HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

RECOMMANDER
DES STRATÉGIES DE SANTÉ PUBLIQUE

RECOMMANDATION

Évaluation du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale

Stratégie de dépistage et performances des tests

Validé par le Collège le 19 juin 2025

Descriptif de la publication

Titre	**Évaluation du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale** Stratégie de dépistage et performances des tests
Méthode de travail	Recommandation de santé publique
Objectif(s)	Évaluer la possibilité d'amélioration du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale
Cibles concernées	Décideurs publics
Demandeur	Direction générale de la Santé
Promoteur(s)	Haute Autorité de santé (HAS)
Pilotage du projet	Sindy RIOS-YEPES
Recherche documentaire	Marina RENNESSON (documentaliste), Estelle DIVOL-FABRE (assistante documentaliste), sous la direction de Frédérique PAGES, cheffe du service documentation veille
Auteurs	Nadia HACHICHA, Sindy RIOS-YEPES, Nassim BRAHMI, adjoint à la cheffe de service, et de Andrea LASSERRE, cheffe du service évaluation des interventions en santé publique et évaluation des vaccins
Assistance	Martine CARON (assistante du SESPEV)
Conflits d'intérêts	Les membres du groupe de travail ont communiqué leurs déclarations publiques d'intérêts à la HAS. Elles sont consultables sur le site https://dpi.sante.gouv.fr. Elles ont été analysées selon la grille d'analyse du guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts de la HAS. Pour son analyse, la HAS a également pris en compte la base « Transparence-Santé » qui impose aux industriels du secteur de la santé de rendre publics les conventions, les rémunérations et les avantages les liant aux acteurs du secteur de la santé. Les intérêts déclarés par les membres du groupe de travail et les informations figurant dans la base « Transparence-Santé » ont été considérés comme étant compatibles avec la participation des experts au groupe de travail.
Validation	Version du 19 juin 2025
Actualisation	
Autres formats	

Ce document ainsi que sa référence bibliographique sont téléchargeables sur www.has-sante.fr

Haute Autorité de santé – Service communication information
5, avenue du Stade de France – 93218 SAINT-DENIS LA PLAINE CEDEX. Tél. : +33 (0)1 55 93 70 00
© Haute Autorité de santé – juin 2025 – ISBN : 978-2-11-179567-9

Sommaire

Synthèse 5

1. Introduction 15

2. Contexte 16

2.1. Définition de la surdité néonatale 16

2.1.1. Étiologie 16

2.2. Épidémiologie de la surdité néonatale 17

2.2.1. International 17

2.2.2. En France 18

2.3. Le programme de dépistage de la surdité néonatale en France 18

2.3.1. Cadre législatif du programme actuel de dépistage de la SPBN 18

2.3.2. Organisation du dépistage de la surdité néonatale en France 19

2.3.3. Acceptabilité du dépistage de la surdité néonatale 23

2.4. Recommandations du dépistage de la surdité néonatale à l'international 24

2.4.1. Recommandations *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH) 24

2.4.2. Rapport de l'OMS 25

2.4.3. Revue systématique de Wen C. *et al.* (2022) 25

2.5. Conclusions du contexte et de l'épidémiologie de la SBPN 29

3. Objectif du travail 31

3.1. Objectif de l'évaluation 31

3.2. Périmètre de l'évaluation 31

3.3. Questions d'évaluation 31

3.4. Questions d'évaluation hors champ 32

3.5. Cibles du rapport 32

4. Méthode 33

4.1. Recherche et analyse de la littérature 33

4.1.1. Stratégie et résultats de la recherche 33

4.1.2. Grilles de sélection des études et méthodes d'analyse 33

4.1.3. Critères d'évaluation 34

4.2. Constitution du groupe de travail 35

4.2.1. Aspects déontologiques 36

4.3. Consultation des parties prenantes 36

5. Résultats de la littérature 37

5.1. Performance des tests de dépistage 37

5.1.1. Revue systématique avec méta-analyse de Heidari *et al.*, 2015 38

5.1.2. Analyse descriptive et qualitative des études complémentaires publiées après la revue systématique d'Heidari *et al.* 41
5.1.3. Conditions de réalisation des tests OEA et PEAA 43
5.1.4. Conclusion sur la performance des tests de dépistage (OEA et PEAA) 47
5.2. Séquences de tests de dépistage 48
5.2.1. Revue de la littérature de Ricalde *et al.*, 2017 49
5.2.2. Performance des séquences de tests de dépistage 50
5.2.3. Analyse comparative du dépistage de la surdité unilatérale et bilatérale en région Haute-Normandie 54
5.2.4. Conclusions sur les séquences de tests de dépistage 54
5.3. Utilité clinique des programmes de dépistage systématique de la surdité bilatérale 56
5.3.1. Conclusions sur l'utilité des programmes de dépistage de la SBPN 57
5.4. Sécurité des tests de dépistage 58
5.5. Aspects économiques 59
6. Discussion et conclusions 61
7. Recommandations 64
Table des annexes 71
Références bibliographiques 190
Participants 194
Abréviations et acronymes 195
Glossaire 197

Synthèse

La surdité néonatale se définit par une élévation du seuil de perception auditive pouvant varier d'une forme modérée à une surdité profonde. En l'absence d'un dépistage et d'une prise en soins précoces, ce déficit peut engendrer des conséquences majeures sur l'acquisition du langage, le développement cognitif et l'intégration sociale, avec des répercussions économiques notables.

Pour limiter ces impacts, un programme national de dépistage de la surdité néonatale a été instauré en France en 2014. Il vise à identifier les cas de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) avec un seuil auditif ≥ 40 dB, conformément aux recommandations de la Haute Autorité de santé (HAS). L'objectif est de réduire l'âge du diagnostic afin de permettre une prise en soins adaptée dès les premiers mois de vie.

Des disparités et une hétérogénéité dans le dépistage au niveau régional ont également été observées. En réponse à cela, la direction générale de la Santé (DGS) et la direction générale de l'Offre de soins (DGOS) ont saisi la HAS en 2022 pour évaluer le programme et formuler des recommandations visant à harmoniser les pratiques et renforcer son efficacité.

L'objectif principal de cette évaluation est d'établir un cadre d'amélioration du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale.

Cette évaluation repose sur une revue de la littérature portant sur la performance diagnostique des tests, les protocoles de dépistage, les évaluations économiques ainsi que les études d'acceptabilité. Elle intègre également des avis d'experts issus de divers domaines, notamment de l'épidémiologie, de la santé publique, l'oto-rhino-laryngologie, la psychologie, l'éthique et l'économie de la santé. Les parties prenantes ont aussi été consultées dans le cadre de cette évaluation.

En prenant en compte les données de la revue systématique de la littérature et les délibérations avec le groupe de travail, la HAS a pris en considération les éléments suivants.

Contexte de la surdité permanente bilatérale néonatale (SBPN)

Depuis l'arrêté du 23 avril 2014, le dépistage de la surdité néonatale bilatérale (SPBN) est un programme national de santé publique visant à identifier les cas de perte auditive égale ou supérieure à 40 dB afin de garantir un diagnostic précoce. En 2019, Santé publique France (SpF) a mis en évidence une grande hétérogénéité régionale dans les pratiques professionnelles, ce qui entraînait des inégalités d'accès aux soins.

Les données actuellement disponibles sur le programme de dépistage de la surdité néonatale :

Épidémiologie et programme de dépistage de la SBPN

La prévalence globale de la surdité uni- et bilatérale avec une perte auditive supérieure à 40 dB est estimée à 2,21 ‰ [1,71 à 2,8]. En France, la prévalence de la SBPN en 2016 était de 0,8 ‰ [0,8 à 1,0]. En outre, une augmentation de la couverture du dépistage a été observée en 2016, atteignant 96,1 %, contre 88 % en 2015. La généralisation d'une procédure de rattrapage pour les nouveau-nés sortis de l'établissement de santé avant la réalisation du dépistage a permis une hausse de sa mise en œuvre en France, passant de 91,5 % des établissements en 2015 à 97,8 % en 2016.

Le dépistage de la surdité est actuellement réalisé par le biais de deux tests : OEA (otoémissions acoustiques) et PEAA (potentiels évoqués auditifs automatisés). Une hétérogénéité dans le nombre et le type de tests effectués, ainsi que dans la prise en soins (ou prise en charge) diagnostique a été constatée.

Performance des tests de dépistage OEA et PEAA

En ce qui concerne les tests OEA : la sensibilité des tests OEA est estimée à 77 % [65 à 86] d'après une revue systématique. Cinq études postérieures montrent une variation entre 70 % [62,5 à 77,5] et 82,5 % [76,3 à 88,7]. La spécificité des tests OEA est estimée à 93 % [92 à 93] d'après une revue systématique. Ces valeurs varient entre 57,1 % [49 à 65,2] et 99,3 % [97,9 à 100] dans les cinq études postérieures à cette revue.

En ce qui concerne les tests PEAA : la sensibilité des tests PEAA est évaluée à 93 [87 à 96] d'après une revue systématique. Les cinq études postérieures indiquent une variation entre 91,7 % [87,2 à 96,2] et 93,7 % [69,7 à 99,8]. La spécificité des tests PEAA est estimée à 97 % [96 à 98] d'après une revue systématique, avec des variations de 92,1 % [87,7 à 96,5] à 96,5 % [92,1 à 98,8] dans les cinq études postérieures à cette revue.

Les tests de dépistage effectués dans les 48 premières heures de vie du nouveau-né ont le taux de référence le plus élevé, quel que soit le test utilisé. Les performances de tests OEAA ou PEAA varient selon les appareils utilisés.

Le type d'appareil utilisé et sa maintenance pour le dépistage peuvent également influencer les résultats des tests. À ce jour, aucun guide de calibration n'a été établi pour les dispositifs de dépistage auditif néonatal, et aucune standardisation des appareils n'est proposée.

Les données analysées suggèrent que la sensibilité des tests PEAA est supérieure à celle des tests OEA chez les nouveau-nés, qu'ils aient ou non des facteurs de risque. Selon les données analysées, les spécificités des tests OEA et PEAA sont similaires.

D'après l'avis d'experts (GT) : le choix du test dépend notamment des appareils disponibles, de la formation des testeurs et du rapport entre le nombre de naissances et le nombre de testeurs dans chaque maternité (le temps de réalisation du test OEA par rapport au temps de réalisation du test PEAA). Un seuil de 35 dB est jugé pertinent. L'utilisation de tests PEAA est recommandée pour dépister la surdité chez les nouveau-nés en unité néonatale et/ou présentant des facteurs de risque. En raison d'une performance similaire, les deux tests pourraient être utilisés en maternité chez les nouveau-nés sans facteurs de risque. Les tests OEA sont plus rapides à réaliser et la plupart des maternités disposent déjà des équipements nécessaires. Cependant, plusieurs régions en France (par exemple en Île-de-France et en Auvergne-Rhône-Alpes) ont introduit le dépistage avec les PEAA dès la naissance.

La performance des séquences de tests de dépistage

La séquence de test OEA uniquement, basée sur deux tests, présente une sensibilité variant de 88,9 % à 100 % selon trois études, et une spécificité allant de 92 % à 96,8 %. En Espagne, un protocole de deux tests OEA montre un taux de référence de 3,8 % et une couverture supérieure à 95 %. En Suède, un test OEA suivi d'un OEA pour les résultats non concluants atteint une sensibilité optimale avec une couverture de 99,1 %. Ces tests sont utilisés plus fréquemment dans le programme de dépistage grâce à leur simplicité, leur rapidité et leur faible coût.

Concernant le test OEA suivi de test PEAA, la sensibilité peut atteindre 100 % selon trois études. Bien qu'elle soit légèrement inférieure (92,3 %) selon deux autres. La spécificité varie entre 95,6 % et 99,9 % d'après quatre études. En Chine, grâce à l'inclusion de test PEAA après un OEA non concluant, le taux de référence a été réduit à 3 % contre 11 % pour le test OEA seul. En Italie, un protocole combinant OEA et PEAA atteint une sensibilité de 100 % et une spécificité de 99,3 %, avec un taux de FP très faible de 0,03 %. La combinaison OEA et PEAA fournit les meilleurs résultats globaux dans le

programme de dépistage en termes de sensibilité, spécificité et valeurs prédictives, offrant une stratégie plus performante.

La nature de la surdité à dépister

D'après le rapport de SpF, une hétérogénéité de la nature de la surdité est constatée selon les régions. Une étude descriptive menée en Haute-Normandie a constaté que le nombre de bilans diagnostiques augmentait de 87 % lorsque la surdité unilatérale (SU) était incluse dans le dépistage.

Il n'existe actuellement pas de données sur l'utilité clinique et l'impact de la mise en place d'un programme de dépistage combinant la surdité bilatérale et unilatérale par rapport à un dépistage uniquement axé sur la surdité bilatérale.

D'après l'avis d'experts, le dépistage de la surdité bilatérale est considéré comme prioritaire pour éviter tout retard dans le diagnostic et la prise en soins.

Évaluation économique du dépistage de la SBPN

Une étude à Taïwan a démontré que l'inclusion des tests PEAA dans un programme de dépistage de la surdité néonatale augmente le coût et l'efficacité, tout en maintenant un RDCR faible. Une étude française de 2010 a indiqué que le RDCR du dépistage PEAA + PEAA par rapport à OEA + PEAA est de 118 257 € par cas détecté, ce qui est élevé. Il est crucial de recueillir des données françaises actuelles sur les coûts indirects de la perte auditive pour renforcer les preuves disponibles.

Organisation du programme de dépistage de la SBPN

Selon l'avis d'experts (GT), une représentativité nationale indépendante des acteurs du dépistage auditif est indispensable pour garantir le suivi, l'évaluation ainsi que l'impact du programme. Toutefois, les membres du GT ont exprimé leur désaccord quant à une éventuelle fusion entre le dépistage néonatal biologique et le dépistage de la surdité. Le dépistage est limité par un manque de ressources humaines et des disparités territoriales en matière d'accessibilité aux services et de communication des résultats aux familles. Il est important de fournir une information complète et adaptée aux futurs parents dès la grossesse concernant le dépistage de la surdité néonatale.

Recommandations internationales des programmes de la SBPN

Considérant les recommandations internationales, le *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH) recommande l'application des principes 1-3-6. Selon ces principes, le dépistage doit être effectué avant le premier mois de vie, une confirmation diagnostique doit être obtenue avant les 3 mois et une intervention doit être mise en place au plus tard à l'âge de 6 mois. Les tests OEA et PEAA sont recommandés comme premiers tests de dépistage par la plupart des pays. En 2018, la ligne directrice européenne a recommandé uniquement les tests PEAA comme T1 et T2. De plus, la majorité des pays recommandent les PEAA comme deuxième test de dépistage.

Pour les nouveau-nés en unité néonatale, en raison d'un risque accru de neuropathie auditive, le test PEAA est recommandé.

Recommandations HAS

La HAS recommande que le dépistage néonatal de la surdité soit réalisé :

- sur chacune des deux oreilles ;
- à un seuil de 35 dB en intégrant deux étapes. La première étape incluant deux tests (T1, T2), réalisés au sein de la maternité ou de l'unité de néonatologie, et la seconde étape si nécessaire (T3), réalisée dans le premier mois suivant la naissance ;
- avant un mois d'âge corrigé dans le cas de prématurité ;

- avec le consentement des parents ou des titulaires de l'autorité parentale le cas échéant, obtenu après une information complète et accessible.

