



information



formation



recherche



coopération
internationale

PROGRAMME DE DÉPISTAGE UNIVERSEL DE LA SURDITÉ ET D'INTERVENTION PRÉCOCE CHEZ LES NOUVEAU-NÉS AU QUÉBEC : ANALYSE PRÉLIMINAIRE

INSTITUT NATIONAL DE SANTÉ PUBLIQUE DU QUÉBEC

PROGRAMME DE DÉPISTAGE UNIVERSEL DE
LA SURDITÉ ET D'INTERVENTION PRÉCOCE
CHEZ LES NOUVEAU-NÉS AU QUÉBEC :
ANALYSE PRÉLIMINAIRE

DIRECTION DES SYSTÈMES DE SOINS ET SERVICES

DÉCEMBRE 2002

AUTEUR

Richard Larocque, audiologiste
Institut national de santé publique du Québec

*Ce document est disponible en version intégrale sur le site Web de l'INSPQ : <http://www.inspq.qc.ca>
Reproduction autorisée à des fins non commerciales à la condition d'en mentionner la source.*

CONCEPTION GRAPHIQUE :
MARIE PIER ROY

DOCUMENT DÉPOSÉ À SANTÉCOM ([HTTP://WWW.SANTECOM.QC.CA](http://www.santecom.qc.ca))
COTE : INSPQ-2002-034

DÉPÔT LÉGAL – 4^e TRIMESTRE 2002
BIBLIOTHÈQUE NATIONALE DU QUÉBEC
BIBLIOTHÈQUE NATIONALE DU CANADA
ISBN 2-550-40261-8

©Institut national de santé publique du Québec (2002)

REMERCIEMENTS

Nous tenons à remercier, sincèrement, les personnes suivantes qui ont si généreusement accepté de fournir des commentaires pour la rédaction du présent document (par ordre alphabétique) :

- Mme Marie-Josée Allie, Institut national de santé publique du Québec;
- M. Pierre Bergeron, Institut national de santé publique du Québec;
- Mme Andrée Durieux-Smith, faculté des sciences de la santé, bureau de la doyenne, Université d'Ottawa;
- M. Robert Jacob, Institut national de santé publique du Québec;
- Dr Tony Leroux, École d'orthophonie et d'audiologie, Université de Montréal;
- Dr Réal Morin, Institut national de santé publique du Québec;
- Dr Michel Picard, École d'orthophonie et d'audiologie, Université de Montréal;
- M. André Simpson, Institut national de santé publique du Québec;
- Mme Julie Trudel, Institut national de santé publique du Québec;
- Les membres du Groupe scientifique bruit et surdité de l'Institut national de santé publique du Québec.

Nos remerciements aussi aux groupes mentionnés ci-dessous pour la collaboration qu'ils nous ont apportée (par ordre alphabétique) :

- Association des établissements de réadaptation en déficience auditive du Québec;
- Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants;
- Institut Raymond-Dewar;
- Institut de Réadaptation en Déficience Physique de Québec;
- Ordre des orthophonistes et des audiologistes du Québec.

TABLE DES MATIÈRES

LISTE DES TABLEAUX	IV
1. PROGRAMME DE DÉPISTAGE NÉONATAL DE LA SURDITÉ : PROBLÉMATIQUE ET CONTEXTE	1
1.1. Survol des politiques	1
1.2. Survol des pratiques	3
2. PROGRAMME DE DÉPISTAGE NÉONATAL DE LA SURDITÉ : PREMIÈRE ANALYSE DE PERTINENCE	5
2.1. Le problème de santé	5
2.2. Le test de dépistage	8
2.3. Le traitement	9
2.4. Le programme de dépistage	11
2.4.1. Efficacité	11
2.4.2. Inconvénients	11
2.4.3. Éthique	12
2.4.4. Faisabilité	12
2.4.5. Coûts	13
2.4.6. Système d'information	14
2.4.7. Ressources et installations	15
2.4.8. Alternatives	15
3. CONCLUSION	17
RÉFÉRENCES	19

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 - Critères d'analyse développés par le National Screening Committee ⁴⁵	6
Tableau 2 - Principales causes de surdités congénitales ⁴⁶	8
Tableau 3 - Recommandation de prise en charge des cas de surdité, selon l'Organisation mondiale de la Santé ³⁸	10
Tableau 4 - Les 10 obstacles les plus couramment cités par 35 gestionnaires de programmes de dépistages de la surdité à la naissance aux États-Unis en 1998 ⁴⁰	12

1. PROGRAMME DE DÉPISTAGE NÉONATAL DE LA SURDITÉ : PROBLÉMATIQUE ET CONTEXTE

À l'heure actuelle, les stratégies de dépistage qui ciblent les activités uniquement sur les individus montrant des facteurs prédisposant à la surdité de naissance, tels ceux définis par le *Joint Committee on Infant Hearing*¹⁹, échouent dans plus de 50 % des cas. Plusieurs publications, dont les données canadiennes récentes de Durieux-Smith & Whittingham⁷, indiquent que près de 60 % des enfants nécessitant une réadaptation auditive ne présentent aucun des facteurs à risque associés à la surdité congénitale.

Par ailleurs, certaines études⁸ suggèrent qu'un âge de six mois constitue un seuil important pour le pronostic. Des chercheurs associés au programme de dépistage mis en place dans l'État du Colorado⁹ ont rapporté que les enfants dont la surdité est découverte et traitée après l'âge de six mois développent un retard chronique au niveau de l'acquisition langagière, du cheminement académique et même des compétences socioaffectives. En général, ces retards ne se résorbent pas et ont une incidence sur les coûts de scolarisation⁹. Au Québec, selon une étude interne d'un important centre de réadaptation québécois portant sur 105 cas de surdité congénitale, l'âge de détection de la surdité et/ou d'intervention se situe en moyenne à 2 ans 7 mois¹⁰. Les surdités plus importantes sont, évidemment, découvertes de façon beaucoup plus précoce que les surdités légères⁷.

