2 % [2]. Néanmoins, la comparaison avec les chiffres normands doit être faite avec prudence du fait des protocoles de dépistage différents. L'objectif de la mise en place de ce test différé était de ne pas emboliser les structures de diagnostics afin de ne pas rallonger inutilement les délais de diagnostic et de prise en charge (objectif premier du programme de dépistage).

Pour la Bretagne, le taux de surdité moyenne à profonde (0,6/1 000 naissances ayant bénéficié du dépistage) et de la surdité sévère à profonde (0,3/1 000) étaient stables en 2015 et 2016 et bien en-deçà des valeurs attendues. En effet, le taux des déficiences auditives était estimée en France à 1,1 à 1,3 pour 1 000 naissances vivantes pour une perte bilatérale supérieure ou égale à 40 dB (surdité moyenne à profonde) et à 0,7 à 0,8 pour 1 000 naissances vivantes pour une perte bilatérale

supérieure ou égale à 70 dB (surdit  severe   profonde) [4]. En r gion Haute-Normandie, un taux de surdit  n onatale bilat rale de 1,4/1 000  tait rapport  entre 1999 et 2011 [3]. En r gion Ile-de-France, une  tude r alis e entre 2005 et 2010 dans une maternit  parisienne (27 885 naissances) avait mis en  vidence un taux de surdit  n onatale bilat rale moyenne   profonde de 0,6/1 000 [5]. Le taux de surdit  et son intervalle de confiance ont  t  calcul s en utilisant un plan de sondage consid rant que les  chappements totaux ou partiels (perdus de vue) se distribuent de mani re al atoire tout au long du processus. Dans cette approche, le statut des  chappements en termes de surdit  (quelle que soit l' tape   laquelle ils ont  chapp  au d pistage) est suppos  comparable   celui des enfants d pist s. Si cette hypoth se semble raisonnable pour les enfants qui  chappent totalement au d pistage, elle para t un peu forte pour les enfants identifi s comme suspects   une des  tapes puis perdus de vue par la suite. Le taux de surdit  bilat rale fourni sous cette hypoth se pourrait donc  tre sous-estim .

Le d lai de diagnostic a  t  peu  tudi , le nombre de surdit s diagnostiqu es pendant les 2 ans  tant assez faible. De plus, la d finition de la date de diagnostic est difficile    tablir compte-tenu du processus diagnostic n ecessitant plusieurs rendez-vous et de l' volution de la surdit  chez l'enfant. La finalit  du programme de d pistage  tant la prise en charge pr coce des enfants atteints de surdit , des indicateurs stables devront  tre d finis afin de pouvoir juger de l'efficacit  du programme de d pistage.

Le taux de refus total du d pistage s' levait   0,2 % en 2015 et 2016, il conviendra de surveiller son  volution globale et par  tablissement et adapter au besoin les processus d'information des parents. Les  tablissements pourront solliciter l'op rateur du d pistage pour un  ventuel appui afin d'aider les parents dans leur d cision (outils de communication, formation,...).

L'information concernant la prise en charge diagnostique n'est pas connue pour 30 % (40 enfants environ en 2015 et 2016) des enfants suspects de surdit  bilat rale   l'issue de la phase de d pistage alors m me que ces enfants ont une probabilit  plus importante d' tre atteint de surdit  bilat rale (environ 30 %). L'accent doit  tre mis sur le suivi de ces enfants et les raisons pour lesquels certains sont perdus de vue et d'autres refusent de poursuivre la d marche diagnostique. En r gion Ile-de-France, l' tude r alis e dans une maternit  entre 2005 et 2010 avait mis en  vidence une proportion de perdus de vue d'environ 35 % des enfants suspects apr s la phase de d pistage [5]. En Haute-Normandie, le protocole de d pistage d crit dans l' tude r alis e ne comportait qu'un test en maternit  avant la consultation de contr le, une proportion d'enfants perdus de vue de 12 %  tait mise en  vidence apr s l' tape de contr le chez l'ORL [2].

L'ann e 2016 a vu le nombre d'enfants suspects de surdit  unilat rale augmenter passant de 975 enfants suspects en 2015   1125 en 2016. Cette augmentation, d j   perceptible entre 2014 et 2015, est due au fait que les maternit s ont progressivement toutes mis en place le d pistage sur les 2 oreilles. Cet afflux d'enfants   suivre a  t  difficile   absorber pour la coordination du d pistage faute de moyens. La d cision a  t  prise fin 2015 de ne plus relancer les parents des enfants suspects de surdit  unilat rale et concentrer les efforts sur les enfants suspects de surdit  bilat rale, soit la population r ellement cibl e par le dispositif mis en place en premier lieu. Le nombre de perdus de vue a ainsi augment  parmi les enfants suspects de surdit  unilat rale.