Pour les nourrissons qui n'ont pas bénéficié d'un dépistage de la surdité ou qui sont nés dans des contextes atypiques (par exemple, les sorties précoces, les naissances à domicile), la HAS recommande la réalisation d'une étape de rattrapage.

Première étape du dépistage (test 1 et test 2)

Pour la première étape du dépistage, la HAS recommande la réalisation de deux tests de dépistage (ou d'un seul, si le premier est concluant). Le choix du nombre et du type de tests à effectuer s'appuie sur l'appréciation des critères suivants :

- naissance en maternité ;
- nouveau-né en unité de néonatologie ;
- durée du séjour en maternité ;
- présence de facteurs de risque, en plus de la prématurité et du passage en unité néonatale, comme présenté dans le tableau ci-dessous.

Tableau 1. Principaux facteurs de risque de la surdité néonatale (1)

Facteurs de risque	
Périnatal	
1.	Antécédents familiaux[a] de perte auditive permanente chez l'enfant à apparition précoce, progressive ou tardive
2.	Soins intensifs néonatals de plus de 5 jours
3.	Hyperbilirubinémie avec exsanguinotransfusion, quelle que soit la durée du séjour
4.	Administration d'aminosides pendant plus de 5 jours[b]
5.	Asphyxie ou encéphalopathie ischémique hypoxique
6.	Assistance respiratoire extracorporelle (AREC)[a]
7.	Infection *in utero* à cytomégalovirus (CMV) ou infection congénitale précoce à CMV[c]
	Infections *in utero*, telles que l'herpès, la rubéole[d], la syphilis et la toxoplasmose
	Mère + Zika et nourrisson avec des tests de laboratoire de confirmation diagnostique et/ou sans résultats cliniques
8.	**Certaines conditions de naissance :** malformations cranio-faciales, notamment microtie/atrésie, dysplasie de l'oreille, fente bucco-faciale, syndrome Waardeburg et microphtalmie ; microcéphalie congénitale, hydrocéphalie congénitale ou acquise ; anomalies de l'os temporal
9.	Plus de 400 syndromes avec des seuils auditifs atypiques[e]
Périnatal ou postnatal	
10.	Infections à culture positive associées à une surdité neurosensorielle[e], y compris une méningite bactérienne ou méningo-encéphalite virale (en particulier, les virus de l'herpès et de la varicelle)
11.	**Évènements associés à la perte auditive :** traumatisme crânien sévère, en particulier fractures de la base du crâne et des os temporaux ; chimiothérapie

a. Nourrissons présentant un risque accru d'apparition tardive ou de perte progressive de l'audition.
b. Nourrissons présentant des niveaux toxiques ou une susceptibilité génétique connue sont considérés à risque.
c. Chez tous les nouveau-nés dont la surveillance échographique fœtale a montré des images échographiques suspectes (y compris chez les mères séropositives CMV en début de grossesse) ; chez tous les nouveau-nés de mères ayant fait une primo-infection à CMV documentée pendant la grossesse.
d. Suspicion d'infection rubéolique en l'absence d'antécédent de vaccination maternelle ou d'infection ancienne.
e. Van Camp & Smith, 2016.

Pour les naissances en maternité chez des nouveau-nés sans facteurs de risque (hors passage en néonatologie)

- La HAS recommande de réaliser un premier test auditif (T1) idéalement 48 heures après la naissance, en privilégiant les tests PEAA. Et, en attendant la généralisation de cette pratique ainsi que la formation des professionnels et l'équipement approprié dans les établissements, le premier test (T1) peut être réalisé par un test OEA.
- Si le résultat de ce premier test est non concluant, la HAS recommande de réaliser un deuxième test (T2) par PEAA avant la sortie de la maternité. Si ce deuxième test n'a pas pu être effectué en raison, notamment, d'une sortie précoce (inférieure à 48 heures), la HAS recommande de réaliser un test de rattrapage (voir étape de rattrapage).

Pour les naissances en maternité chez les nouveau-nés avec facteurs de risque (hors passage en néonatologie)

- La HAS recommande de réaliser un premier test (T1) par PEAA, idéalement 48 heures après la naissance.
- Si ce premier test s'avère non concluant, la HAS recommande de réaliser un deuxième test (T2) par PEAA avant la sortie de la maternité.

Pour les nouveau-nés de passage en unité de néonatologie

- La HAS recommande de réaliser un dépistage exclusivement avec les tests PEAA.
- La HAS recommande de réaliser un premier test (T1) par PEAA au plus proche du terme corrigé en cas de naissance prématurée, et au minimum à 36 semaines d'aménorrhée (SA).
- Si le résultat de ce premier test est non concluant, la HAS recommande de réaliser un deuxième test (T2) par PEAA avant la sortie de l'unité.

Dans tous les cas précédents, si le T2 est concluant, la démarche de dépistage s'arrête.

Deuxième étape du dépistage (test 3)

La HAS recommande l'organisation d'une deuxième étape de dépistage (T3) si le T2 réalisé en maternité ou en unité de néonatologie (première étape de dépistage) n'est pas concluant. Pour ce faire, un rendez-vous doit être planifié avant la sortie de l'établissement de santé afin d'assurer la continuité du parcours de dépistage.

La HAS recommande la réalisation d'un T3 par PEAA au plus tard à un mois d'âge corrigé. Le dépistage peut être réalisé en ville ou à l'hôpital, notamment par différents professionnels (médecin ORL, pédiatre, médecin de protection maternelle et infantile (PMI), sage-femme, auxiliaire de puériculture ou infirmier diplômé d'État ou puériculteur/puéricultrice) répertoriés par l'opérateur régional.

Test de rattrapage

Pour les nouveau-nés n'ayant pas bénéficié d'un dépistage ou ceux nés en contextes atypiques (par exemple, naissances à domicile, maison de naissance, sorties précoces de moins de 48 heures), la HAS recommande de réaliser un seul test de rattrapage par PEAA. Le résultat de ce test est pris en considération pour décider de l'arrêt ou de la poursuite du parcours de dépistage vers le diagnostic.

La HAS souligne que ce test de rattrapage doit être effectué le plus rapidement possible après l'identification d'un nouveau-né non dépisté. Afin d'assurer la continuité du parcours de dépistage et d'optimiser la prise en soins, ce test doit être réalisé avant l'âge corrigé d'un mois.

Il est fondamental que les professionnels de santé transmettent sans délai les résultats non concluants de la deuxième étape du dépistage ou de l'étape de rattrapage, afin de garantir l'initiation du processus diagnostique.

Étape diagnostique

Les enfants présentant un résultat non concluant au test réalisé lors de la deuxième étape ou au test de rattrapage (sur les deux oreilles) doivent être orientés vers l'étape diagnostique. Cette étape du diagnostic doit être réalisée pour confirmer ou infirmer la surdité auditive, idéalement à un mois et avant l'âge corrigé de 3 mois. Le diagnostic doit être confirmé ou infirmé par une équipe pluridisciplinaire. Cette équipe est composée notamment d'un médecin ORL, d'un orthophoniste et d'un psychologue.

Lorsqu'une surdité unilatérale ou bilatérale est suspectée lors du dépistage dans l'établissement, la HAS recommande de rechercher une infection congénitale par le CMV, selon les recommandations établies par le Haut Conseil de santé publique (HCSP) du 18 novembre 2018[1]. Une surveillance régulière de l'enfant est également recommandée afin de détecter une éventuelle évolution vers une surdité bilatérale.

Formations et informations

La HAS recommande :

- de renforcer la formation de l'ensemble des professionnels de santé impliqués dans le dépistage néonatal de la surdité. Cette formation devra porter tant sur les aspects techniques (utilisation de tests OEA et PEAA) que sur les aspects relationnels, en particulier sur la délivrance de l'information aux familles ;
- qu'une première information sur ce dépistage soit donnée aux parents pendant la grossesse, au cours des consultations prénatales du troisième trimestre ;
- que soit développé du matériel d'information adapté aux différents publics, y compris les futurs parents et les parents, les professionnels de santé impliqués dans le dépistage néonatal de la surdité et sa prise en charge ;
- que la famille soit impliquée tout au long du parcours de dépistage, depuis la phase initiale du dépistage jusqu'à celle du diagnostic et du traitement ;
- que les familles puissent solliciter un accompagnement dispensé par une équipe pluridisciplinaire spécialisée en cas de résultats non concluants, ou de besoins exprimés par les parents ou repérés par les professionnels de périnatalité. Il est important de présenter la séquence de tests comme un processus global de dépistage et de transmettre aux familles l'image d'un continuum du protocole pour limiter l'anxiété des parents.

La HAS rappelle à cet effet l'existence du Centre national d'information sur la surdité (CNIS) dédié à l'information et au soutien des familles à toutes les étapes du dépistage, du diagnostic et de la prise en soins.

Refus de participation au programme de dépistage

Dans le cas où **les parents ou les titulaires de l'autorité parentale refusent le dépistage au moment de la naissance**, la HAS recommande aux professionnels d'indiquer la mention « non dépisté à la demande des parents/des titulaires de l'autorité parentale » dans le carnet de santé de l'enfant. Les familles pourront changer d'avis par la suite.

Pilotage du programme

La HAS recommande la mise en place d'un pilotage et d'un suivi du programme national de dépistage de la SPBN à l'instar de ce qui est fait pour le programme national de dépistage néonatal par examens biologiques. Afin de prendre en charge l'ensemble des questions relatives aux modalités, à

[1] https://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=1367

l'organisation, au suivi et à l'évaluation du cahier de charges en accord avec le niveau (pilotage) national, conformément aux présentes recommandations, ce dernier doit inclure :

- la mise à jour des tests de dépistage utilisés lors de la première étape du dépistage (T1 et T2) ;
- le financement ciblé du dépistage au sein des établissements avec des lignes budgétaires dédiées ;
- l'inclusion de la deuxième étape du dépistage (T3) avec un test PEAA, réalisée par un professionnel répertorié par l'opérateur régional et son mode de financement ;
- l'inclusion de l'étape de rattrapage par un test PEAA, et son mode de financement, ainsi que l'harmonisation des programmes de formation et d'information des professionnels, sous réserve d'un financement spécifique ;
- un système de surveillance nationale pour recueillir des données permettant d'évaluer la mise en œuvre, l'efficacité, l'efficience et l'impact à long terme du programme.

Moyens techniques et ressources

La HAS recommande la mise à disposition de moyens humains, matériels et financiers suffisants dédiés à ce dépistage, au suivi, à la remontée des données et à son évaluation.

La HAS attire l'attention sur le besoin de développer un guide de calibration pour les dispositifs de dépistage auditif néonatal non établi à ce jour.

Indicateurs et suivi du programme

La HAS rappelle l'importance du recueil des indicateurs proposés par Santé publique France[2], dont le respect permettra de mesurer l'impact du programme de dépistage.

La HAS recommande que les indicateurs soient validés par la gouvernance du programme (processus de dépistage, diagnostic et prise en soins) en intégrant ceux proposés auparavant par Santé publique France, et en ajoutant les indicateurs suivants.

- **Efficacité de la première et seconde étape du dépistage :**
  - taux d'enfants présentant une suspicion de surdité selon les tests utilisés lors de la première phase du dépistage (OEA et PEAA ou deux tests PEAA) ;
  - taux d'enfants orientés vers la deuxième phase du dépistage parmi ceux testés initialement ;
  - taux d'enfants effectivement dépistés lors de la deuxième phase ;
  - taux de suspicion de surdité confirmée à l'issue de la deuxième phase.
- **Suivi du test de rattrapage :** les indicateurs suivants doivent être recueillis en précisant les motifs de réalisation de ce rattrapage (nouveau-né n'ayant pas bénéficié d'un dépistage et/ou né en contexte atypique, comme une naissance à domicile, une maison de naissance ou une sortie précoce de la maternité de moins de 48 heures) :
  - taux d'enfants ayant bénéficié d'un test de rattrapage ;
  - taux de suspicion de surdité identifiée à cette étape.

[2] **Indicateurs de dépistage** : taux annuel d'enfants couverts par le programme, taux annuel d'exhaustivité du dépistage, taux annuel de dépistage parmi les enfants pris en charge par le programme, taux annuel de refus, taux d'enfants avec suspicion de SPBN parmi les enfants dépistés, taux d'enfants avec suspicion de surdité sur la base des tests réalisés dans le cadre de la maternité, taux d'enfants ayant échappé au dépistage.
Indicateurs du diagnostic : efficacité du suivi des enfants suspects de SPBN, taux de SPBN moyenne, taux de SPBN sévère, taux de SPBN profonde, taux de SPBN moyenne parmi les enfants dépistés, taux de SPBN sévère parmi les enfants dépistés, taux de SPBN profonde parmi les enfants dépistés, proportion d'enfants ayant un diagnostic de SPBN moyenne, sévère et profonde (avant l'âge d'un an, avant six mois et avant trois mois).

- **Phase diagnostique :**
  - taux d'enfants présentant une surdité bilatérale confirmée, en précisant l'historique des tests réalisés préalablement (T1, T2, T3) ou test de rattrapage (naissance à domicile, maison de naissance, sortie précoce de la maternité de moins de 48 heures) ;
  - âge moyen à l'entrée dans la phase diagnostique, selon la sévérité de la surdité (légère, modérée, sévère, profonde) et la nature de la surdité (unilatérale et bilatérale).
- **Prise en soins :**
  - âge moyen de la prise en soins, notamment pour les cas de surdité bilatérale profonde.

Perspectives

La HAS recommande de collecter des données françaises sur :

- le coût de la perte auditive ;
- le rapport coût-efficacité des interventions ;
- l'acceptabilité des stratégies de dépistage mises en place (auprès de familles et de professionnels de santé).

En raison de l'absence de données sur l'utilité clinique et l'impact de l'inclusion du dépistage de la surdité néonatale unilatérale, la HAS souligne la nécessité d'évaluer le pilotage dans les régions où ce dépistage est mis en place avant son inclusion au programme national de dépistage.

Ces recommandations pourront être actualisées en fonction de l'évolution des connaissances épidémiologiques et scientifiques.