Au cours de l'année 2000, l'Ordre des orthophonistes et des audiologistes du Québec a émis un avis en faveur¹⁸ du dépistage systématique de la surdité à la naissance. Cet avis a été diffusé à plusieurs organismes dont des ministères québécois et l'ensemble des régies régionales du Québec. Plusieurs de ces organismes ont demandé que l'Institut national de santé publique du Québec se penche sur cette question.

1.1. Survol des politiques

Plusieurs organismes canadiens et internationaux ont émis des avis favorables au dépistage universel de la surdité chez les nouveau-nés. Parmi les principaux, notons :

- 1- Organisation mondiale de la Santé⁴³
- 2- *US Joint Committee on Infant Hearing*, 1994, 2000¹⁹
- 3- *NIH Consensus Statement on Early Identification of Hearing-impaired in Infants and Young Children*, 1993³
- 4- *European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening*, 1998²⁰
- 5- *Task Force on Newborn and Infant Hearing of the American Academy of Pediatrics*, 1999²¹

- 6- *American Academy of Audiology*, 2000^{22,23,24}
- 7- Association canadienne d'orthophonie et d'audiologie, 1999²⁵
- 8- *Canadian Academy of Audiology*, 2000²⁵
- 9- *American Academy of Pediatrics*²⁶

Certains pays dont l'Écosse, la Grande-Bretagne et l'Australie ont non seulement adopté des positions favorables au dépistage universel de la surdité à la naissance mais ont aussi introduit ce service à l'intérieur de leur système de santé^{27, 28, 29}.

L'Organisation mondiale de la Santé⁴³, lors de sa quarante huitième assemblée, recommandait d'ailleurs :

« d'élaborer des plans pour lutter contre les principales causes de perte d'audition évitables et de procéder au dépistage précoce chez le nourrisson, le jeune enfant et l'enfant, ainsi que chez les personnes âgées, dans le cadre des soins de santé primaires. »

La pertinence du dépistage systématique de la surdité chez le nouveau-né ne fait toutefois pas l'unanimité. Le *Canadian Task Force on Preventive Health Care* et le *US Preventive Services Task Force*, deux organisations spécialisées dans l'évaluation des pratiques préventives, jugent les preuves actuelles insuffisantes pour conclure que la détection et de l'intervention précoce ont un impact significatif sur le développement des enfants atteints de surdité congénitale^{30, 44}. Le 8 mars 2002, cette conclusion du *Canadian Task Force on Preventive Health Care* a été communiquée au Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants³¹. L'année précédente, le *US Preventive Services Task Force*⁴⁴ avait fait connaître ses conclusions :

- 1- Le programme de Dépistage Universel de la Surdité et l'Intervention Précoce chez les Nouveau-nés (DUSIPNN) favorise, bel et bien, une intervention plus précoce.
- 2- Les données ne permettent toutefois pas de conclure si oui ou non la détection précoce de la surdité améliore, à long terme, le développement du langage.

Par ailleurs, le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants achève actuellement ses travaux. Il émettra, au début de l'hiver 2003, des recommandations quant à l'implantation de programmes de dépistage systématique de la surdité chez les nouveau-nés et suggérera des modalités pour l'intervention précoce³¹.

1.2. Survol des pratiques

Plusieurs pays européens dont l'Autriche, la Flandre, la Croatie, la République tchèque, les Pays-Bas, la Hongrie, la Lituanie et le Luxembourg ainsi que de 32 états américains et trois provinces canadiennes se sont engagés sur la voie du dépistage systématique de la surdité à la naissance.

Aux États-Unis, 32 états américains ont, aujourd'hui, une législation imposant le DUSIPNN¹⁴. Le Colorado, le Connecticut, Hawaii, l'Iowa, le Massachusetts, le Maryland, le Michigan, le Mississippi, la Caroline du Nord et du Sud, le Nouveau-Mexique, le Rhodes Island, l'Utah, la Virginie et le Wyoming assurent déjà la couverture de près de 100 % des nouveaux-nés. Par ailleurs, en avril 2000, le *Maternal and Child Health Bureau* a remis une subvention à 22 états afin de les soutenir dans l'implantation du DUSIPNN. En octobre de la même année, le *Center for Disease Control and Prevention* finançait, à son tour, 15 états afin qu'ils puissent développer le système d'information nécessaire au déploiement du DUSIPNN.

Au Canada, il existe maintenant trois projets d'application du DUSIPNN. L'initiative ontarienne est déjà bien avancée et devrait atteindre une couverture complète d'ici 12 mois³¹. Celle de l'Alberta est toujours au stade de projet pilote et couvre différents milieux socioéconomiques. Les administrateurs de ce projet pilote s'attendent à ce que le programme s'étende au reste de la province d'ici peu³¹. Le Nouveau-Brunswick vient tout juste de débloquer des fonds pour mettre en place un DUSIPNN à l'échelle de la province³¹ mais le projet pourrait ne pas être viable compte tenu du budget restreint qui lui a été attribué (100 000 \$ non récurrents).

Au Québec, il n'existe, à ce jour, que deux ou trois centres hospitaliers sur un total de 72 hôpitaux ayant des unités d'obstétrique qui utilisent un protocole de dépistage systématique de la surdité à la naissance.

2. PROGRAMME DE DÉPISTAGE NÉONATAL DE LA SURDITÉ : PREMIÈRE ANALYSE DE PERTINENCE

Plusieurs grilles d'analyse ont été développées pour examiner la pertinence de mettre en place un programme de dépistage systématique. Depuis plus de trois décennies, ce type d'analyse s'appuie sur le document *Principles and Practices of Screening for Disease*¹² publié l'Organisation mondiale de la Santé. Le *National Screening Committee* du Royaume-Uni a récemment réalisé une mise à jour de cette grille. Il en est résulté une liste de 18 critères⁴⁵ portant sur les caractéristiques du problème de santé visé, du test de dépistage utilisé, des traitements disponibles et du programme de dépistage lui-même. Le tableau 1 présente ces critères qui seront utilisés pour structurer l'information sur la pertinence de mettre en place un programme de dépistage systématique de la surdité chez les nouveau-nés au Québec.