Une  tude r alis e aux  tats-Unis dans l' tat du Colorado pour identifier les facteurs associ s aux perdus de vue au cours du programme de d pistage de la surdit  n onatale n'a pas mis en  vidence de facteur associ    l'organisation au sein des maternit s. Les facteurs associ s au fait d' tre perdu de vue  taient le fait de ne pas avoir d'assurance, un niveau d' ducation de la m re inf rieur ou  gal au niveau lyc e, r sider en zone rurale, un poids de naissance inf rieur   2 500g et la pr sence de fente labiale [6].

Pour les enfants qui ne se sont pas pr sent s   la consultation ORL pr vue, la cellule de coordination effectue une relance aupr s des parents par t l phone, puis par courrier pour les enfants suspects de surdit  bilat rale. Un appel d'un p diatre ou d'un ORL voire du m decin traitant de la famille ou des services de PMI du Conseil d partemental permettrait peut- tre de diminuer ce nombre.

Les raisons identifiées pouvant expliquer en partie les perdus de vue lors des étapes de contrôle et de diagnostic chez l'ORL sont :

- la difficulté de réaliser les tests à la consultation de contrôle en phase de sommeil pour l'enfant, les parents sont parfois obligés de revenir plusieurs fois (l'enfant a dormi dans la voiture pour les familles qui résident loin du lieu d'exercice de l'ORL référent, l'ORL a pris du retard sur ses horaires de consultations,...) ;
- le fait que la famille peut décider de changer d'ORL sans en informer l'ORL référent (dans ces cas-là, il est parfois possible de récupérer le nom du nouvel ORL en contactant la famille pour connaître les suites des examens et faire le lien avec le nouvel ORL) ;
- le coût pour les familles à chaque nouvelle consultation.

En 2015 et 2016, le taux d'échappement au test parmi les enfants transférés depuis la maternité de naissance vers un service de néonatalogie ou pédiatrie s'élevait à 3,4 % et 1,9 % respectivement. Bien que l'amélioration soit perceptible, ce taux reste 4 fois plus élevé que pour l'ensemble des enfants (0,5 %). L'étude réalisée en Haute-Normandie avait également mis en évidence un taux d'échappement plus important parmi les enfants transférés dans les unités de néonatalogie [2]. Cette population des enfants transférés est plus à risque de surdité permanente bilatérale (à cause de la prématurité notamment). Ainsi, le taux d'enfants suspects de surdité bilatérale après le dépistage en maternité était de 2 % parmi les enfants transférés en 2016 soit 2 fois plus élevé que pour les enfants non transférés (1 %), voire 3 fois plus élevé que pour l'ensemble des enfants testés par PEAa (0,6 %) si on considère que les enfants transférés ont été testés majoritairement par PEAa en unité de néonatalogie. Le taux d'enfants suspects parmi les enfants transférés s'élevait à 5 % dans l'expérimentation de la Cnamts contre 1,2 % parmi les enfants non transférés [7]. Le taux de surdité unilatérale et bilatérale était de 1,7 /1 000 pour les enfants n'ayant pas été transférés et de 7,8/1 000 pour les enfants transférés dans l'expérimentation de la Cnamts [7]. Par ailleurs, d'après la revue bibliographique réalisée par la Haute autorité de santé, le taux de la surdité permanente néonatale serait 10 fois plus élevé chez les enfants hospitalisés en unité de néonatalogie [1]. Il semble ainsi nécessaire que les référents maternité et néonatalogie soient largement sensibilisés afin d'améliorer le suivi de ces enfants transférés.

Le programme néonatal de vérification de l'audition mis en place permet d'identifier les surdités détectables à la naissance. Cependant, certaines surdités sont évolutives et ne peuvent être détectées si précocement. Une étude réalisée en Chine auprès d'enfants âgés de 3 à 6 ans dont les résultats du dépistage en maternité s'étaient avérés concluant a permis d'identifier une prévalence de la surdité chez ces enfants de 0,75/1 000 [8]. Une étude autrichienne a mis en évidence une prévalence de la surdité bilatérale moyenne à profonde de 2,2/1 000 à l'âge scolaire [9]. Ces 2 études montrent ainsi l'intérêt des tests de l'audition tout au long de la petite enfance.

7. CONCLUSION

La mise en place du programme de dépistage de la surdité néonatale en Bretagne a bénéficié d'une bonne dynamique et d'une adhésion forte des établissements de santé et des médecins ORL. Au 1^{er} janvier 2015, les établissements avaient tous mis en place le dépistage.