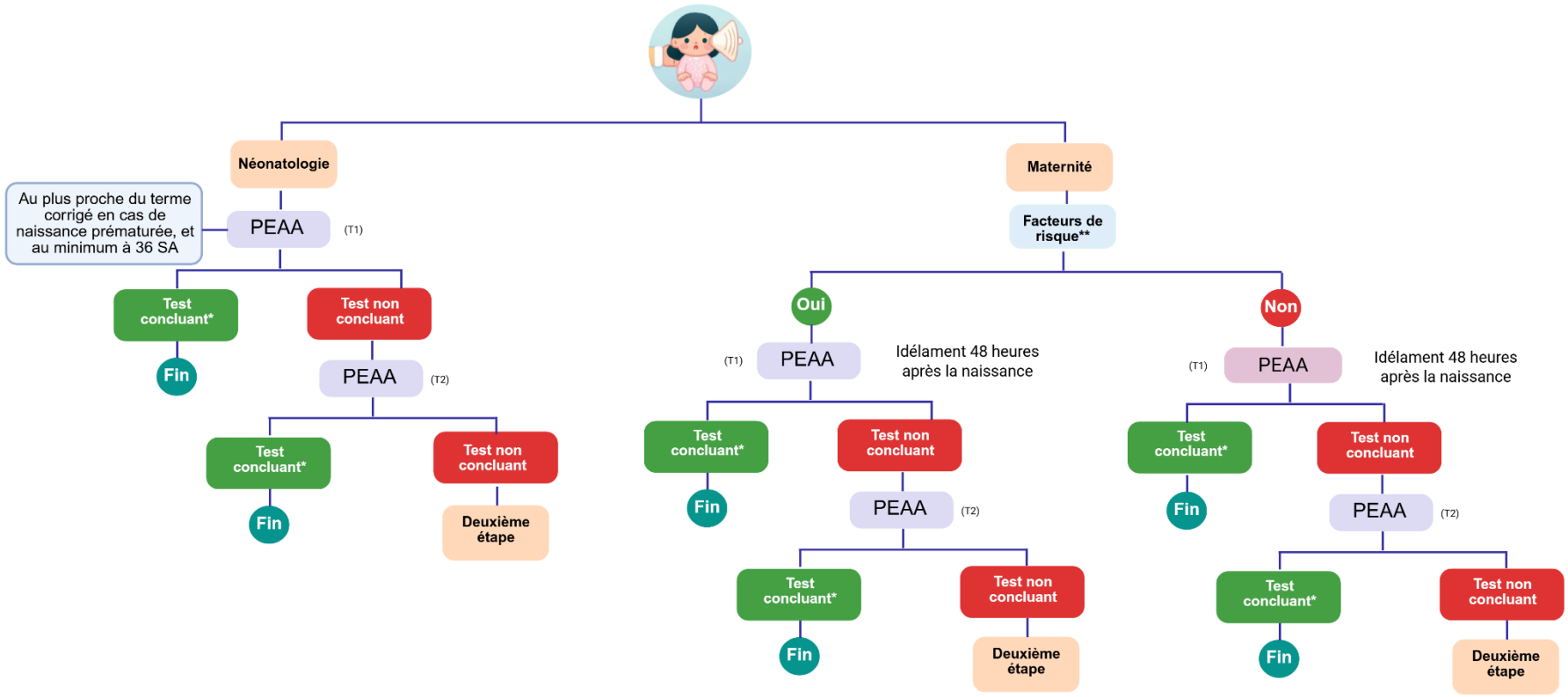


Figure 1. Arbre de décision lors de la première étape du dépistage

* Test non concluant : il ne permet pas d'exclure la présence d'une surdité bilatérale à chaque étape du dépistage.
** Tableau facteurs de risque.
Image du bébé créée à l'aide de l'AI Copilot

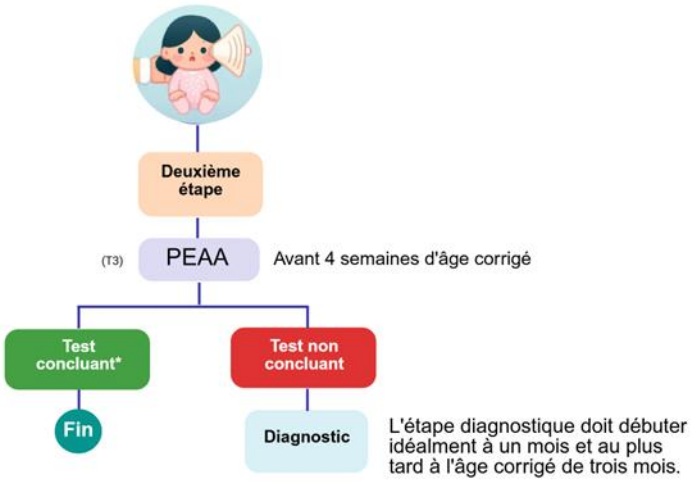


Figure 2. Arbre de décision lors de la deuxième étape du dépistage

* Test non concluant : il ne permet pas d'exclure la présence d'une surdité bilatérale à chaque étape du dépistage.
Image créée à l'aide de l'AI Copilot

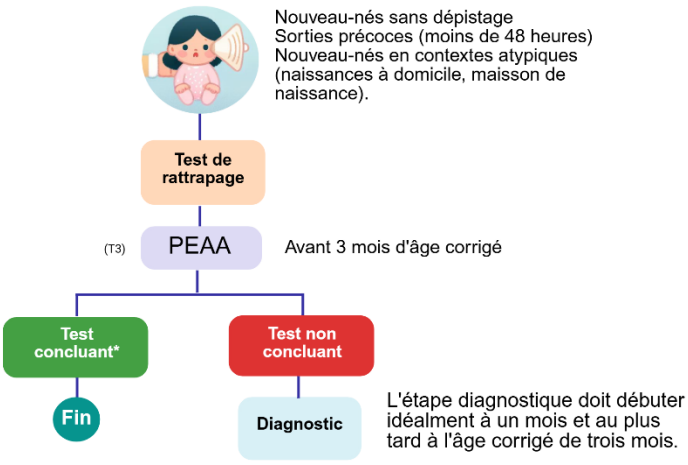


Figure 3. Arbre de décision lors de l'étape de rattrapage

* Test non concluant : il ne permet pas d'exclure la présence d'une surdité bilatérale à chaque étape du dépistage.
Image du bébé créée à l'aide de l'AI Copilot

1. Introduction

La surdité néonatale se définit par une élévation du seuil de perception auditive, pouvant varier de la surdité modérée à la surdité profonde. Ce déficit auditif, lorsqu'il n'est pas identifié et pris en soins précocement, peut entraîner des conséquences significatives, notamment un retard dans l'acquisition du langage et du développement cognitif, ainsi que des impacts sociaux et économiques. Ces derniers incluent des dépenses médicales élevées et la nécessité d'intégrer les enfants concernés dans des structures éducatives spécialisées.

L'identification précoce de la perte auditive représente une étape clé pour garantir une prise en soins efficace. En effet, des études ont démontré qu'une intervention réalisée entre 2 et 6 mois permet d'améliorer de manière significative plusieurs aspects du développement de l'enfant, tels que l'acquisition du vocabulaire, le développement de la parole, la construction de l'identité ainsi que les compétences personnelles et sociales.

En réponse à ces enjeux, en France, le programme national de dépistage de la surdité néonatale a été mis en place en 2014. Il vise à détecter les cas de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) avec un seuil auditif supérieur ou égal à 40 dB, conformément aux recommandations de la HAS de janvier 2007. L'objectif principal est de réduire l'âge au diagnostic afin de permettre une prise en charge précoce et adaptée.

De plus, le cahier des charges de 2014 prévoit l'évaluation du programme de dépistage par Santé publique France (SpF). Dans cette évaluation réalisée par SpF entre 2015 et 2016, la prévalence nationale de la SPBN modérée à profonde était de 1,2 ‰ à l'âge de 6 mois. Ce rapport a également constaté une variation significative dans les pratiques professionnelles selon les régions, entraînant différents niveaux d'accès aux soins à travers le territoire.

Dans ce contexte, la DGS et la DGOS ont saisi la HAS en 2022 afin de proposer des actions visant à améliorer l'effectivité du programme de dépistage et d'homogénéiser les pratiques et l'organisation du programme en l'intégrant au processus global des autres programmes nationaux de dépistage néonatal.

La saisine initiale a fait l'objet d'un échange approfondi avec le demandeur. Cet échange a permis de redéfinir et de redimensionner certains aspects de la demande, en lien étroit avec les parties concernées (Annexe 1). Ces éléments ont été pris en compte lors de l'élaboration de la note de cadrage validée par le Collège de la HAS le 30 août 2023.

2. Contexte

L'audition est indispensable pour l'apprentissage du langage oral, essentiel pour la communication orale et l'interaction sociale. Un déficit auditif peut entraîner un retard d'acquisition de la parole ainsi que du développement cognitif, une baisse de la qualité de vie ainsi que de faibles performances académiques (2). La perte auditive a également des répercussions sociétales et économiques, notamment en raison des dépenses médicales qu'elle engendre et de la nécessité d'accueillir les enfants concernés dans des structures éducatives spécialisées. Elle aurait aussi un impact négatif sur les DALYs (*Disability-Adjusted Life Years* ou années de vie ajustées sur l'incapacité[3]). L'identification précoce de la perte auditive serait la clé d'une prise en soins efficace (3). Une étude de Yoshinaga-Itano *et al.* a compilé des preuves démontrant que la détection et la prise en soins précoces de la perte auditive améliorent les résultats pour les enfants affectés. Un impact significatif a été démontré quand la surdité est identifiée et qu'une intervention est mise en place entre 2 et 6 mois, notamment sur (3) :

- l'acquisition du vocabulaire : des compétences linguistiques appropriées à leur âge, tant à l'oral qu'en langue des signes ;
- le développement de la parole ;
- la construction de l'identité et le développement personnel et social de l'enfant ;
- l'adéquation des informations et du soutien psychologique reçus par les familles sur une période plus longue, ce qui améliore l'implication des parents et diminue leur difficulté émotionnelle ;
- dans la moitié des cas (surdités sévères et profondes), elle s'accompagne de troubles vestibulaires affectant l'équilibre et la posture. Elle peut aussi être associée à des difficultés cognitives, comportementales ou sociales ;
- l'avenir socioprofessionnel[4].

L'impact des programmes de dépistage systématique de la surdité néonatale est présenté plus en détail dans le chapitre 5.2. Séquences de tests de dépistage.

2.1. Définition de la surdité néonatale

La surdité néonatale se caractérise par une élévation du seuil de la perception des sons. Elle peut avoir différents degrés de sévérité, allant de la surdité modérée à la surdité profonde (la perte auditive peut aller de 25 à une surdité totale). L'Organisation mondiale de la santé (OMS) a défini en 2019 le seuil de déficit auditif invalidant à 30 décibels (chez les enfants de la naissance jusqu'à l'âge de 14 ans). Cependant, 35 et 40 décibels (dB) sont les seuils le plus fréquemment utilisés (4). La surdité néonatale se définit aussi par son caractère unilatéral ou bilatéral ainsi que par la localisation anatomique de l'anomalie auditive (oreille externe ou oreille moyenne, oreille interne).

2.1.1. Étiologie

La surdité néonatale peut être d'origine génétique ou survenir de cause extrinsèque (prénatale, périnatale ou postnatale). Les facteurs génétiques sont responsables d'environ 80 % des cas de perte auditive chez les enfants, avec une fréquence accrue chez les enfants issus de mariages consanguins. Les facteurs extrinsèques incluent les facteurs prénatals, périnatals ou postnatals.

[3] Les DALYs (*Disability-Adjusted Life Years* ou années de vie ajustées sur l'incapacité) sont une mesure des années de vie perdues ou vécues avec une incapacité due à une maladie.

[4] Proposition des membres du groupe de travail.

Tableau 2. Principaux facteurs de risque de la surdité néonatale (1)

Facteurs de risque	
Périnatal	
1.	Antécédents familiaux[a] de perte auditive permanente chez l'enfant à apparition précoce, progressive ou tardive
2.	Soins intensifs néonatals de plus de 5 jours
3.	Hyperbilirubinémie avec exsanguinotransfusion, quelle que soit la durée du séjour
4.	Administration d'aminosides pendant plus de 5 jours[b]
5.	Asphyxie ou encéphalopathie ischémique hypoxique
6.	Assistance respiratoire extracorporelle (AREC)[a]
7.	Infection *in utero* à cytomégalovirus (CMV) ou infection congénitale précoce à CMV[c]
	Infections *in utero*, telles que l'herpès, la rubéole[d], la syphilis et la toxoplasmose
	Mère + Zika et nourrisson avec des tests de laboratoire de confirmation diagnostique et/ou sans résultats cliniques
8.	**Certaines conditions de naissance :** – Malformations cranio-faciales, notamment microtie/atrésie, dysplasie de l'oreille, fente bucco-faciale, syndrome Waardeburg et microphtalmie – Microcéphalie congénitale, hydrocéphalie congénitale ou acquise – Anomalies de l'os temporal
9.	Plus de 400 syndromes avec des seuils auditifs atypiques[e]
Périnatal ou postnatal	
10.	Infections à culture positive associées à une surdité neurosensorielle[e], y compris une méningite bactérienne ou méningo-encéphalite virale (en particulier, les virus de l'herpès et de la varicelle)
11.	Évènements associés à la perte auditive : – Traumatisme crânien sévère, en particulier fractures de la base du crâne et des os temporaux – Chimiothérapie

a. Nourrissons présentant un risque accru d'apparition tardive ou de perte progressive de l'audition.

b. Nourrissons présentant des niveaux toxiques ou une susceptibilité génétique connue sont considérés à risque.

c. Chez tous les nouveau-nés dont la surveillance échographique fœtale a montré des images échographiques suspectes (y compris chez les mères séropositives CMV en début de grossesse) ; chez tous les nouveau-nés de mères ayant fait une primo-infection à CMV documentée pendant la grossesse.

d. Suspicion d'infection rubéolique en l'absence d'antécédent de vaccination maternelle ou d'infection ancienne.

e. Van Camp & Smith, 2016.

2.2. Épidémiologie de la surdité néonatale

2.2.1. International

En 2020, une revue systématique avec méta-analyse a estimé que la prévalence des surdités néonatales uni- et bilatérales dépassant 40 dB de perte auditive variait de 1 à 6 ‰, avec une prévalence globale de 2,21 ‰ (IC à 95 % : 1,71 à 2,8). Cependant, cette prévalence varie en fonction des études et du seuil diagnostique de la surdité. Par exemple, l'analyse groupée de la prévalence globale issue des études de haute qualité est de 1,75 ‰ (IC à 95 % : 1,16 à 2,37) et la prévalence basée sur un seuil de 35 dB est de 2,14 ‰ (IC à 95 % : 1,47 à 2,88). Selon les données rapportées par cette étude, les taux sont particulièrement élevés en Asie par rapport à l'Europe (différence statistiquement non significative), le nombre d'enfants perdus de vue sans être dépistés est plus important dans les pays à faibles revenus. Par exemple, en Chine et au Nigeria, le taux de prévalence de surdité néonatale

peut atteindre jusqu'à 6 ‰ (4). Dans les pays à revenu élevé, ces taux sont généralement inférieurs à 2 ‰, principalement en raison d'une meilleure confirmation de la surdité (moindre nombre des perdus de vue) lors des programmes de dépistage auditif néonatal (4).

2.2.2. En France

Deux ans après la mise en place du programme national de dépistage de la surdité néonatale en France, Santé publique France (SpF) a estimé en 2016 le taux national de SPBN moyenne à profonde (41 à 120 dB) à 0,8 ‰ (IC à 95 % : 0,8 à 1,0), avec une majorité de cas présentant une surdité moyenne (55 % [49 à 61]). La prévalence nationale de la SPBN de moyenne à profonde à l'âge de 6 mois a été estimée à 1,2 ‰ la même année. Ce calcul de taux de prévalence a une limite importante, puisqu'il repose sur des données provenant de seulement 12 des 27 régions françaises[5], couvrant moins de la moitié des naissances en 2015. SpF a également signalé des biais dans ces estimations, liés à la qualité des données (données manquantes, incohérentes, etc.).