2.1. Le problème de santé

L'importance du problème que constitue la surdité de naissance peut être appréciée à partir des données sur sa fréquence dans la population québécoise et les études sur les conséquences qu'elle entraîne chez les personnes qui en sont atteintes.

Tableau 1 - Critères d'analyse développés par le National Screening Committee⁴⁵

CRITÈRES D'ANALYSE DÉVELOPPÉS PAR LE NATIONAL SCREENING COMMITTEE	
A- LE PROBLÈME DE SANTÉ VISÉ	
1-	Le programme vise un problème de santé important.
2-	L'épidémiologie et l'histoire naturelle du problème de santé sont suffisamment compris et il existe un facteur de risque ou un marqueur de la maladie qui le rendent détectable à un stade latent ou symptomatique précoce.
3-	Toutes les interventions de prévention primaire praticables et coût-efficaces ont été déployées.
B- LE TEST DE DÉPISTAGE	
4-	Le test de dépistage doit avoir été validé et être simple, sécuritaire et précis.
5-	La distribution des valeurs de ce test dans la population ciblée est connue et une valeur-seuil est définie et acceptée pour déterminer ce qui constitue un résultat positif.
6-	Le test est acceptable pour la population.
7-	Il existe des guides reconnus pour l'investigation diagnostique des personnes dont l'examen de dépistage est positif et sur les choix à offrir à ces personnes.
C- LE TRAITEMENT	
8-	On dispose d'interventions efficaces pour les patients dépistés, avec des preuves que le traitement précoce apporte des avantages par rapport au traitement plus tardif.
9-	Des guides appuyés sur des preuves solides existent pour déterminer les patients à qui des traitements sont offerts et quels sont les traitements appropriés.
10-	La performance des professionnels de la santé quant à la gestion clinique du problème de santé et aux résultats obtenus chez les patients a été optimisée avant leur participation au programme.
D- LE PROGRAMME DE DÉPISTAGE	
11-	L'efficacité du programme de dépistage à réduire la mortalité et/ou la morbidité a été démontrée par des études de grande qualité, idéalement des essais cliniques randomisés.
12-	Il existe des preuves à l'effet que l'ensemble du programme (invitation, consentement, test de dépistage, examens diagnostiques, traitements/interventions) est cliniquement, socialement, et éthiquement acceptable pour les professionnels de la santé et le public.
13-	Les avantages du programme sont jugés supérieurs aux torts, tant physiques que psychologiques, qui découlent des tests, des examens diagnostiques et des traitements.
14-	Les coûts du programme sont raisonnables tant par rapport aux avantages de santé qu'il apporte que par rapport à la proportion des ressources globales de santé qu'il commande.
15-	Il existe un plan formel, incluant un système d'information approprié, pour gérer et monitorer les activités et la performance du programme de dépistage.
16-	Du personnel et des installations adéquates en termes de qualité et de quantité doivent être disponibles pour le dépistage, le diagnostic et les traitements.
17-	Toutes les options de lutte au problème de santé visé doivent avoir été considérées (améliorer le traitement, offrir d'autres services, etc.) afin de s'assurer qu'il n'y a pas d'autres interventions plus coût-efficaces.
18-	Des informations basées sur des données probantes expliquant les conséquences des tests, des examens diagnostiques et des traitements doivent être fournies aux personnes visées par le programme de dépistage afin de leur permettre de faire un choix éclairé.

Les estimations de la prévalence de la surdité de naissance varient entre 1,6 et 8 cas par 1 000 ^{1,2}. Pour le Québec, un taux de 6 surdités par 1 000 naissances est généralement retenu ^{3, 4, 5}. Si on considère qu'à peu près 71 500 Québécois voient le jour chaque année⁶, il faut donc s'attendre à ce qu'il y ait annuellement environ 425 nouveau-nés présentant une surdité, dont 75 cas de surdité profonde. Certaines tendances démographiques contemporaines dont l'accroissement du nombre des grossesses multiples, l'immigration en provenance des pays en voie de développement et l'adoption internationale pourraient avoir une influence sur le nombre d'enfants sourds ou malentendants présents dans notre société.

De nombreuses études réalisées au cours des 20 à 30 dernières années⁸ décrivent le lourd prix à payer pour des surdités, même légères et/ou unilatérales, dont les conséquences sont encore plus graves si elles sont détectées tardivement : résultats académiques sous la moyenne, décrochage scolaire ou sous-scolarisation, difficultés d'intégration sociale et professionnelle ^{9,11}. À titre d'exemple, une étude américaine⁵⁰ récente rapporte que 31 % des enfants présentant une perte auditive minimale (20 dBHL ou plus) avaient redoublé au moins une année scolaire entre la première et la neuvième année.

Du point de vue épidémiologique, une polémique s'est engagée à propos de la définition opérationnelle du concept de « perte auditive » et de son incidence. En effet, la population observée (à risque versus générale), la latéralité (une oreille, deux oreilles) et le « degré » (en dB audiométrique) de la perte sont autant de variables pouvant modifier les taux de prévalence de la surdité congénitale dans une population donnée⁵².

L'histoire naturelle de la surdité congénitale est relativement simple et connue depuis plus de deux siècles. Elle résulte de différents problèmes cliniques et, dans la très grande majorité des cas, elle comporte une attaque irréversible des structures du système auditif (oreille interne, nerf auditif, cortex auditif ...). Dans plus de 50 % des cas diagnostiqués la surdité n'est associée à aucun facteur de risque⁴⁶. Les conséquences d'une surdité congénitale ont été étudiées depuis plus d'un siècle. Plusieurs dizaines d'auteurs^{16, 17} ont constaté les conséquences négatives de la surdité sur l'ensemble du développement de l'enfant.