Pour la première fois, nous disposons de chiffres régionaux d'incidence de la surdité néonatale. Ces chiffres sont plus faibles que les chiffres attendus d'après la bibliographie. La montée en charge du système pourrait expliquer ces résultats. Cependant, les chiffres sont stables entre 2015 et 2016. Ainsi se pose la question de la qualité des pratiques et de la remontée des informations à l'opérateur concernant les enfants dépistés. La diffusion du protocole régional fin 2015 par l'ARS, la formation des personnels, la formalisation des protocoles au sein des établissements, les échanges entre pairs lors de rencontres régionales vont contribuer à améliorer la qualité du dépistage et du diagnostic de la surdité.

Des points d'amélioration ont d'ores et déjà été identifiés dans le fonctionnement du dispositif à partir des données recueillies pour ces deux premières années complètes de fonctionnement :

- la compréhension du processus de refus initial des parents,
- le rattrapage des enfants qui ne bénéficient d'aucun test en établissement,
- la sensibilisation des sages-femmes pratiquant les accouchements à domicile,
- le suivi des enfants transférés qui constituent une population plus fragile vis à vis de la surdité,
- le suivi actif des enfants suspects après le dépistage en établissement afin de limiter le nombre de perdus de vue et les refus lors de la phase de contrôle et de diagnostic ORL. Un rappel de l'importance de la transmission des données à la coordination pourra être fait auprès des ORL pour les (re)sensibiliser et améliorer le recueil.

Un outil permettant de produire des tableaux de bord globalement et par établissement à partir des données saisies dans le logiciel Néonat a été réalisé par la Cire sous Microsoft® Excel. Ces données de surveillance produites régulièrement pourraient servir pour améliorer le fonctionnement du dispositif. Cet outil permet également de produire des fiches de rétro-information à destination de chaque maternité.

Des indicateurs nationaux ont été proposés en 2017 par Santé publique France. Ces indicateurs ont été définis et discutés avec les acteurs du dépistage (ARS et opérateurs). Ces indicateurs ne sont pas complètement stabilisés au moment de la rédaction de ce rapport mais permettent toutefois de fournir des éléments de comparaison entre régions. Pour la Bretagne, ces indicateurs sont produits de manière automatique à partir des données saisies dans les logiciels Néonat et VOOZANOO™. L'application créée pour produire ces indicateurs doit permettre à l'opérateur d'assurer un meilleur suivi des enfants identifiés comme suspects à chaque étape du dépistage.

Enfin, l'année 2018 doit voir la création du Centre régional de dépistage néonatal qui a pour mission de reprendre les missions dévolues à l'ARDPHE sur le dépistage néonatal y compris le dépistage de la surdité. La mise en place de ce centre prévoit la mise à disposition d'un secrétariat dédié au dépistage de la surdité comme c'était le cas ainsi que du temps médical de coordination.

Références bibliographiques

1. Haute Autorité de santé (HAS). Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. 2007 Jan.
2. Caluraud S, Marcolla-Bouchetemplé A, de Barros A, Moreau-Lenoir F, de Sevin E, Rerolle S, Charrière E, Lecler-Scarcella V, Billet F, Obstoy M-F, Amstutz-Montadert I, Marie J-P, Lerosey Y. Newborn hearing screening: analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015 Jun;79(6):829–33.
3. Langagne T, Lévêque 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. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010 Oct;74(10):1164–70.
4. Inserm. Expertise collective. Déficiences et handicaps d'origine périnatale. Dépistage et prise en charge. 2004.
5. Antoni M, Rouillon I, Denoyelle F, Garabédian E-N, Loundon N. Newborn hearing screening: Prevalence and medical and paramedical treatment of bilateral hearing loss in a neonatal series in the Île-de-France region of France. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2016 Apr;133(2):95–9.
6. 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. *Acad Pediatr* [Internet]. 2017 May [cited 2018 Feb 23]; Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1876285917303212>
7. CemkaEval. Evaluation 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.
8. Lü J, Huang Z, Yang T, Li Y, Mei L, Xiang M, Chai Y, Li X, Li L, Yao G, Wang Y, Shen X, Wu H. Screening for delayed-onset hearing loss in preschool children who previously passed the newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Aug;75(8):1045–9.
9. Holzinger D, Weishaupt A, Fellingner P, Beitel C, Fellingner J. Prevalence of 2.2 per mille of significant hearing loss at school age suggests rescreeing after NHS. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016 Aug;87:121–5.

Annexe 1. Références réglementaires

Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale.

Circulaire N°DGOS/R1/2013/144 du 29 mars 2013 qui fixe l'augmentation du GHS maternité à 18,70€ par nouveau-nés (hors mort-nés, transferts précoces et décès) et indique qu'un financement est prévu dans le cadre du FIR (Fonds d'intervention régional) pour la coordination régionale.