La prévalence exacte selon le degré de surdité n'est pas connue, et des variations régionales des prévalences ont été constatées :

- Haute-Normandie : 1,2 ‰ sur un peu plus de 100 000 naissances ;
- Champagne-Ardenne : 0,8 ‰ sur environ 54 000 naissances ;
- Bretagne : 0,6 ‰ sur plus de 33 000 naissances ;
- Rhône-Alpes : 1,2 ‰ pour 115 000 naissances ;
- Île-de-France : 0,63 ‰ pour 27 885 naissances (5).

L'évaluation de ce programme de dépistage a révélé un taux national de couverture satisfaisant (nombre de naissances dans les maternités ayant mis en place le programme/nombre de naissances vivantes), qui est passé de 88 % en 2015 à 96,1 % en 2016. Cette augmentation est statistiquement significative. Il est à noter que ce taux est de 100 % en 2021 (6). Le taux d'exhaustivité en maternité (nombre d'enfants ayant bénéficié du dépistage/nombre de naissances vivantes) a également augmenté significativement, passant de 83,3 % en 2015 à 93,8 % en 2016, atteignant ainsi l'objectif d'exhaustivité fixé par la DGS.

2.3. Le programme de dépistage de la surdité néonatale en France

2.3.1. Cadre législatif du programme actuel de dépistage de la SPBN

Le dépistage de la SPBN constitue un programme national de santé conformément à l'article L. 1411-6 du Code de la santé publique. Sa réalisation est proposée systématiquement pour tous les nouveau-nés et ne donne pas lieu à la participation financière des usagers.

Compte tenu de l'importance de la prise en soins précoce de la SPBN, la DGS a annoncé en avril 2012 la mise en place d'un programme national de dépistage de la SPBN visant à repérer un déficit auditif le plus tôt possible (7). Ce programme a été mis en place et détaillé par un cahier des charges national en 2014[6]. Le cahier des charges décline le programme selon un protocole régional mis en œuvre par les agences régionales de santé (ARS). Chaque ARS est chargée d'adapter son protocole en tenant compte des pratiques des maternités et des services de néonatologie ainsi qu'en incluant les acteurs

[5] Seules les régions où plus de 50 % des enfants suspects de SPBN sont vus en consultation diagnostique sont prises en compte dans ces calculs, ce qui correspond à 12 régions.

[6] Ministère des Affaires sociales, de la Santé et des Droits des femmes. Arrêté du 3 novembre 2014 relatif au cahier des charges national du programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. Journal officiel de la République française. 2014 ; https://www.legifrance.gouv.fr/affichTexte.do?cidTexte=JORFTEXT000029754753.

locaux déjà impliqués ou ayant une expérience reconnue dans le dépistage néonatal d'autres pathologies. Les ARS financent un ou plusieurs opérateurs pour la coordination du dépistage qui se chargent notamment de :

- l'information et l'accompagnement des parents ;
- l'orientation des enfants vers les différentes phases du programme ;
- le recueil et la centralisation des données de dépistage.

Le dépistage est réalisé principalement dans les services de maternité, les services de néonatologie et les maisons de naissance adhérant à ce dispositif. Dans ces services, un référent coordonne et assure l'application du programme en établissant le lien avec l'opérateur du dépistage. Les naissances à domicile sans transfert secondaire en établissement ne sont pas prises en compte dans ce programme de dépistage.

Les opérateurs peuvent être des acteurs existants reconnus comme des acteurs dans le dépistage de la surdité néonatale, en particulier les dispositifs régionaux spécifiques de périnatalité (DRSP) et les associations régionales de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (ARDPHE). Ces opérateurs, après avoir conclu un accord avec chaque ARS, sont ensuite chargés de suivre les enfants en attente de confirmation de diagnostic après la phase de dépistage dans le cadre de leur mission de suivi des enfants vulnérables.

Le suivi des enfants présentant un test non concluant est assuré par les ARS, qui coordonnent le programme de dépistage au niveau régional. Ce suivi est effectué par les services spécialisés en audiologie infantile et par les professionnels de santé libéraux, notamment les ORL. De plus, les informations doivent être transmises au médecin référent de l'enfant, qu'il s'agisse d'un généraliste, d'un pédiatre libéral ou d'un médecin de la protection maternelle et infantile (PMI).

2.3.2. Organisation du dépistage de la surdité néonatale en France

2.3.2.1. Tests de dépistage de la surdité néonatale

Jusqu'à présent, deux tests de dépistage de la surdité néonatale sont disponibles :

- les tests otoémissions acoustiques automatisées (OEA) : les deux types de mesures actuellement utilisés sont les OEA transitoires et les otoémissions provoquées OEAP. Ce dernier est le plus utilisé en France ;
- les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA).

Tableau 3. Tests de dépistage de la surdité néonatale disponibles

Principaux tests de dépistage de la surdité néonatale
Les **tests otoémissions acoustiques (8)** sont, à ce jour, automatisés. Ils sont principalement basés sur les vibrations sonores émises par les cellules ciliées externes. Le dépistage consiste à placer une petite sonde dans le conduit auditif qui émet des stimuli sonores dans le système auditif. Ces stimuli dans une oreille saine sont transmis par l'oreille moyenne à l'oreille interne, où les cellules ciliées externes de la cochlée produisent une réponse active ou des otoémissions. Elles sont captées par un microphone dans la sonde, analysées par l'unité de dépistage, et un résultat automatisé de « réussite » ou de « renvoi » s'affiche sur l'écran de l'unité.
Les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC) sont des tests électrophysiologiques qui permettent d'obtenir des informations sur le fonctionnement de l'oreille interne du nerf auditif et des voies auditives centrales. Ce test est considéré comme le test *gold standard* concernant l'audiométrie objective. Les PEATC fournissent des informations relatives au degré de la perte auditive. C'est leur version automatisée, rapide, qui est utilisée pour le dépistage néonatal. Il s'agit des **potentiels évoqués auditifs automatisés** (PEAA) (9). Cette méthode permet de dépister les troubles du spectre de la neuropathie auditive. Le PEAA est particulièrement recommandé pour les nouveau-nés en unité néonatale.

En 2007, la HAS a recommandé le dépistage systématique des troubles auditifs avant la sortie de la maternité pour détecter les enfants atteints de surdité sévère dès les trois premiers mois de vie (10). Le programme national a ensuite été mis en place en 2014 et prévoit le dépistage en deux phases (cf. Figure 4) : une phase de dépistage afin d'identifier les enfants susceptibles de présenter une surdité et une phase de diagnostic (si les résultats des tests de dépistage ne sont pas concluants) permettant de confirmer ou non les résultats de la phase de dépistage. Tout le processus de dépistage et de diagnostic est réalisé en conformité avec la règlementation et requiert notamment le consentement des parents (ou titulaires de l'autorité parentale).

Le dépistage consiste à pratiquer des tests auditifs objectifs, rapides et non invasifs sur les nouveaunés à la maternité. Cette phase comprend un premier test (T1) suivi, si nécessaire (test non concluant), d'un deuxième test (T2) avant la sortie de la maternité ou du service de néonatologie ; le T1 et le T2 constituent une première étape de la phase de dépistage. En cas de T2 non concluant, la majorité des régions[7] en France réalise un test complémentaire (T3), qui constitue une deuxième étape de dépistage, qui est proposé dans le premier mois suivant la sortie (11). Son objectif est de confirmer la suspicion de la surdité (T2) en fonction des modalités pratiques établies par chaque région. Ce test complémentaire permet ainsi de réduire une partie des faux positifs repérés en maternité lors des T1 et T2. En effet, il peut y avoir des réponses faussement positives pour les tests 1 et 2 en cas de liquide amniotique persistant dans les oreilles moyennes pendant plusieurs jours. De plus, quel que soit le test utilisé, une immaturation insuffisante des voies auditives dans les premiers jours peut invalider temporairement les résultats des T1 et T2.

Il est à noter que ce test (T3) n'est pas prévu dans le cahier des charges encadrant les modalités du programme national de dépistage en vigueur. La maternité doit organiser un premier rendez-vous dans le mois suivant la sortie de l'enfant suspecté de surdité (T1 et T2 non concluants). Ce rendez-vous doit permettre soit : la réalisation d'un T3, dans le cadre d'une organisation du dépistage en deux étapes ; la réalisation du bilan diagnostique, si le dépistage est structuré en une seule étape[8].

La phase de diagnostic permet de confirmer ou non le résultat du dépistage et d'en préciser le type (perception ou transmission), la nature (bilatérale ou unilatérale) et la sévérité (modérée, moyenne, sévère, profonde ou totale). Une surdité profonde ou totale peut être diagnostiquée rapidement, tandis que les surdités moyennes ou légères nécessitent davantage de consultations dans des services spécialisés en audiologie infantile. La maternité doit organiser le premier rendez-vous dans le mois suivant la sortie de l'enfant suspect de surdité bilatérale. Le diagnostic peut être fait dans un établissement de santé ou un cabinet privé. Cette phase doit être faite en liaison avec un centre de référence.

[7] Nord–Pas-de-Calais, Alsace, Franche-Comté, Auvergne, Rhône-Alpes, Haute-Normandie, Midi-Pyrénées, Aquitaine, Bretagne, Limousin, Martinique, Picardie, Centre-Val de Loire, PACA, Corse, Lorraine, Pays de la Loire, Basse-Normandie, Champagne-Ardenne, Mayotte.

[8] Retour d'expérience avis d'experts lors de la réalisation des groupes de travail.

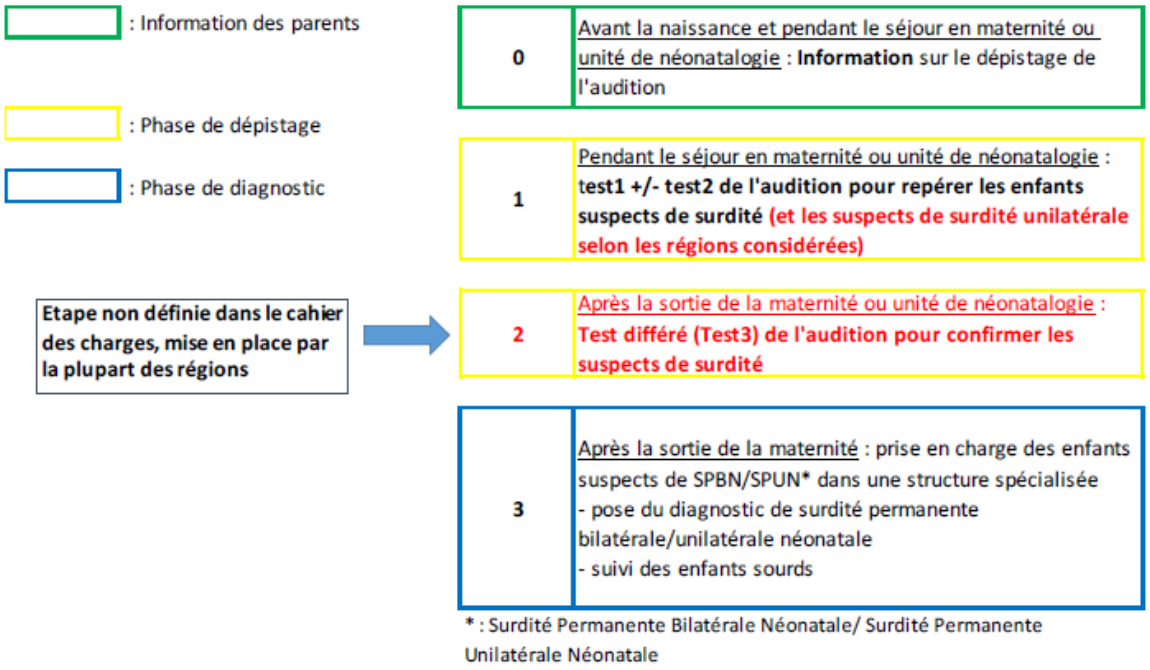


Figure 4. Les différentes phases et étapes du programme de dépistage de l'audition (11)

SpF a été mandatée pour évaluer le dispositif de dépistage au niveau national, des indicateurs régionaux et nationaux basés sur des données agrégées des naissances de 2015 et 2016 fournies par les opérateurs régionaux ont été mesurés. L'objectif principal était de vérifier si le taux d'exhaustivité du dépistage de 90 % fixé par la DGS pour les deux premières années avait été atteint[9]. L'évaluation réalisée par SpF a mis en évidence une disparité dans les modèles de dépistage selon les régions.

- La nature de la surdité dépistée diffère d'une région à l'autre : dans dix régions[10], soit 46,7 % des enfants, seul le dépistage de la SPBN est effectué, tandis que dans le reste du territoire, à la fois la SPBN et la surdité unilatérale sont dépistées.
- Phase de dépistage : **le taux d'enfants suspects de SPBN après le T2 diminuait significativement après le T3 (1,43 % contre 0,9 %).** Le T3 est utile pour alléger la charge des établissements et professionnels de diagnostic.
- Le nombre de régions effectuant le T3 a augmenté, passant de 16 en 2015 à 22 en 2017. D'après les données de la FFADAN, 83 % de naissances en 2022 complètent la phase de dépistage par le T3[11].
- Phase de diagnostic : en 2015, seule la moitié des enfants avaient des consultations de diagnostic (documentées, tandis qu'en 2016, ce chiffre était légèrement inférieur à deux tiers).

En outre, l'Enquête nationale périnatale (ENP) de 2021 a révélé une diversité des protocoles utilisés dans les maternités pour la première phase de dépistage de la surdité néonatale (6). Ainsi, 44 % des maternités appliquent la séquence OEA + OEA, tandis que 28 % utilisent OEA + PEAA, et 28 % privilégient la séquence PEAA + PEAA. **Une procédure de rattrapage pour les nouveau-nés sortis de l'établissement de santé avant la réalisation du dépistage est désormais en place dans 97,8 % des établissements, contre 91,5 % en 2016.** Parmi ces procédures, le retour en maternité demeure la méthode privilégiée : 53,0 % des maternités offrent cette option, un chiffre stable depuis 2016. Cette

[9] D'autres indicateurs nationaux incluent le taux de couverture, le taux d'efficience, le taux de refus, le taux d'enfants suspects de surdité après les différentes étapes du dépistage et la valeur prédictive positive.

[10] PACA, Corse, Lorraine, Pays de la Loire, Basse-Normandie, Champagne-Ardenne, Mayotte, Bourgogne, Île-de-France, Guadeloupe.

[11] https://www.ffadan.org/le-d%C3%A9pistage-auditif-en-r%C3%A9gion

approche a été renforcée indépendamment de la taille de la maternité. À titre d'exemple, en 2021, le rattrapage a été effectué plus tard par le service : le taux de rattrapage varie de 39,2 % dans les maternités ayant enregistré moins de 500 accouchements à 55 % dans celles ayant enregistré entre 2 000 et 3 500 accouchements.