Le tableau 2 présente des informations sur les causes les plus fréquentes de la surdité congénitale. Il existe plusieurs programmes de prévention primaire pour lutter contre la grande majorité de ces facteurs de risque.

Tableau 2 - Principales causes de surdités congénitales⁴⁶

PRINCIPALES CAUSES DE SURDITÉS CONGÉNITALES	
1- Infections prénatales ex. : TORCH, alcool, drogue, rubéole maternelle, etc.	5-10 %
2- Variables périnatales ex. : prématurité, anoxie, etc.	5-15 %
3- Variables postnatales ex. : méningites, médicaments ototoxiques, etc.	10-20 %
4- Causes génétiques ex. : hérédité, syndrome, etc.	30-50 %
5- Autres ex. : fièvre, infection, etc.	5 %
6- Inconnue	20-30 %

2.2. Le test de dépistage

Les outils de dépistage contemporains de la surdité chez les nouveau-nés sont les émissions oto-acoustiques (EOA) et les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC). Ces tests consistent à appliquer des stimulus sonores et à enregistrer des réponses physiologiques, soit par l'entremise d'un petit écouteur placé à l'entrée du pavillon de l'oreille (EOA) soit par des électrodes collées à différents endroits sur la tête de l'enfant (PEATC). Ces tests comportent peu d'inconvénients et aucun effet secondaire n'a été rapporté. La littérature des 10 à 15 dernières années¹³ fait état d'une sensibilité et d'une spécificité supérieure à 95 %. Le test ne prend que quelques minutes et est considéré simple, rapide et fiable.

Le Centre d'expertise en dépistage de l'Institut national de santé publique du Québec (INSPQ) a testé l'utilisation des EOA dans le cadre d'un projet pilote chez des adultes. Les résultats préliminaires font voir une variabilité test-retest inférieure à 1 dB pour la majorité des fréquences testées. Ceci se compare avantageusement avec la variabilité généralement acceptée lors de tests d'audiologie standards (tonal aérien) que l'on situe entre 3 et 5 dB pour les adultes.

Le *National Center for Hearing Assessment and Management*, qui est l'organisme responsable du déploiement des programmes de DUSIPNN aux États-Unis, estime que le temps total d'intervention varie, selon l'équipement utilisé, de 8 à 12 minutes par enfant¹⁴. L'expérience de l'INSPQ est qu'en moyenne chaque test prend moins de 4 minutes chez un adulte.

Le protocole de dépistage de la surdité chez les nouveaux-nés le plus couramment utilisé est en deux étapes successives, soit le test EOA puis le test PEATC. Les cas positifs à la première étape passent à la seconde étape et ceux qui sont toujours positifs après le second test sont référés pour confirmation clinique. La littérature rapporte une sensibilité et une spécificité variant entre 87 et 100% pour les outils de dépistage OEA et PEATC^{13,15}. Le programme américain le plus ancien, celui du Rhodes Island, a des taux de positifs de 3 à 9% après la première étape et de 1 à 1,2% (du groupe total) après la seconde étape. Par ailleurs, les valeurs prédictives positives les plus récentes proviennent d'un programme d'envergure dans l'état de New York et elles sont de 2.2% pour les bébés de la pouponnière (bébés en santé) et de 12.5% pour les bébés admis aux soins intensifs⁵³. Ces valeurs prédictives positives sont du même ordre que celles que l'on retrouve avec les tests utilisés dans des programmes de dépistage systématique pour d'autres problèmes de santé².

Les tests n'entraînent pas d'effets secondaires. L'examen des potentiels auditifs du tronc cérébral (PEATC) demande uniquement d'appliquer, à l'aide d'une pièce auto-adhésive, un récepteur sur le crâne ou dans le pavillon de l'oreille du bébé. L'examen des émissions oto-acoustiques (EOA) pour sa part consiste à stimuler les bébés auditivement à l'aide un microphone placé dans le conduit auditif, ce microphone n'émettant que des stimuli sonores de faible intensité. Dans le pire des cas, les nouveau-nés sont réveillés par la procédure mais, habituellement, ils continuent leur sieste. Par ailleurs, une étude³⁹ rapporte que le test et l'attente des résultats n'engendrent qu'une anxiété minime chez les parents.

2.3. Le traitement

Le traitement de la surdité est connu et repose, principalement, sur une stimulation auditive obtenue grâce à l'utilisation d'orthèses appropriées. Dans la majorité des cas, cette amplification auditive doit également s'accompagner d'un programme de réadaptation qui variera selon différents facteurs tels l'âge de l'individu, le degré de handicap rapporté, l'importance de la perte d'audition, etc. Le tableau 3 décrit les différentes recommandations de traitement publiées par l'Organisation mondiale de la Santé selon l'ampleur de perte auditive mesurée.

Le régime public, via la RAMQ, permet à tous les Québécois présentant une déficience auditive significative d'avoir accès à une amplification adaptée qui variera selon l'âge et le degré de surdité.

Plusieurs arguments sont apportés à l'appui d'une intervention précoce. Les données des sciences neurophysiologiques indiquent que le cortex auditif perd son identité et ses fonctions spécifiques s'il n'est pas stimulé avant l'âge de 12 mois⁴⁸. Ceci fait référence au phénomène de « plasticité corticale », c'est à dire la capacité du cerveau à redéfinir la fonction de certaines de ses parties si ces fonctions ne sont pas utilisées ou sont sous-utilisées, comme c'est le cas pour le cortex auditif lors de surdités significatives à la naissance.