Circulaire du 14 mai 2013 relative aux modalités de mise en œuvre du Fond d'intervention régional en 2013.

Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale.

Annexe 2. Saisine de l'ARS Bretagne



Service émetteur : Direction de la santé publique
Direction adjointe de la prévention
et de la promotion de la santé

Affaire suivie par : Dr Olivier JOSEPH
Courriel : olivier.joseph@ars.sante.fr

Téléphone : 02 22 06 74 16
Télécopie : 02 99 30 59 03

Date : 10 MARS 2015

Objet : Programme de dépistage de la surdité permanente néonatale

PJ :

Madame la Responsable
Département Coordination des Alertes et des Régions
Cellule de l'InVS en Région Bretagne (Cire Ouest)
ARS de Bretagne
6, place des Colombes
CS 14253
35042 Rennes Cedex

Madame,

Dans le cadre de la mise en place du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale en région Bretagne, j'aurais souhaité bénéficier de l'expertise de la CIRE Ouest pour accompagner l'ARDPHE opérateur désigné pour la mise en œuvre de ce programme.

Votre expertise est attendue dans l'appui à la production des indicateurs nécessaires au suivi de l'activité et à l'évaluation du programme tel que requis par l'InVS, et dans l'amélioration des outils de recueil et d'exploitation de la base de données mis en place par l'opérateur.

Un accompagnement sur une durée totale de 3 années de production me paraît nécessaire, au vu de l'investissement déployé en première année par votre collaboratrice qui a fait évoluer de manière importante et très positive le dispositif d'analyse et de mise à disposition des résultats auprès de la cellule qualité, en cours de constitution, et des producteurs de données. Les deux prochaines années devraient permettre d'ajuster la procédure de dépistage et de rendre l'opérateur autonome dans la maîtrise et l'exploitation de ses outils de recueil de l'information.

La possible reprise de l'ensemble des programmes de dépistage dans la période néonatale (notamment ceux faisant l'objet d'un dépistage biologique) par un établissement de santé pourrait nous amener dans les deux années à venir à redéfinir votre participation que je souhaite en tous les cas maintenir, notamment dans cette phase de transition.

En vous remerciant, je vous prie d'agréer, Madame, l'expression de ma considération distinguée.

P/Le Directeur général
Le Directeur de la santé publique

Jean-Michel DOKI-THONON

CS 14253 – 35042 RENNES Cedex
Standard : 02.90.08.80.00
www.ars.bretagne.sante.fr

Annexe 3. Facteurs de risque de surdit 

D'apr s le *Joint Committee on Infant Hearing* (2)

- Poids de naissance <   1 500 g ; Apgar <   3   5 mn ;
- Ventilation m canique pendant plus de 10 jours en n onatalogie ;
- Ant c dents familiaux de surdit  n onatale, personnes appareill es avant 50 ans ;
- Malformation de la t te et du cou, syndromes poly-malformatifs pouvant  tre associ s   une surdit . ;
- Troubles neurologiques d'origine centrale ;
- Hyper-bilirubin mie n ecessitant une exsanguino-transfusion ;
- M ningite bact rienne ;
- M dicaments ototoxiques ;
- Traitement par aminosides pendant la grossesse ou durant plus de cinq jours en n onatalogie ;
- Infection f etale (plus particuli rement rub ole, toxoplasmose, herp s, cytom galovirus, syphilis)

Annexe 4. Nombre de naissances vivantes par  tablissement pour 2015 et 2016

I TABLEAU 17 I

R partition des  tablissements de naissance par tranche du nombre de naissances vivantes enregistr es dans N onat. Bretagne, 2015-2016 – Source : ARDPHE Bretagne

�tablissement de naissance	Tranche du nombre de naissances vivantes enregistr�es dans N�onat	
	2015	2016
A	<1 000	<1 000
B	<1 000	<1 000
C	<1 000	<1 000
D	<1 000	<1 000
E	<1 000	<1 000
F	<1 000	<1 000
G	>2 000	>2 000
H	<1 000	<1 000
I	<1 000	<1 000
J	<1 000	<1 000
K	>2 000	>2 000
L	<1 000	<1 000
M	>2 000	>2 000
N	1 000-2 000	1 000-2 000
O	>2 000	1 000-2 000
P	<1 000	<1 000
Q	>2 000	>2 000
R	1 000-2 000	>2 000
S	>2 000	>2 000
T	>2 000	>2 000
U	>2 000	>2 000
V	<1 000	<1 000
W	1 000-2 000	1 000-2 000
Total	33 949	33 154