Une difficulté croissante dans le dépistage de la surdité néonatale réside dans la gestion des sorties précoces, dont la fréquence a augmenté en France, en particulier après la crise liée à la Covid-19. Ce phénomène s'accompagne d'une augmentation des naissances à domicile ou en maisons de naissance, qui échappent aux protocoles standardisés de dépistage. Selon l'ENP de 2021, la durée moyenne de séjour en maternité s'est réduite au cours des années (6) :

- accouchements par voie basse spontanée : la proportion de séjours très courts (2 jours ou moins) a triplé, passant de 5,0 % en 2016 à 15,2 % en 2021 ;
- accouchements par césarienne : les sorties précoces (3 jours ou moins) ont également fortement augmenté, passant de 5,8 % en 2016 à 17,7 % en 2021.

Parallèlement, la proportion de séjours longs (6 jours ou plus) a nettement diminué, passant de 16,8 % en 2016 à 7,7 % en 2021.

Selon les données publiées par la FFADAN, en 2022, une disparité subsiste entre les établissements en ce qui concerne la nature de la surdité néonatale à dépister : 52 % des naissances incluent le dépistage de la surdité unilatérale (SU) dans leurs protocoles et 48 % se limitent exclusivement à la détection de la surdité néonatale bilatérale (SB)[12].

2.3.2.2. Financement du programme national actuel de dépistage de la surdité néonatale

Le programme de dépistage de la SPBN est financé via deux canaux.

- **Le fonds d'intervention régional (FIR)**

Les ARS reçoivent des allocations du FIR pour financer divers programmes de santé régionaux, y compris celui de dépistage de la surdité néonatale. Ces agences sont responsables de l'identification et du financement des opérateurs les plus compétents, chargés de l'évaluation et du contrôle de la mise en œuvre du dépistage, conformément au cahier des charges de 2014[13].

- **Groupe homogène de séjours (GSH)**

Le GHS a été majoré afin que les tests pour détecter une éventuelle surdité chez les nouveau-nés puissent être effectués avant leur sortie de l'hôpital où ils sont nés ou ont été transférés. Cela inclut principalement les coûts liés au personnel, à leur formation, à l'assurance, à la maintenance et à l'amortissement des appareils, ainsi qu'aux consommables et aux frais informatiques. Pour les nouveau-nés hospitalisés en service de néonatalogie, le coût des deux tests est compris dans le tarif de séjour en néonatologie.

Il faut noter que la tarification du T3 n'est pas prévue dans ces deux modes de financement qui prennent en compte seulement le T1 +/- T2. Néanmoins, en 2020, un examen repérage (T3) réalisé avant la fin du troisième mois de l'enfant n'entraîne aucune contribution financière de la part de l'assuré (7).

[12] https://www.ffadan.org/le-d%C3%A9pistage-auditif-en-r%C3%A9gion
[13] Circulaire FIR 20130514 – 2409.pdf

2.3.2.3. Recommandations de la Fédération française des acteurs du dépistage auditif néonatal

La FFADAN a émis des recommandations du dépistage de la surdité néonatale en reprenant les principaux aspects traités dans le cahier des charges national de 2014 avec de nouvelles propositions :

- dépistage des surdités bilatérales et unilatérales : la FFADAN préconise que le dépistage des SB évolue dès que possible pour inclure un dépistage des SU, en fonction des moyens humains et matériels ;
- utilisation des PEAA *vs* OEA : pour le T1, la FFADAN préconise l'un ou l'autre des tests, tout en soulignant une meilleure sensibilité des PEAA. Elle recommande PEAA pour les T2 et T3 ;
- la FFADAN recommande la généralisation du T3 en cas de T2 non concluant avant d'initier la phase diagnostique ;
- le dépistage auditif doit être réalisé exclusivement par PEAA pour les nouveau-nés hospitalisés dans une unité de néonatologie.

Retour d'expérience Haute-Normandie[14]

Dans le cadre de la présentation d'expériences en matière de formation de testeurs pour le dépistage de la surdité néonatale, une formation de 20 ans est mise en évidence. Plusieurs points ont été abordés au cours des formations dans la région :

a. Information sur la surdité, le dépistage auditif, son intérêt et le pronostic transformé de la surdité en cas de prise en soins précoce.

b. Formation aux appareils et aux techniques OEA et PEAA.

c. Formation aux modalités pratiques de réalisation : informer que la vérification de l'audition aura lieu sans mentionner de recherche de surdité, obtenir l'accord verbal des parents, préciser que le test est indolore, et rappeler que le test doit être effectué en présence d'au moins un parent.

d. Information aux parents après le test : les testeurs doivent informer les parents des trois résultats possibles (concluant, non concluant unilatéral, non concluant bilatéral), expliquer leurs causes possibles (épanchement résiduel probable ou maturité insuffisante) et mentionner la nécessité d'un recontrôle en cas de test non concluant.

e. Divers conseils : choisir le bon moment (enfant calme ou endormi), éviter de multiplier les tests ; adopter toujours une attitude rassurante ; préciser les points importants du dépistage auditif sur la carte de Guthrie ; mettre à disposition des flyers au format de poche pour chaque nouveau testeur ayant suivi cette formation.

Bien que l'objectif de formation soit inclus dans le cahier des charges national de 2014, et soutenu par un financement de 18,7 € versé aux établissements, peu de régions proposent actuellement des formations structurées régulières.

2.3.3. Acceptabilité du dépistage de la surdité néonatale

En 2015 et 2016, le taux de refus des tests de dépistage néonatal de la surdité en France était particulièrement faible, s'élevant à seulement 0,12 %. L'amélioration de l'acceptabilité de ce programme par les parents repose sur une information claire et complète leur permettant de comprendre les procédures de dépistage, la performance des tests, les bénéfices attendus, les risques, les incertitudes liées aux résultats, les implications d'un diagnostic confirmé, ainsi que la temporalité des différentes étapes du programme, notamment les délais entre les tests. Pour les professionnels de santé, en plus des aspects d'acceptabilité des parents, il leur paraît important d'avoir une meilleure communication interdisciplinaire avec une coordination fluide entre les acteurs impliqués, ainsi qu'un renforcement de la formation continue. Une revue de la littérature détaillée sur ces aspects d'acceptabilité est jointe en annexe.

[14] Quelle formation pour les testeurs ? – Acfos

2.4. Recommandations du dépistage de la surdité néonatale à l'international

2.4.1. Recommandations *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH)

De nombreux pays ont déployé des stratégies pour le dépistage de la surdité néonatale. En 2007, le **JCIH a proposé des recommandations sur le dépistage de la surdité néonatale** (12). Le JCIH a stipulé que l'objectif de ce programme de dépistage est d'identifier une surdité le plus tôt possible et qu'une intervention appropriée doit être mise en place au plus tard entre 3 à 6 mois. Cette identification permettra d'assurer un développement du langage satisfaisant lorsque ces délais et interventions sont respectés. Cette recommandation repose sur les principes 1-3-6 (cf. Figure 5).

Les principes 1-3-6 mois comprennent les étapes suivantes :

1. Tous les nourrissons doivent faire l'objet d'un dépistage auditif avant la sortie de la maternité ou **au plus tard à l'âge d'un mois.**
2. Si un enfant a un test « non concluant » au dépistage auditif initial, une évaluation diagnostique doit être réalisée pour confirmer ou infirmer la surdité **auditive avant l'âge de 3 mois.**
3. Il est nécessaire de procéder à une évaluation otologique complète, simultanée ou immédiate pour les nourrissons dont la surdité est confirmée.
4. Les nourrissons **présentant une surdité confirmée (unilatérale ou bilatérale)** doivent immédiatement être orientés vers une prise en soins précoce afin de bénéficier d'un accompagnement spécifique et pluridisciplinaire :
   - il est essentiel que la prise en soins soit initiée **au plus tard à l'âge de 6 mois** dans le respect des choix de la famille ;
   - l'enfant et sa famille doivent bénéficier d'un accès immédiat à une technologie d'aide auditive de haute qualité, bien adaptée et optimisée. Cela comprend des modalités de communication multimodales (mimogestualité, langue des signes) ainsi qu'une oralisation adaptée dans le cadre de la prise en soins pluridisciplinaire.

Le JCIH préconise que le programme de dépistage soit axé sur le choix de la famille. Une prise de décision éclairée et partagée doit garantir les droits et la vie privée du nourrisson et de la famille. Le recueil du consentement de titulaires de l'autorité parentale est nécessaire dès le dépistage jusqu'aux interventions ultérieures après la confirmation d'une surdité.

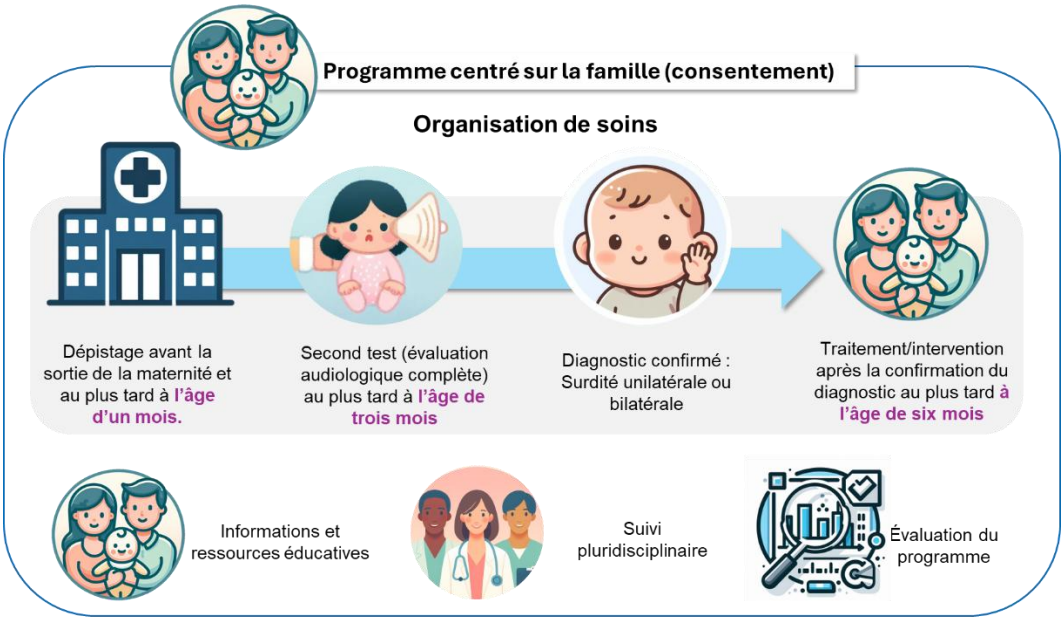


Figure 5. Principes 1-3-6. JCIH 2007
Image créée à l'aide de l'IA Copilot.

En 2019, afin de garantir un accès rapide et adapté à la stimulation linguistique et aux services d'intervention, il a été proposé que les programmes atteignant déjà les cibles actuelles (1-3-6) **envisagent de fixer un nouvel objectif dit « 1-2-3 mois ».** Ce cadre établit que le dépistage auditif soit complété avant l'âge d'un mois, que le diagnostic audiologique soit établi avant l'âge de 2 mois, et que l'intervention précoce débute au plus tard à 3 mois.

2.4.2. Rapport de l'OMS

Par ailleurs, le rapport de l'OMS de 2021 souligne plusieurs points clés concernant le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés. Ces points incluent l'importance d'un dépistage universel de la surdité à la naissance, la nécessité d'une surveillance continue de l'audition des nouveau-nés présentant des facteurs de risque de perte auditive malgré un dépistage initial normal, ainsi qu'une évaluation diagnostique complète afin de confirmer et mesurer le degré de la perte auditive. L'importance de l'engagement des parents est également mise en avant, ainsi que la nécessité d'un soutien social, psychologique et informatif pour les familles dont l'enfant a reçu un diagnostic de surdité. L'accessibilité à différents moyens de communication (multimodale), tels que l'apprentissage de la langue de signes, et aux technologies auditives, comme les implants cochléaires, est également mise en avant.

2.4.3. Revue systématique de Wen C. *et al.* (2022)

En 2022, Wen C. *et al*. (13) ont effectué **une revue systématique des différentes recommandations internationales visant à évaluer les guides** sur le dépistage de la surdité néonatale. L'appréciation de la qualité méthodologique a été évaluée à l'aide de l'instrument AGREE-II. L'accord entre les évaluateurs a été analysé à travers les coefficients de corrélation intra-classe (ICC)[15]. Les auteurs ont souligné que les recommandations du JCIH sont mieux alignées avec l'instrument AGREE II. En revanche, les recommandations européennes ont obtenu un score plus faible, probablement en raison d'un manque de précision sur la mise en place du dépistage de la surdité néonatale. À titre d'exemple,

[15] Le degré de concordance entre les évaluateurs a été classé comme suit sur la base de Cicchetti (1994) : ICC < 0,40, faible ; 0,40-0,59, modéré ; 0,60-0,74, bon ; 0,75-1,00, excellent.

dans les recommandations européennes, les considérations portent principalement sur le volet familial, la formation des professionnels soignants et les avantages potentiels du programme universel de dépistage de la surdité chez les nourrissons (14).

Au total, 15 recommandations[16] internationales (cf. Tableau 4) ont été incluses dans la revue systématique, dont 8 (53,3 %) recommandent les principes 1-3-6 ainsi que la préconisation du premier test de dépistage avant le premier mois de vie. Quatre pays (l'Allemagne, l'Australie, les États-Unis et l'Italie) recommandent un dépistage initial avant la sortie de la maternité. Il existe cependant des différences entre les délais de la réalisation des tests de dépistage. En guise d'exemple, le délai entre la naissance et la réalisation du dépistage recommandé par le *Committee for the Early Detection of Deafness* (CODEPEH) est d'une semaine, il est respectivement de deux à trois jours, de 72 heures, et de 24 à 72 heures en Allemagne, au Royaume-Uni et en Australie.

De plus, 11/15 recommandations préconisent que :

- les nourrissons n'ayant pas bénéficié d'un dépistage passent un test de dépistage avant l'âge de 3 mois ;
- des services médicaux et éducatifs soient proposés aux parents de nourrissons diagnostiqués avec une perte auditive durant les six premiers mois de vie.

La plupart des recommandations ont souligné la nécessité du consentement des parents pour effectuer le dépistage de la surdité chez leurs nourrissons.

L'intervalle entre le diagnostic et la mise en place d'une intervention est de six mois aux États-Unis, en Allemagne, Italie et Nouvelle-Zélande. Cela correspond aux recommandations de l'OMS et du Guide européen de soins pour la santé des nouveau-nés (*The European Standards of Care for Newborn Health*). Cet intervalle est réduit à un mois en Angleterre.

Les recommandations internationales des programmes de dépistage de la surdité néonatale varient selon les services d'hospitalisation des nouveau-nés ainsi que les indicateurs de qualité pris en compte.

2.4.3.1. Nouveau-nés en maternité

Quatorze recommandations (93,3 %) proposent un protocole en quatre étapes : « dépistage 1 – dépistage 2 – diagnostic – intervention ». Il est à noter que l'OMS n'a pas spécifiquement mentionné cette approche. En outre, sept guides (54 %) préconisent les deux tests, cinq guides (38 %) recommandent l'utilisation uniquement de tests OEA, et un guide (8 %) recommande uniquement l'utilisation des tests OEA et les tests PEAA.