Tableau 3 - Recommandation de prise en charge des cas de surdité, selon l'Organisation mondiale de la Santé³⁸

Grade of impairment	Corresponding audiometric ISO value (average of 500, 1000, 2000, 4000 Hz)	Performance	Recommendations
0 No impairment	25 dB or better (better ear)	No or very slight hearing problems.	
1 Slight impairment	26-40 dB (better ear)	Able to hear and repeat words spoken in normal voice at 1 metre.	Counselling. Hearing aids maybe needed.
2 Moderate impairment	41-60 dB (better ear)	Able to hear and repeat words using raised voice at 1 metre.	Hearing aids usually recommended.
3 Severe impairment	61-80 dB (better ear)	Able to hear some words when shouted into better ear.	Hearing aids needed. If not available, lip-reading and signing should be taught.
4 Profound impairment	81 dB or greater (better ear)	Unable to hear and understand a shouted voice.	Hearing aids may help. Additional rehabilitation needed. Lip-reading and sometimes signing essential.

Source : *Report of the Informal Working Group on Prevention of Deafness and Hearing Impairment Programme Planning*, WHO, Geneva, 1991.

Les linguistes⁴⁹ ont, par ailleurs, démontré qu'un enfant naît « locuteur universel », c'est-à-dire qu'il est capable à la naissance de discriminer tous les phonèmes de toutes les langues. Mais, dès l'âge de 6 mois, il ne devient capable de discriminer que les phonèmes de sa langue maternelle. Un enfant en déficit sensoriel auditif lors de ses premières années de vie pourra donc perdre une partie importante de ses structures dédiées à l'audition qui seront réaffectées à d'autres fonctions cognitives. Il sera ainsi privé d'une partie déterminante du processus d'apprentissage de sa langue maternelle.

“A baby who is deprived of appropriate language stimulation during the first 2 or 3 years of life will never fully attain his or her best potential language function, whether the deprivation is from lack of hearing or from lack of high-quality language experience”⁴⁶.

Enfin le canal « auditif » (l'audition, l'écoute) aurait une importance capitale pour l'apprentissage. Certains auteurs avancent même que plus de 90 % de l'apprentissage des jeunes enfants se fait via une réception passive « incidental reception » des sons de leur environnement⁴⁶. Il en ressort que la sous-stimulation des structures impliquées dans le système auditif aurait des impacts, à long terme, sur l'ensemble des fonctions reliées à l'écoute et possiblement sur l'ensemble du développement de l'enfant⁴⁸.

2.4. Le programme de dépistage

2.4.1. Efficacité

Comme on l'a vu au niveau de l'examen des politiques, l'efficacité d'un programme de dépistage universel de la surdité et d'intervention précoce chez le nouveau-né est un sujet controversé. La question centrale soulevée par la controverse est la suivante : le dépistage et l'intervention précoce améliorent-ils le pronostic par rapport aux différentes dimensions du développement de l'enfant, en particulier les compétences langagières ? Le *Canadian Task Force on Preventive Health Care*³⁰ et le *US Preventive Services Task Force*⁴⁴ qui ont récemment revu les études sur le sujet, jugent , à l'encontre de plusieurs organisations qui appuient le dépistage néonatal de la surdité, que les données présentement disponibles sont insuffisantes pour conclure à l'efficacité de ce dépistage.

Pour certains, des données préliminaires issues de l'expérience de ces programmes indiquent que le dépistage est efficace. La première génération d'enfants sourds dépistée précocement fréquente, aujourd'hui, les écoles de différents états américains. Pour certains auteurs, la détection précoce de leur surdité porte ses fruits :

*“There is a new population of early-identified children with significant hearing loss, whose language levels are within the low average range. There was never before been a « population » of children with significant hearing loss who have achieved average age-appropriate language skills in the research literature”.*⁴⁷

Toutefois, il faut être prudent car ces résultats proviennent d'études rétrospectives et aucune ne procède selon un devis rigoureux d'essai clinique randomisé. De plus, le groupe de nouveau-nés ayant été soumis au dépistage systématique de la surdité est restreint, la procédure n'étant établie depuis 5-10 ans que dans un nombre limité d'états.

2.4.2. Inconvénients

Au niveau des effets indésirables, les résultats faussement positifs constituent le principal inconvénient du dépistage. Par exemple, une valeur prédictive positive de 10 % indique que pour chaque cas de surdité diagnostiqué il y aura 9 enfants ayant une capacité auditive normale qui seront faussement identifiés comme positifs par le test de dépistage. La confirmation ou l'infirmerie du résultat de dépistage en clinique audiolinguistique mettra fin à l'incertitude et au stress que la situation peut créer chez les parents. Un encadrement professionnel adéquat est nécessaire pour minimiser la fréquence et la durée du stress associé aux faux positifs.

2.4.3. Éthique

Du point de vue éthique, la société et le milieu professionnel adhèrent à la nécessité de mettre en œuvre des moyens utiles pour que les enfants se développent selon un modèle culturel et éducationnel s'appliquant à la grande majorité, c'est-à-dire les entendants. Un courant marginal de la communauté des sourds pourrait percevoir cette démarche comme un outil d'« eugénisme », mais ce sentiment semble minoritaire. Ce débat fait actuellement rage dans le cadre des programmes d'implantation cochléaire chez les jeunes enfants.

2.4.4. Faisabilité

Par ailleurs, 15 ans d'application de programmes de DUSIPNN aux États-Unis ont démontré leur faisabilité. L'analyse récente de 35 programmes fonctionnels dans plusieurs états américains nous permet de dresser un tableau juste des principaux obstacles rencontrés dans la mise sur pied et le fonctionnement des programmes de dépistage de la surdité. Le tableau 4 présente une liste, par ordre de fréquence, des obstacles tel que communiqués par les gestionnaires de ces 35 programmes⁴⁰.