Six pays (l'Allemagne, l'Australie, l'Espagne, les États-Unis, l'Italie et la Nouvelle-Zélande) recommandent l'utilisation des tests OEA et PEAA, tandis que deux pays ne recommandent que l'utilisation des OEA (l'Angleterre et le Canada). Toutefois, en 2018, le Guide européen de soins pour la santé des nouveau-nés (*European Standards of Care for Newborn Health*) ne préconisait que l'utilisation des tests PEAA.

Le Tableau 4 présente les différentes stratégies recommandées pour la réalisation du premier test de dépistage chez les nourrissons en bonne santé. Aux États-Unis, il est suggéré d'effectuer le premier test (T1), soit par OEA, soit par PEAA, avant la sortie de la maternité. En Allemagne, en Italie et en Australie, le test est préconisé entre 24 et 72 heures après la naissance. En Angleterre, le T1, utilisant OEA ou PEAA, est recommandé entre 72 heures et 10 jours de vie. Dans le cas où le nourrisson est

[16] Pour ce rapport, les recommandations de l'Inde n'ont pas été prises en compte en raison du test de dépistage utilisé ne correspondant pas aux tests indiqués dans la note de cadrage.

référé pour un suivi, un deuxième test est généralement réalisé dans les 30 premiers jours de vie dans la majorité des pays (10 sur 11). L'exception concerne l'Australie, où la réalisation du deuxième test est suggérée entre 2 semaines et un mois après la naissance.

2.4.3.2. Nouveau-nés en passage en unité néonatale

La plupart des guides (11) recommandent un « dépistage initial – diagnostic – intervention » comme protocole de dépistage de la surdité néonatale. Le PEAA est préconisé pour le test de dépistage.

La majorité des guides ne recommande pas un nouveau dépistage pour les nouveau-nés admis en unité néonatale après un premier test « non concluant », à l'exception d'un seul guide, tandis que trois n'émettent aucune indication. Ces nourrissons sont directement orientés vers les services spécialisés afin de confirmer ou infirmer la surdité.

La durée du suivi du nourrisson présentant des facteurs de risque varie selon les pays. Les enfants sont suivis jusqu'à l'âge de 9 mois en Afrique du Sud et aux États-Unis, et jusqu'à l'âge de 3 ans en Espagne.

2.4.3.3. Indicateurs de qualité des recommandations des programmes de dépistage de la surdité néonatale

Les recommandations internationales ont proposé, comme principaux indicateurs de qualité : i) le taux d'exhaustivité du dépistage ; ii) le taux de référence au diagnostic. L'objectif de taux de couverture à atteindre a été fixé à 95 % en Allemagne, en Afrique du Sud, en Espagne et aux États-Unis. L'Australie et l'Italie ont respectivement défini des taux de couverture de 98 % et 97 %. En revanche, le Canada et la Nouvelle-Zélande n'ont pas évalué un taux de couverture.

Formule 1 :

Taux d'exhaustivité = Nouveau-nés dépistés en établissement hospitalier/nombre de naissances vivantes x 100.

Formule 2 :

Taux de référence = Nombre de nourrissons dépistés ayant été référés à la phase diagnostique / Nombre total de nourrissons dépistés.

Concernant les taux de référence/orientation vers le diagnostic, l'Allemagne, l'Australie et l'Espagne ont indiqué comme objectif du programme un taux de référence de moins de 4 %. L'Angleterre et le Canada ont proposé respectivement un taux de référence de 2,5 à 3 % et de 3 à 4 %. En revanche, aucun taux de référence n'a été suggéré par les États-Unis, l'Italie et la Nouvelle-Zélande.

Tableau 4. Recommandations internationales des programmes de dépistage de la surdité néonatale, 2022 (13)

Pays	Institution	Année	Nourrissons en bonne santé					Nouveau-nés en unité néonatale			Indicateurs de qualité		Temps pour le diagnostic	Temps moyen d'intervention (traitement)	Suivi de nourrissons à risque
			Réalisation du premier test de dépistage			Réalisation du deuxième test de dépistage		Deuxième test de dépistage	Test de dépistage		Couverture (%) du T1	taux (%) de référence diagnostic			
			Temps	Test		Temps	Test								
				OEA	PEAA		OEA	PEAA	OEA	PEAA					
Europe	*European Standards of Care for Newborn Health*	2018	Au cours des premières semaines de vie	✗	✓	Au cours du 1er mois	✗	✓	✗	✗	✓	-	-	3 mois	6 mois	-
OMS	OMS**	2010	-	✓	✓	Au cours du 1er mois	✓	✓	-	✗	✓	-	-	3 mois	6 mois	-
États-Unis	*The Joint Committee on Infant Hearing*	2019	Avant la sortie de la maternité	✓	✓	Au cours du 1er mois	✓	✓	✗	✗	✓	>95	-	3 mois	6 mois	9 mois de vie
Allemagne	Matula P et al	2018	2e ou 3e jour après la naissance et avant la sortie de la maternité	✓	✓	-	✗	✓	✗	✗	✓	>95	<4	3 mois	6 mois	-
Afrique du Sud	Conseil des professions de santé d'Afrique du Sud	2018	Avant le 1er mois de vie et dans les premiers six mois de vie	✓	✗	Au cours du 1er mois après sortie et ~ 2,5 mois de vie	✓	✗	✓	✗	✓	>95	<5	Avant 3 mois de vie et 4 mois de vie	Avant 6 mois de vie et 8 mois de vie	9 mois de vie
International	Farinetti A *et al*	2018	Avant la sortie de la maternité	✓	✗	Au cours du 1er mois de vie	✓	✓	-	✗	✓	>95	-	3 mois	6 mois	-
Italie	Berrettini S *et al*	2017	24h après la naissance et avant la sortie de la maternité	✓	✗	Au cours du 1er mois	✗	✓	✗	✓	✓	>98	-	3 mois	6 mois	1ère année de vie
Angleterre	NHS	2016	72h après la naissance à 10 jours de vie	✓	✗	4 ou 5 semaines de vie	-	-	-	✗	✓	97 ~99,5	2,5 à 3	4 semaines	4 semaines	-
Nouvelle-Zélande	Ministère de la santé	2016	-	✓	✓	Au cours du 1er mois	✓	✓	✗	✗	✓	-	-	3 mois	6 mois	18 mois de vie
International	IPOG	2016	-	✓	✓	-	✗	✓	✗	✓	✓	-	-	-	-	-
Australie	Groupe de travail sur le dépistage de la surdité néonatale	2013	24 à 72h après la naissance et avant la sortie de la maternité	✓	✓	2 semaines après le T1 et au cours du 1er mois de vie	✓	✓	✗	✓	✓	>97	<4	2 semaines et 3 mois de vie corrigés	3 à 6 mois	1ère année de vie
Canada	Société de Pediatrie canadienne	2011	-	✓	✗	Au cours du 1er mois	✗	✓	✗	✗	✓	-	2 à 4	3 mois	6 mois	-
Espagne	CODEPEH*	2010	Avant le 1er mois de vie	✓	✓	Au cours du 1er mois	✓	✓	✗	✓	✓	>95	<4	3 mois	6 mois	24 à 30 moins de vie

Les recommandations de l'Inde et de la Chine ne sont pas indiquées dans ce tableau.
IPOG : *International Pediatric Otolaryngology Group ; * Committee for the Early Detection of Deafness* (Commission pour le dépistage précoce de la surdité chez l'enfant).
** L'OMS propose d'autres tests de dépistage.

2.5. Conclusions du contexte et de l'épidémiologie de la SBPN

Contexte clinique et épidémiologique

- La surdité néonatale est un déficit auditif qui se manifeste chez les enfants dès la naissance.
- Le dépistage tardif de ce déficit entraîne des conséquences sur le langage. De plus, dans la moitié de cas de surdités sévères et profondes, la surdité s'accompagne de troubles vestibulaires, d'importance variable, affectant l'équilibre et la posture. Elle peut aussi être associée à des difficultés cognitives, comportementales ou sociales.
- En 2016, SpF a estimé que la prévalence nationale de la SPBN moyenne à profonde (41 à 120 dB) était de 0,8 ‰, IC à 95 % [0,8 à 1,0]. Parmi ces cas de surdité, 55 % (IC à 95 % : 49 à 61) présentent une surdité moyenne. La prévalence nationale de la SPBN de légère à profonde à l'âge de 6 mois a été estimée à 1,2 ‰ en 2016. Cela correspondrait à environ 960 enfants ayant un diagnostic confirmé.

Programme national de dépistage

- Le dépistage de la SPBN fait l'objet d'un programme national de santé conformément à l'article L. 1411-6 du Code de la santé publique.
- Ce programme a été mis en place et détaillé par un cahier des charges national en 2014. Le cahier des charges décline le programme national selon un protocole régional mis en œuvre par les ARS.
- Le dépistage se déroule en 2 étapes. La première étape consiste à pratiquer des tests auditifs sur les nouveau-nés à la maternité, un premier test (T1) suivi, si nécessaire, d'un deuxième test (T2). La deuxième étape consiste en un troisième test (T3) dans 15 régions en France.
- En 2021, divers protocoles de dépistage néonatal ont été observés : 44 % des maternités appliquent la séquence OEA + OEA, 28 % utilisent OEA + PEAA, et 28 % privilégient la séquence PEAA + PEAA.
- En 2022, 52 % des naissances ont été dépistées pour une surdité unilatérale dans leur protocole, tandis que 48 % ont été dépistées pour une surdité bilatérale.
- La mise en place d'une procédure de rattrapage pour les nouveau-nés sortis de l'établissement de santé avant la réalisation du dépistage s'est généralisée, passant de 91,5 % des établissements à 97,8 %.
- Les sorties précoces après l'accouchement ont significativement augmenté, notamment après la crise de la Covid-19. Par exemple, la proportion de séjours d'une durée de deux jours ou moins après un accouchement par voie basse spontanée a triplé, passant de 5,0 % en 2016 à 15,2 % en 2021. De même, la fréquence des sorties précoces après une césarienne (trois jours ou moins) est passée de 5,8 % en 2016 à 17,7 % en 2021.
- Le diagnostic permet de confirmer ou non la surdité et d'en préciser le type et la sévérité.
- Le taux de couverture enregistré en France était de 96,1 %. Il correspond ainsi aux objectifs internationaux en matière de couverture du dépistage de la surdité néonatale.
- En 2015-2016, le taux de refus du dépistage néonatal de la surdité était de 0,12 %. L'acceptabilité par les parents repose principalement sur une information claire. Et les professionnels de santé nécessitent une meilleure communication et formation sur la réalisation du dépistage néonatal.

Recommandations internationales

- Le JCIH recommande l'application des principes 1-3-6, selon lesquels le dépistage doit être effectué durant le premier mois de vie, une confirmation diagnostique doit être faite avant l'âge de 3 mois, et une intervention doit être mise en place au plus tard à l'âge de 6 mois.
- La plupart des recommandations étudiées ont recommandé deux séquences de dépistage : chez les nouveau-nés en maternité : dépistage 1, dépistage 2, diagnostic et intervention ; chez les nouveau-nés en passage en unité néonatale, étant donné le risque plus important de surdité : dépistage, diagnostic et intervention.
- L'utilisation des tests OEA et/ou PEAA a été recommandée pour le premier dépistage par la plupart des pays et directives internationales. Toutefois, en 2018, le guide européen ne recommandait que l'utilisation des tests PEAA. De plus, la majorité des pays recommande l'utilisation des PEAA lors du deuxième test de dépistage.
- L'utilisation des tests PEAA est recommandée chez les nouveau-nés en passage en unité néonatale, étant donné le risque plus important de neuropathie auditive.
- Parmi les indicateurs de suivi du dépistage, la plupart des pays étudiés ont fixé la valeur de 4 % comme objectif de taux de référence au diagnostic.
- Les recommandations soulignent la nécessité d'obtenir le consentement des parents pour effectuer le dépistage de la surdité chez leur nourrisson.

3. Objectif du travail

La DGS et la DGOS ont saisi la HAS en 2022 afin d'améliorer l'effectivité du programme de dépistage et d'homogénéiser les pratiques et l'organisation du programme de dépistage néonatal de la surdité. La saisine initiale a fait l'objet d'un échange approfondi avec le demandeur. Cet échange a permis de redéfinir et de redimensionner certains aspects de la demande, en lien étroit avec les parties concernées (Annexe 1). Ces éléments ont été pris en compte dans le cadre de la note de cadrage validée par le Collège de la HAS le 30 août 2023.

3.1. Objectif de l'évaluation

L'objectif principal de cette évaluation, prévu dans la note de cadrage, est d'établir un cadre d'amélioration du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale (en termes de performance et de bénéfice/risque) et d'homogénéiser les pratiques sur l'ensemble du territoire. Pour ce faire, elle doit définir :

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

3.2. Périmètre de l'évaluation

Le périmètre de l'évaluation tel que défini dans la note de cadrage porte sur le dépistage de la surdité néonatale, qu'elle soit unilatérale ou bilatérale, chez les nouveau-nés avec ou sans facteurs de risque. À ce jour, deux tests de dépistage sont couramment utilisés en France : les OEA et les PEAA. Toutefois, une hétérogénéité des protocoles de dépistage persiste à l'échelle nationale.

Des enjeux majeurs sont identifiés : l'harmonisation des pratiques professionnelles au niveau national et la prévention des inégalités d'accès afin de limiter toute perte de chance pour les enfants concernés, l'entrée précoce dans la phase diagnostique afin de garantir une prise en soins rapide et adaptée.

3.3. Questions d'évaluation

Les questions d'évaluation traitées sont listées ci-dessous :

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

- l'âge au diagnostic.

3.4. Questions d'évaluation hors champ

Conformément au protocole prévu dans la note de cadrage, les questions suivantes n'ont pas été étudiées :

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

Par ailleurs, cette recommandation cible spécifiquement les étapes de dépistage, et l'étape de diagnostic n'est pas détaillée. La prise en soins des nouveau-nés avec une surdité confirmée n'est pas traitée dans le cadre de cette recommandation.

3.5. Cibles du rapport

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

4. Méthode

Conformément à la méthode retenue durant la phase de cadrage, la méthode de travail utilisée a été définie par le service d'évaluation en santé publique et évaluation des vaccins (SESPEV) ainsi que par le service de documentation (SDV) de la Haute Autorité de santé (HAS). La méthode d'élaboration de cette recommandation s'appuie sur :

- la revue et l'analyse de la littérature prenant en compte plusieurs aspects, notamment les données épidémiologiques, la performance des tests OEA et PEAA, l'efficacité des protocoles associés, ainsi que l'efficacité des programmes de dépistage systématique de la SBPN. De plus, des critères relatifs à l'acceptabilité, aux aspects médico-économiques et à l'impact attendu sur la qualité de vie ont été intégrés. La méthode employée reposait sur une analyse critique et une synthèse des publications scientifiques pertinentes datant de 2014 et ultérieures ; cette règle n'a pas été appliquée dans le cas de l'analyse médico-économique où des études plus anciennes ont été analysées ;
- la consultation de parties prenantes pendant le cadrage du travail et la constitution d'un groupe de travail qui s'est réuni à quatre reprises (cf. chapitre 4.2).