Tableau 4 - Les 10 obstacles les plus couramment cités par 35 gestionnaires de programmes de dépistages de la surdité à la naissance aux États-Unis en 1998⁴⁰

IMPORTANCE DE L'OBSTACLE	OBSTACLE
1	Difficultés à se faire rembourser l'épreuve de dépistage par les compagnies d'assurance.
2	Les hôpitaux refusent d'ajouter un élément supplémentaire aux protocoles déjà en place.
3	L'équipement de dépistage est trop coûteux.
4	Manque de services de diagnostic audiolgique.
5	Trop de résultats faux positifs.
6	Le séjour à l'hôpital est trop court.
7	Manque de services d'audiologie de réadaptation pour les enfants.
8	Les médecins s'opposent à une procédure qui est faite à l'hôpital.
9	Le protocole de dépistage est trop complexe et trop long.
10	Les parents s'opposent au dépistage.

Certains éléments comme la couverture d'assurance renvoient à la réalité socioéconomique américaine mais la plupart sont pertinents à la réalité et au contexte du système de santé québécois. D'emblée, il est possible de mettre en évidence au moins cinq caractéristiques de notre système qui posent des défis spécifiques pour l'implantation d'un programme de dépistage universel de la surdité chez les nouveau-nés, à savoir :

- a) une pénurie de ressources en audiologie;
- b) l'afflux de nouveaux cas dans le réseau de prise en charge, en plus des cas actuellement en attente de service;
- c) l'extrême mobilité des ressources infirmières des unités de néonatalogie qui sont sensées appliquer le protocole de dépistage de la surdité et la difficulté de former des ressources « stables » capables d'administrer correctement le protocole de dépistage de la surdité chez les nouveau-nés;
- d) la coordination et l'évaluation du programme de dépistage;
- e) les coûts directs et indirects associés à l'implantation d'un protocole de dépistage de la surdité chez les nouveau-nés.

En cas d'implantation d'un programme, ces éléments devront être étudiés avec soin par les différents acteurs concernés.

2.4.5. Coûts

Il existe une abondante littérature américaine sur les coûts du dépistage néonatal de la surdité³². Cette littérature, l'expérience récente de l'Ontario et une simulation faite à partir de ces données nous indiquent que l'application d'un tel système coûterait approximativement 3,5 millions de dollars par année au Québec. Cet estimé inclut le dépistage et la prise en charge post-dépistage d'un peu moins de 450 enfants sourds ou malentendants, soit environ 8 000 \$ par enfant diagnostiqué et pris en charge. Ces coûts pourraient être compensés par une réduction des dépenses de prise en charge. Une étude² rapporte que les coûts associés à l'implantation d'un programme de dépistage universel sont amortis sur les dix premières années du programme grâce aux économies engendrées par l'identification précoce de la surdité. Certains estiment qu'à long terme six dollars sont épargnés, surtout en coûts reliés à l'encadrement supplémentaire requis lors de la scolarisation, pour chaque dollar dépensé dans le cadre d'un programme de dépistage systématique de la surdité à la naissance⁹.

Par ailleurs, l'Avis de l'Ordre des orthophonistes et des audiologistes sur le dépistage universel de la surdité chez les nouveau-nés¹⁸ souligne que le coût du dépistage de la surdité à la naissance est inférieur ou égal à d'autres dépistages acceptés au Québec, tels que l'hypothyroïdie ou l'hémoglobino-pathie.

2.4.6. Système d'information

Au niveau des exigences fonctionnelles, une information de qualité est essentielle au soutien des activités de dépistage et d'investigation et pour le monitoring du programme. Il est relativement aisé d'administrer des tests de dépistage de la surdité. Par contre, les acteurs des programmes en cours affirment que l'aspect le plus complexe d'un DUSIPNN est la prise en charge des cas dépistés. Ceci implique une cueillette centrale d'information qui servira, entre autres :

- a) À ajuster le mode d'opération et la technique de test des centres. En effet, un taux de positifs trop élevés sous-entend un protocole déficient qui surcharge la structure de confirmation diagnostique et discrédite tout le processus auprès des différents intervenants. Les ajustements souhaités doivent se faire dans le cadre d'une évaluation continue des données et non sur un cadre de moyen à long terme.
- b) À bonifier la « force » du dépistage lors de confirmation clinique. Les ressources qui procèdent à l'examen de dépistage doivent produire un résultat binaire (oui/non) et elles ne sont pas habilitées à interpréter l'ensemble des résultats. Seule une ressource spécialisée peut déterminer s'il s'agit d'un résultat positif « à la limite » ou un « franc » résultat positif. Cette information peut s'avérer déterminante pour définir la célérité de la suite du processus.
- c) À assurer un continuum au niveau de la structure de prise en charge, (confirmation au niveau du dépistage ou au niveau de la confirmation clinique), surtout s'il s'agit de patients récipiendaires de services dans différentes régions.
- d) À qualifier différents éléments de performance du programme par région ou par unité d'obstétrique. Ces données doivent, entre autres, refléter le nombre de naissances, le nombre d'enfants testés, le nombre d'enfants dont les examens étaient négatifs à la première et à la deuxième phase du dépistage, le nombre d'enfants ayant reçu un diagnostic audiolinguistique, le diagnostic de chacun des cas, l'âge de l'enfant lors du diagnostic et, finalement, l'âge auquel l'enfant aura reçu les services de réadaptation appropriés.
- e) À qualifier les coûts réels (par région ou globalement) des différents processus impliqués dans un programme de dépistage systématique de la surdité.
- f) À soutenir différentes activités de recherche reliées au développement de l'enfant.

L'immense majorité des programmes de dépistage systématique de la surdité chez les nouveau-nés s'appuie sur un système d'information qui s'avère une condition indispensable pour assurer la qualité des actes posés, la continuité des services et la prise en charge nécessaire.

2.4.7. Ressources et installations

Il existe actuellement au Québec une pénurie importante de ressources audiologiques. Toutefois, une analyse récente concernant la planification de la main-d'oeuvre³³ nous indique que cette situation se résorbera d'ici quelques années.