4.1. Recherche et analyse de la littérature

4.1.1. Stratégie et résultats de la recherche

Modalités de recherche bibliographique

La stratégie de recherche de la littérature scientifique et les principales raisons d'exclusion des études sont détaillées en Annexe 3. Elle a concerné la littérature publiée de 2014[17] à août 2024 conformément à la note de cadrage.

Cette recherche a été complétée par l'identification d'éventuelles références complémentaires citées dans les documents analysés ou fournis par les experts et parties prenantes sollicités.

Les sources suivantes ont été interrogées :

- les bases de données bibliographiques Medline, Embase et Emcare ;
- la *Cochrane Library* ;
- les sites internet d'organismes publiant des recommandations ;
- les sites internet des agences d'évaluation en santé ;
- les sites internet des agences sanitaires françaises ;
- les sites des instances gouvernementales de santé en Europe ;
- les sites internet des sociétés savantes compétentes dans le domaine étudié.

4.1.2. Grilles de sélection des études et méthodes d'analyse

La sélection et la qualité méthodologique des publications et des études retenues ont été évaluées avec les grilles d'analyse suivantes :

- grilles de *reporting* : PRISMA pour les méta-analyses et CHEERS pour les études médico-économiques ;
- grilles de qualité méthodologique : R-AMSTAR-2 pour les revues systématiques et QUADAS-2 pour les études d'évaluation de tests de dépistage.

[17] En raison de la mise en place du programme de dépistage de la SBPN en France.

Une recherche complémentaire de la littérature grise a été menée, notamment pour la performance des tests de dépistage. Les langues retenues pour cette analyse comprenaient l'anglais, le français, l'espagnol et l'allemand. Un croisement des références de tous les articles présélectionnés avec les revues systématiques ou méta-analyses choisies a été effectué afin d'éviter la duplication des données issues des études évaluant la performance diagnostique de tests et ayant été incluses dans des revues systématiques ou des méta-analyses sélectionnées. Afin de mener à bien cette validation, une base de données sur Excel a été créée. Dans le cas où la structure de références n'était pas identique, une homogénéisation de la structure a été effectuée manuellement. Une double validation de références a été faite comme suit :

- une première analyse a été réalisée en prenant en compte les références de chaque article individuel, qui ont ensuite été comparées aux articles cités dans la revue systématique ou la méta-analyse ;
- une deuxième évaluation a été effectuée de manière inversée. Autrement dit, la base de données contenant les références des articles inclus dans la revue systématique ou la méta-analyse a été comparée à celle des études présélectionnées.

Une comparaison complémentaire des références a été effectuée dans le cas où l'on disposait de deux revues systématiques ou deux méta-analyses. Cela visait à comparer les articles inclus dans les deux publications et à repérer des études ou des essais complémentaires.

Les figures présentées dans les chapitres 5.1 et 5.3 ont été reproduites en utilisant le logiciel RStudio version 2024.12.1 afin de faciliter la lecture des données cliniques repérées lors de la revue de la littérature.

La sélection des études a été réalisée sur la base des revues systématiques de la littérature effectuées pour chaque critère d'évaluation et en accord avec les PICO définis (cf. Tableau 5). Elle est illustrée par des diagrammes de sélection des études, présentées dans les chapitres concernés, en fonction des critères considérés.

4.1.3. Critères d'évaluation

Dans le cadre de l'évaluation du programme national de dépistage de la surdité néonatale, plusieurs critères sont pris en compte :

- la performance des tests OEA et PEAA ;
- la performance des protocoles ou des combinaisons de tests OEA et PEAA ;
- l'efficacité des programmes de dépistage systématique de la surdité néonatale ;
- le fardeau de la maladie dans la population cible, ainsi que les conséquences médico-économiques des programmes de dépistage ;
- les données relatives aux préférences des aspects du dépistage néonatal dans des populations de femmes enceintes et de professionnels de la santé.

La performance des tests et des protocoles a été évaluée en termes de sensibilité, spécificité, valeurs prédictives positives et négatives, ainsi que les taux de faux positifs (FP) et de faux négatifs (FN). Conformément aux objectifs et aux questions d'évaluation définis, les critères à considérer pour l'adaptation de la stratégie de dépistage ont été structurés en quatre axes d'évaluation, selon la méthodologie PICO : la performance technique, la sécurité, l'utilité clinique et l'acceptabilité de la procédure.

Tableau 5. Critères PICO des questions d'évaluation concernant la modification de la stratégie de dépistage de la surdité permanente néonatale (15)

Critères PICO	Performance et sécurité tests/procédure	Utilité clinique	Acceptabilité
Population (P)	Une seule population cible des nouveau-nés ou deux populations cibles distinctes (2 protocoles cliniques en fonction de FdR ou passage en unité néonatale et/ou enfants prématurés)		
Intervention (I)	Stratégies de dépistage de surdité permanente néonatale (SPN) : – SPN1 : bilatérale/unilatérale, T1 + T2 (OEA ou PEAA) + T3 (PEAA) sauf en unité néonatale (PEAA) – SPN2 : bilatérale/unilatérale, T1 (OEA ou PEAA) + T3 (PEAA) sauf en unité néonatale (PEAA) – SPN3 : bilatérale/unilatérale, T1 + T2 + T3 (PEAA) – SPN4 : bilatérale/unilatérale, T1 + T3 (PEAA)		
Comparateurs (C)	Stratégie de dépistage actuelle : – SPN0 : bilatérale, T1 + T2 (OEA ou PEAA, sauf en unité néonatale PEAA)		
Outcomes (O) (critères de jugement)	Sensibilité et spécificité du test Taux d'échec/référence à l'issue de la phase de dépistage (résultats ininterprétables ou douteux) Faux positifs et leurs impacts (répercussions psychologiques éventuelles, anxiété) Valeur prédictive positive/négative (VPP/VPN) à l'issue de la phase de dépistage et du diagnostic de la surdité	Taux d'enfants avec une amélioration des capacités de communication au long cours (1) Taux d'enfants suspects de SPN à l'issue de la phase de dépistage Proportion d'enfants suspects de surdité pris en charge dans le cadre d'une consultation de diagnostic Taux moyen de l'âge au diagnostic Taux moyen de l'âge de prise en charge	Taux de recours et taux d'exhaustivité (2) Taux de refus à l'issue de la phase de dépistage Taux de perdus de vue/de suivi entre la réalisation du test de dépistage et la confirmation diagnostique de la surdité Taux de perdus de vue à l'issue de la phase diagnostique

FdR : facteur de risques de surdité, OEA : otoémissions acoustiques, PEAA : potentiels évoqués auditifs automatisés, T1 : test initial, T2 : test de confirmation du test T1, T3 : test différé (à la sortie de la maternité), SNDS : système national des données de santé
(1) Les critères directs de l'utilité clinique au long cours du dépistage sont relatifs à l'acquisition du langage, au développement de la parole, à l'alphabétisation et aux aptitudes sociales, à l'anxiété parentale ou à un changement de comportement parental sur le développement de l'enfant ou sur la qualité de la relation parent-enfant.
(2) Le taux de recours au spécialiste correspond à la proportion d'enfants nés vivants susceptibles de bénéficier du programme de dépistage et le taux d'exhaustivité inclut en plus les refus au dépistage (définition SpF).

4.2. Constitution du groupe de travail

Lors de la réalisation de la note de cadrage, un groupe de travail (GT) a été constitué. Celui-ci avait pour objectif de définir les objectifs et les critères d'évaluation du programme de surdité néonatale en France.

Ensuite, pour évaluer ce programme, la participation d'experts externes pluridisciplinaires, réunis dans le cadre du GT, a aussi été sollicitée. Sa composition est décrite en annexe.

Les experts participants comprenaient, d'une part, des pédiatres, oto-rhino-laryngologistes (ORL), infirmiers, puéricultrices/teurs, sages-femmes, orthophonistes et psychologues. D'autre part, un économiste, un expert en éthique de la santé, des médecins en santé publique, un directeur de pôle d'une association dédiée à l'audition, ainsi qu'un représentant des usagers du système de soins ont également contribué à ces travaux.

Le rôle du GT a consisté à :

- recueillir les positions des experts sur les modalités de dépistage de la surdité permanente néonatale au regard de la littérature et de leurs pratiques et expériences ;
- discuter la revue de la littérature scientifique ;

- commenter et compléter la version provisoire du rapport d'évaluation réalisé par la HAS ;
- réfléchir sur l'impact organisationnel des recommandations sur ce programme de dépistage ;
- relire l'argumentaire et les conclusions du rapport.

Le GT s'est réuni deux fois à la HAS et deux fois en distanciel entre le mois de septembre 2024 et janvier 2025.

L'ensemble des remarques et commentaires recueillis à l'oral et par écrit ont été intégrés aux comptes-rendus des réunions (cf. Annexe 8).

4.2.1. Aspects déontologiques

En vue de constituer le groupe de travail, un appel à candidatures a été publié sur le site internet de la HAS. En parallèle, les sociétés savantes ainsi que les associations de patients concernées par la thématique de cette évaluation ont été sollicitées (cf. Annexe 8).

La sélection des candidats a été effectuée en fonction de leur expertise et de leurs éventuels liens d'intérêts au regard du guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts. Elle a également tenu compte des modes et des lieux d'exercice représentés dans le souci de favoriser la parité.

Les déclarations publiques d'intérêts (DPI) des membres du groupe de travail ont été analysées selon le « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » de la HAS de mars 2023. Aucun des membres du groupe de travail n'a déclaré de lien d'intérêts majeur en relation avec le sujet de cette évaluation. Ces DPI sont consultables sur le site www.dpi.sante.gouv.fr.

À noter que les experts recrutés ont été soumis à un certain nombre de principes qui relèvent de l'obligation de confidentialité (secret et discrétion professionnels), de l'obligation de loyauté et du devoir de réserve. Ils interviennent par ailleurs *intuitu personae* et n'ont pas représenté leur organisme professionnel ou leur association.

4.3. Consultation des parties prenantes

Pour répondre à cette saisine, la HAS a souhaité recueillir le point de vue des parties prenantes, incluant les professionnels de santé et les usagers du système de soins, qui pourraient être impactées par une décision politique découlant de cette évaluation. Cet avis a été sollicité à travers un questionnaire ouvert.

La consultation s'est déroulée du 11 au 24 avril 2025. Les commentaires reçus ont été intégrés à la recommandation de santé publique publiée. Quatre parties prenantes ont été sollicitées : le Centre national de coordination du dépistage néonatal, la Fédération française des acteurs du dépistage auditif néonatal, la Société française de dépistage néonatal et le Collectif interassociatif autour de la naissance. Parmi elles, deux ont envoyé leurs retours : la Fédération française des acteurs du dépistage auditif néonatal et la Société française de dépistage néonatal.

Les retours sont présentés en Annexe 9.

5. Résultats de la littérature

Le nombre d'études identifiées, sélectionnées et retenues ou exclues est rapporté dans les diagrammes de sélection des études (cf. Figure 6). Au total, 373 articles ont été identifiés dans le cadre de la revue de la littérature et 32 articles repérés par une recherche manuelle complémentaire. Une première évaluation basée sur les titres et les résumés a permis de retenir 138 articles. Après application des critères d'éligibilité, 29 études ont été finalement incluses dans la présente recommandation.

- Performances des tests de dépistage (six références) : une revue systématique avec méta-analyse et cinq articles publiés après cette publication.
- Conditions de la réalisation des tests (six références) : une revue systématique sans méta-analyse et cinq références.
- Séquence de tests (quatre références) : deux revues systématiques avec méta-analyse, une revue de la littérature et une étude observationnelle française.
- Utilité clinique (deux références) : une revue systématique avec méta-analyse et une étude observationnelle.
- Sécurité de tests de dépistage : aucune référence repérée.
- Évaluation médico-économique (six références) : une revue systématique, trois travaux sur le fardeau économique de la surdité, deux modélisations et un rapport d'évaluation du dépistage systématique de la SBPN en France.
- Acceptabilité (Annexe 2) : quatre références ont été retenues, dont deux revues systématiques, une revue narrative et un rapport d'activité du programme de dépistage en France.

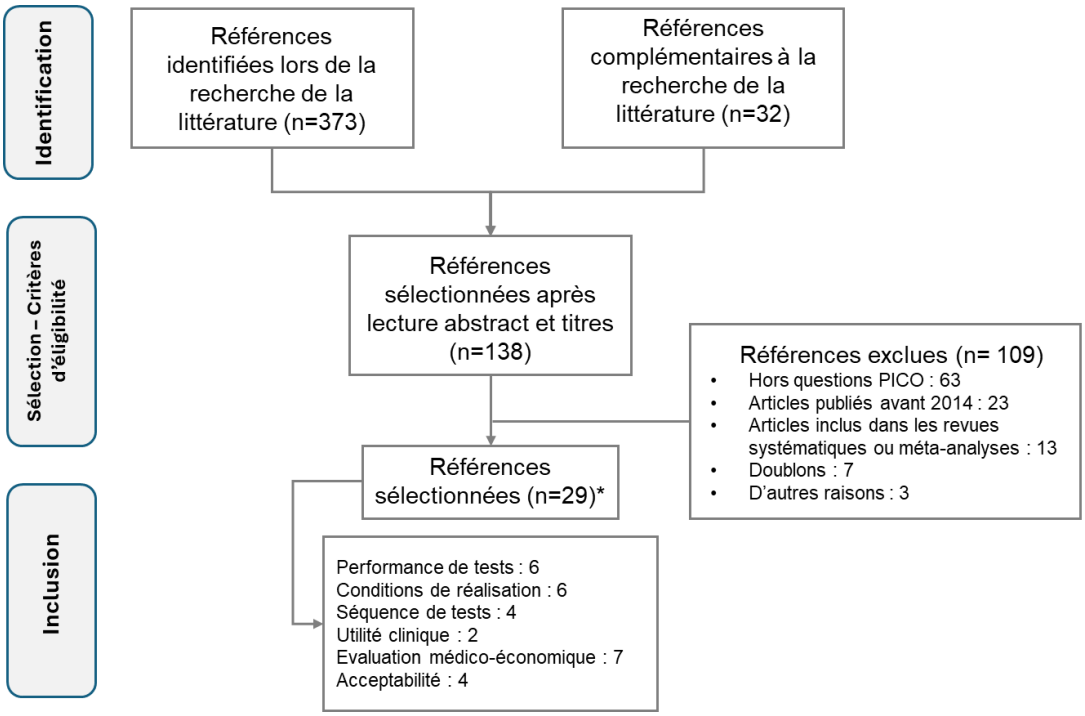


Figure 6. Sélection des études incluses dans l'analyse de la littérature

5.1. Performance des tests de dépistage

Cette section a pour objectif de traiter des performances des tests de dépistage OEA et PEAA utilisés en France.

L'évaluation de ces tests repose principalement sur leurs performances, notamment la sensibilité, la spécificité, et les valeurs prédictives positives et négatives.