Un protocole de prise en charge d'un enfant présentant une surdité importante est appliqué au Québec depuis plus de 30 ans. Il inclut l'intervention des audiologistes, des orthophonistes, des éducateurs spécialisés, des pédiatres, des ORL et, au besoin, des psychologues et des travailleurs sociaux. L'importance de la déficience auditive impose une prise en charge plus ou moins importante impliquant des professionnels cités précédemment. L'audiologiste est la ressource nécessaire dans tous les cas. Les audiologistes responsables de la confirmation clinique travaillent, habituellement, dans les centres hospitaliers, alors que les audiologistes de réadaptation et les autres ressources, identifiées ci-dessus, oeuvrent au sein de centres de réadaptation.

2.4.8. Alternatives

Actuellement, aucune option autre que le dépistage néonatal de la surdité n'est considérée comme moyen pour améliorer le sort des personnes atteintes de surdité congénitale. En ce qui concerne le dépistage de la surdité, un autre moyen serait le dépistage génétique. Cette approche est limitée en ce sens qu'elle vise à reconnaître les gènes impliqués dans la surdité, ce qui représente moins de 50 % des cas de surdité à la naissance.

3. CONCLUSION

Les avancées technologiques des 10 à 20 dernières années nous placent, aujourd'hui, dans une position où nous pouvons détecter efficacement les déficits auditifs dès les premiers mois de la vie d'un enfant. Plusieurs données issues de l'audiologie, de la neurophysiologie et de la linguistique suggèrent que des bienfaits considérables pourraient être attachés au dépistage systématique de la surdité chez le nouveau-né. Il semble toutefois que la preuve scientifique « solide » à l'effet que le dépistage de la surdité et l'intervention précoce ont un impact significatif sur le développement de l'enfant n'ait pas été apportée.

La mise en place d'un programme de dépistage systématique est une entreprise lourde et complexe et une décision qui a des implications importantes pour la population et le système de santé. C'est pourquoi des critères très exigeants ont été développés pour encadrer de telles décisions. Dans ce document nous avons examiné l'information disponible par rapport à certains de ces critères. Le dépistage universel de la surdité chez le nouveau-né semble répondre à plusieurs d'entre eux mais certains critères fondamentaux comme l'efficacité de l'intervention semblent mériter un examen plus approfondi.

C'est dans cette perspective que l'Institut national de santé publique s'est engagé dans une démarche pour produire un avis scientifique sur la mise en place d'un tel programme. Ainsi l'INSPQ, conjointement avec l'Académie canadienne d'audiologie et l'Ordre des orthophonistes et des audiologistes du Québec, organise un colloque nord-américain pour promouvoir la connaissance sur le dépistage de la surdité et son traitement lors de la très petite enfance.. Ce colloque se tiendra à Québec en janvier 2003. Parallèlement l'INSPQ formera un comité scientifique regroupant une large gamme d'expertise et ce comité aura le mandat de produire un avis scientifique sur le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés.

RÉFÉRENCES

- 1- Blanch field BB., Feldman JJ., Dunbar J., (1999) *The severely to profoundly hearing impaired population in the United States: prevalence and demographics*, Policy Anal Brief H, Sept Oct; 1(1) : 1-4.
- 2- Mehl AL., Thomson V., (1998), *Newborn hearing screening: the great omission*, Pediatrics, 101(1).
- 3- NIH Consensus Panel, (1993), *Early identification of hearing impairment in infants and young children*. Proceeding of the NIH Consensus development conference, Clinical Center, Washington DC.
- 4- Kittrell AP., Arjmand EM., (1997) *The age of diagnosis of sensorineural hearing impairment in children*, Int J Pediatr Otorhinolaryngol, Jun 20; 40 (2-3) : 97-106.
- 5- Roizen NJ., (1999), *Etiology of hearing loss in children*. Nongenetic causes, Pediatr Clin North Am, Feb; 46(1) : 49-64.
- 6- Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, (2000), *La population du Québec par territoire de CLSC, par territoire sociosanitaire et par région sociosanitaire pour la période 1981 à 2021*.
- 7- Durieux-Smith, A, Whittingham, (2000), *The rational for Neonatal Hearing Screening*, revue de l'ACOA, June; 24(2).
- 8- Davis, JM, Elfenbien, J., Schum, R., Bentler, RA, (1986), *Effects of Mild and Moderate Hearing Impairments on Language, Education and Psychological Behaviour of Children*, Journal of Speech and hearing Disorders, 51: 53-62.
- 9- Yoshinaga-Itano C, Coulter D., Thomson V., (2000), *The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss*. J Perinatol., 20 : S132 –S137.
- 10- Picard, M., (1999), *Étude rétrospective de l'audition chez les enfants avec problème auditif en fonction de l'âge, de la cause et de la durée de port des aides de correction auditive*, Étude conjointe UdeM, AQEPA, IRD, sept.
- 11- Gallaudet, University Center for Assessment and Demographic Study, 1998.
- 12- Wilson, JGM, Junger, G, (1968), *Principles and Practices of Screening for Disease*, Organisation mondiale de la Santé, Genève.
- 13- Vohr BR., Carty LM., Moore PE., Letourneau K., (1998), *The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996)*, J Pediatrics Sep; 133(3) : 353-7.

- 14- White, KR, Maxon, AB, (2001), *Early Identification of hearing loss: implementing universal newborn hearing screening programs*, National Center for Hearing Assessment and Management, version internet.
- 15- Bess, FH, (1994), *Children with hearing impairment; contemporary trends*, Nashville TN, Vanderbilt Bill Wilkerson Center Press.
- 16- Sininger YS., Doyle KJ., Moore JK., (1999), *The case for early identification of hearing loss in children. auditory system development, experimental auditory deprivation, and development of speech perception and hearing*, *Pediatr Clin North Am* Feb; 46(1) : 1-14.
- 17- Robinshaw HM., (1995), *Early intervention for hearing impairment: differences in the timing of communicative and linguistic development*, *Br J Audiol*, Dec; 29(6) : 315-34.
- 18- Ordre des orthophonistes et des audiologistes du Québec, (2001), *Avis de l'Ordre des orthophonistes et des audiologistes du Québec sur le dépistage universel de la surdité chez les nouveau-nés*, janvier.
- 19- Joint Committee on Infant Hearing 1994, (1995), *Position Statement*, American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant Hearing, *Pediatrics*, 95 : 152 –156.
- 20- Grandori F., Lutman M.E.,(1998). *European consensus statement on neonatal hearing screening finalised at the European Consensus Development Conference, 15 – 16th May, 1998*. *International Journal of Pediatrics Otorhinolaryngology*, 44(3) : 309-310.
- 21- Newborn and Infant Hearing Impairment, (1999): *Detection and Intervention; Principles and Guidelines for Early Hearing Detect*, *Pediatrics*; 103; 527-530.
- 22- American Academy of Audiology, (1991). Joint Committee on Infant Hearing 1990, *Position Statement*, *Audiology Today*, 3(4), 14-17.
- 23- American Academy of Audiology, (1994). *Early Identification of Hearing Loss in Infants and Children*, *Position Statement (Position Statement)*. Arlington, Virginia : American Academy of Audiology.
- 24- American Academy of Audiology, (2000), *Principles and Guidelines for early Hearing Detection and Intervention, Programs*, 25.
- 25- Canadian Academy of Audiology, (2000), *Position Statement on Universal newborn and Infant hearing Screening in Canada*.
- 26- American Acedemy of pediatrics, (1994), Joint committee on Infant hearing 1994, *Position Statement*, *Pediatrics*, 95 91, 152-156.
- 27- Universal Neonatal Hearing Screening, (2001); Scottish Implementation, NSD/E15/4/6/Final report, avril.

- 28- Davis, A., (2001), *Piloting the Introduction of Universal Neonatal Hearing Screening (UNHS) in England, Who ensures good quality services?*, janv.
- 29- The Public Health Association of Australia, (2002), *Neonatal Hearing Screening*, avril.
- 30- Preventive health care, *2002 update: Newborn Hearing screening* (Recommendation Statement – à venir sous presse).
- 31- Information soumise au Canadian Working Group on Childhood Hearing, 8 mars 2002.
- 32- Vohr, B.R., William, OH, Edward, JS, Bentkover, JD, Gabbard, S., Lemons, J., Papile, LA, Pye, RP, (2001), *Comparaison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols*, The Journal of Pediatrics, august, p238-244.
- 33- Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, (2002), *Planification de la main-d'œuvre dans le secteur de la réadaptation physique*, (publication à venir).
- 34- Gauthier, J, Lemoine, O., (1994), *Vers une meilleure contribution de l'audiologiste*, VII colloque de l'OOAQ, pp. 43.
- 35- Ordre des orthophonistes et des audiologistes du Québec, (2001), *Annuaire des membres 2001; mis à jour le 31 octobre 2001*.
- 36- Association des établissements de réadaptation en déficience physique du Québec (2002), *Enfants ayant une déficience auditive au Québec selon les listes d'attente des établissements de réadaptation au 22 septembre 2001*, mars.
- 37- Statistique Canada (2002), *Données sur les populations; recensement 2001*, site Internet du gouvernement du Canada, mars.
- 38- World Health Organisation, (1991), *Report of the Informal Working Group on the Prevention of Deafness and Hearing Impairment Program Planning*, Genève.
- 39- Abdala de Uzategui, C. Yoshinaga-Italo, C., (1997), *Parent's Reactions to Newborn Hearing Screening*, Audiology Today, jan/feb : 24.
- 40- Finitzo, T.(2002), *Establishing EHDI Programs: Principles, Benchmarks and Quality Indicators*, présentation au colloque de l'ACOA, Victoria, avril.
- 41- Ministère de la Santé et des Services sociaux du Québec, (2002), site W3, statistiques/accouchements par établissements.
- 42- West, Sr. Harris, BJ, (1983), *Audiometry and tympanometry throughout school year*, NZ Med J, 11, august, 10;96(737) p 603-605.
- 43- Organisation mondiale de la Santé, (1995), Rec.résol, vol III (3è éd.), 1.16.15, Douzième séance plénière, 12 mai 1995, Commission A, deuxième rapport.

- 44- US Preventive Services Task Force, (2001), *US Preventive Services Task Force Reviews Evidence On Newborn Hearing Screening*, Press Release, October 23, 2001, Agency for Healthcare Research, Rockville, MD, <http://www.ahrq.gov/news/press/pr2001/newbornpr.htm>
- 45- Muir Gray, JA, (2001), *Evidence-based Screening in the United Kingdom*, International Journal of Technology Assessment in Health Care, 17: 3, pp 400-408, Cambridge.
- 46- Northern, JL, Downs, MO, (2002), *Hearing in Children, fifth edition*, Lippincott Williams et Wilkins, Philadelphia.
- 47- Yoshnina-Itano, C., (2002), A response to: United States Preventive Services Task Force Report Regarding Universal Newborn Hearing Screening, Audiology Online, <http://audiologyonline.com/audiology/newroot/articles>
- 48- Chugani, H, (1997), *How to build a baby's brain*, Newsweek special edition, pp 29-30.
- 49- Kull, PK, (1988), *Auditory perception and the evolution of speech*, Human Evolution, 3, pp 19-43.
- 50- Bess, F., Dodd-Murphy, J., Parker, R., (1998), *Children with minimal sensorineural hearing loss: Prevalence, Educational performance and functional status*, Ear and Hearing, 19, 5, pp 339-354.
- 51- American Speech and Hearing Association, (1999), Guidelines for audiology services in the schools, ASHA, 34, suppl. 10, pp 24-32.
- 52- Durieux-Smith, A, Hyde, M, (à paraître), *The burden of the target Disorder, Executive summary: Prevalence of permanent Childhood Hearing Impairment*, Canadian working Group on Childhood Hearing.
- 53- Spivak, L. et al, (2000), *New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Project : Inpatient Outcome Measures*, Ear and Hearing, 1, 2.