La **sensibilité** est la capacité d'un test à détecter une surdité (unilatérale ou bilatérale) lorsqu'elle est présente. Elle se définit par le rapport du nombre de tests positifs sur l'ensemble des cas confirmés de surdité par le *gold standard*.

La **spécificité** est la capacité d'un test à bien caractériser les patients ne présentant pas de surdité. Elle se définit par le rapport du nombre de tests négatifs confirmés par le *gold standard*.

Une revue systématique, publiée en 2015, ainsi que cinq études évaluant la performance des tests, publiées après cette revue systématique, ont été incluses. La prise en compte des résultats de ces études vise à actualiser les données sur les tests OEA et PEAA au cours des dix dernières années. Les études ici présentées ont été sélectionnées après une évaluation à l'aide de l'outil QUADAS-2 (*Quality Assessment of Diagnostic Accuracy Studies*)[18] (cf. Annexe 4).

5.1.1. Revue systématique avec méta-analyse de Heidari *et al.*, 2015

Il s'agit d'une revue systématique avec méta-analyse évaluant les performances des tests OEA et PEAA (cf. Annexe 4). Cette revue systématique a inclus 17 études portant sur des enfants de moins de 12 mois (population). Les interventions analysées étaient les tests OEA et PEAA, seuls ou combinés (intervention), le test PEATC utilisé comme *gold standard* (test de confirmation diagnostique). Parmi ces études, six études (16-21) ont évalué la sensibilité et la spécificité des tests PEAA, neuf ((22-27) (28-30)) ont porté sur les tests OEA. Deux études ont évalué les deux tests par rapport au *gold standard* (16, 31). Aucune comparaison directe entre les deux tests n'a été réalisée dans ces études. La majorité des études incluses ont été conduites en Europe (n = 6) et en Asie (n = 5). Trois ont été menées en Amérique du Nord, une en Amérique du Sud et une en Australie. Pour une étude (Hall *et al.),* il n'a pas été possible d'identifier le lieu de réalisation (cf. Annexe 4).

5.1.1.1. Sensibilité et spécificité des tests OEA

Sensibilité des tests OEA

L'analyse groupée de la **sensibilité des tests OEA** a inclus 3 914 nouveau-nés sur 5 389, avec ou sans facteurs de risque. La sensibilité groupée des tests OEA a été estimée à 75 % (IC à 95 % : 69 ; 80) avec un niveau d'hétérogénéité élevée (91,2 %). Après l'exclusion de trois études identifiées comme principales sources de variabilité (16, 25, 31), le niveau d'hétérogénéité a été réduit à un niveau acceptable (35,1 %). **La sensibilité recalculée a été estimée à 77 % (IC à 95 % : 65 ; 86) (cf. Figure 7).**

[18] Il s'agit d'un outil pour évaluer les biais méthodologiques dans les études de diagnostic. Une version améliorée de cette grille, QUADAS-2, a été publiée par Cochrane. L'outil QUADAS-2 offre une évaluation plus précise des critères pour chaque étude portant sur des tests diagnostiques, renforçant ainsi la rigueur et la fiabilité des évaluations de la précision des tests par rapport à l'outil QUADAS. Bien que QUADAS soit une version antérieure, il continue de fournir une base solide pour l'évaluation des études de performance des tests.

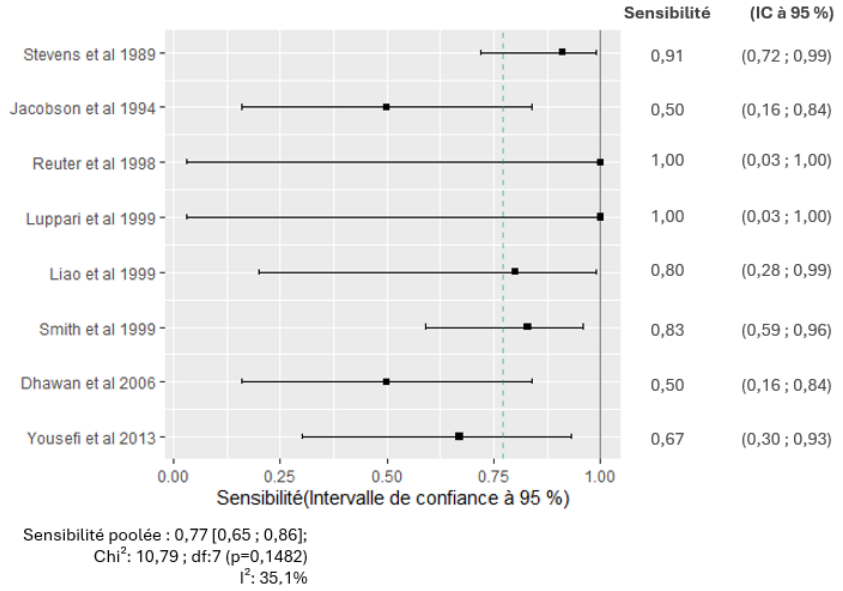


Figure 7. Sensibilité groupée des tests OEA après exclusion des études sources d'hétérogénéité (32)

Spécificité des tests OEA

L'analyse groupée de la **spécificité des tests OEA** a inclus 3 914 nouveau-nés, avec ou sans facteurs de risque. La spécificité groupée des tests OEA a été estimée à 88,0 % (IC à 95 % : 87,3 ; 89,4), avec une hétérogénéité élevée (98,2 %). Après l'exclusion de trois études (16, 22, 26) identifiées comme sources d'hétérogénéité, le niveau d'hétérogénéité est resté élevé (96 %). **La spécificité recalculée a été estimée à 93,0 % (IC à 95 % : 92,0 ; 93,0).**

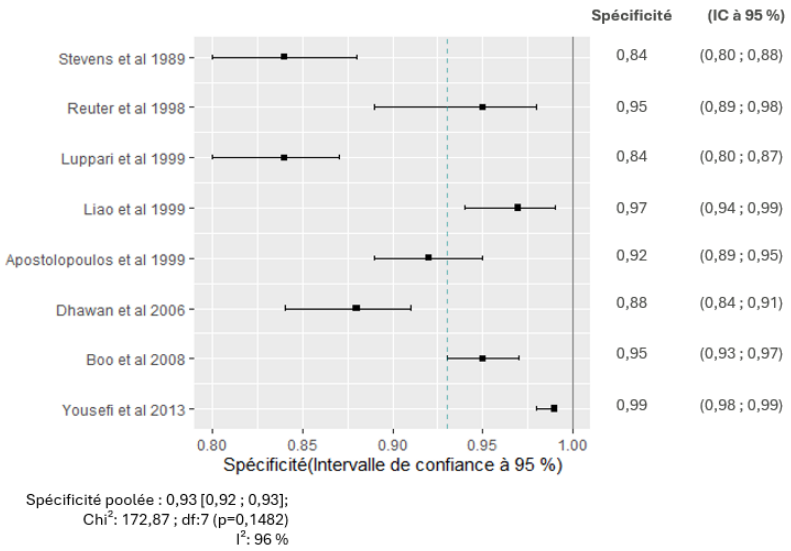


Figure 8. Spécificité groupée des tests OEA après exclusion des études sources d'hétérogénéité (32)

5.1.1.2. Sensibilité et spécificité des tests PEAA

Sensibilité des tests PEAA

L'analyse groupée de la **sensibilité des tests PEAA** a inclus huit études portant sur 2 275 nouveau-nés. En raison d'une hétérogénéité initiale élevée (92,5 %), deux analyses distinctes ont été réalisées. La sensibilité initiale était estimée à 88 % (IC à 95 % : 83,6 ; 91,3). Après exclusion de trois études

(19, 20, 31) identifiées comme sources d'hétérogénéité, elle est passée à 29 %. **La sensibilité recalculée a été estimée à 93 % (IC à 95 % : 87 ; 96).**

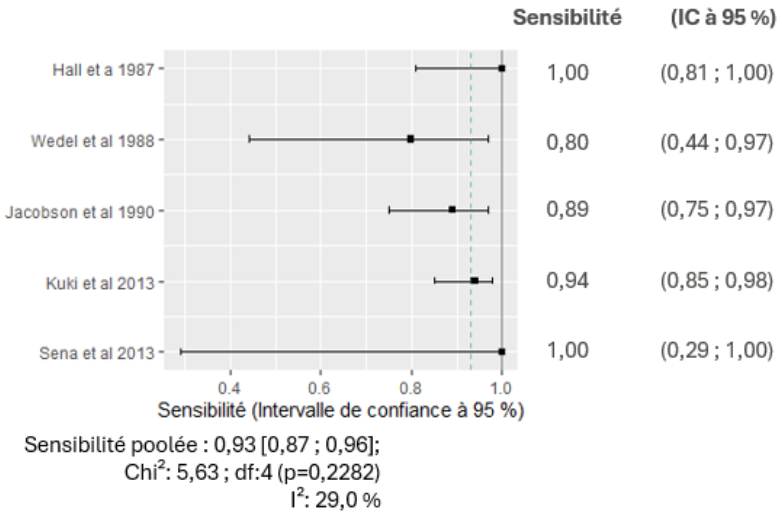


Figure 9. Sensibilité des tests PEAA après exclusion des études sources d'hétérogénéité (32)

Spécificité des tests PEAA

Deux analyses groupées ont également été réalisées pour estimer la spécificité de tests PEAA. L'analyse groupée a inclus huit études portant sur 2 275 nouveau-nés. La spécificité des PEAA a été estimée à 90 % (IC à 95 % : 89,0 ; 91,0), avec une hétérogénéité élevée de 98,4 %. Après exclusion de trois études (19, 20, 31), identifiées comme sources d'hétérogénéité, **la spécificité a été estimée à 97 % (IC à 95 % : 96 ; 98)**, avec une hétérogénéité qui restait élevée (81 %).

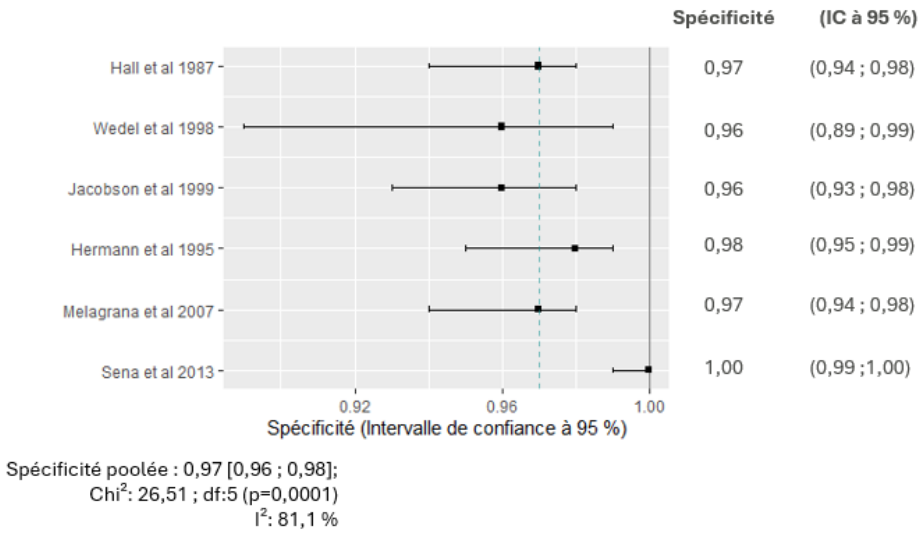


Figure 10. Spécificité des tests PEAA après exclusion des études sources d'hétérogénéité (32)

5.1.1.3. Principales limites de la revue systématique Heidari *et al.* (2015)

- **Population hétérogène :** la population incluse dans les analyses groupées comprenait à la fois des nourrissons avec et sans facteurs de risque, répartis sur 15 études. Les facteurs de risque comprenaient le faible poids à la naissance, l'hyperbilirubinémie ainsi que le passage en unité néonatale.

- **Hétérogénéité de la sensibilité et spécificité groupées :** plusieurs facteurs peuvent expliquer les variations de l'estimation de la sensibilité et de la spécificité[19] :
  - une différence dans les seuils de détection de la surdité : 40 dB (24, 25) ou 30 dB (23, 26) ;
  - le moment de la réalisation des tests, car les tests OEA ont été effectués entre 1 et 17 jours après la naissance (23, 30).
- **Biais potentiels** : un taux élevé de refus des parents pour la réalisation du test PEACT après le test OEA (31), ainsi qu'une perte de suivi des nourrissons (20), ce qui réduit la taille de l'échantillon et la puissance statistique.
- **Méthode statistique et précision de l'analyse :** la méthode *Mantel-Haenszel* pourrait présenter une précision limitée pour les estimations groupées de la sensibilité et de la spécificité, particulièrement lorsque les effets sont hétérogènes. Les analyses effectuées par les auteurs ont effectivement montré une hétérogénéité élevée des effets. Par conséquent, l'utilisation de modèles à effets aléatoires aurait été plus appropriée pour fournir des estimations plus précises et fiables des paramètres des tests de dépistage.

5.1.2. Analyse descriptive et qualitative des études complémentaires publiées après la revue systématique d'Heidari *et al.*

Au total, cinq études ont été incluses dans cette analyse descriptive. Quatre études ont utilisé un seuil de 40 dB pour le dépistage de la surdité, tandis que l'étude de Torres-Ortiz a fixé un seuil de 30 dB (33). La majorité (4/5) a évalué la performance des tests chez des nouveau-nés présentant des facteurs de risque spécifiques, tels que le faible poids à la naissance, l'hyperbilirubinémie ou l'admission en unité néonatale.

Une étude a évalué les deux tests (OEA et PEAA). Trois études ont évalué uniquement le test OEA, tandis que deux autres ont porté sur le test PEAA. Les critères principaux d'évaluation des études incluaient la sensibilité et la spécificité des tests. Le moment de réalisation des tests variait de 2 jours à 3 mois après la naissance (34). Deux études ont indiqué que le dépistage était réalisé avant la sortie de l'hôpital, sans précision sur le délai par rapport à la date de naissance (35, 36). Dans l'ensemble de ces études, le test de référence était le PEACT (test diagnostique). Les analyses détaillées de ces études sont présentées en Annexe 4.

La qualité des études a été évaluée à l'aide de la grille QUADAS-2 (cf. Annexe 4). Les biais potentiels des études ont notamment été attribués aux conditions de réalisation des tests (33, 34) ainsi que l'hétérogénéité de la population incluse dans les études et le temps de suivi post-dépistage. Le moment de l'évaluation de la performance des tests a également été hétérogène. Dans ce rapport, les intervalles de confiance à 95 % ont été recalculés selon les informations fournies par les auteurs. Cette démarche visait à illustrer la précision de la performance des tests OEA et PEAA.

- **Étude de Khaimook, 2019 *et al.*** (35) : il s'agit d'une étude d'évaluation des performances des tests OEA et PEAA pour le dépistage de la SB chez des nouveau-nés à risque (n = 144). Les facteurs de risque incluaient la prématurité, l'hyperbilirubinémie sévère et les anomalies craniofaciales. **La sensibilité et la spécificité du test OEA** ont été estimées respectivement à 78,7 % (IC à 95 % : 72,0 ; 85,4) et 88,8 % (IC à 95 % : 83,6 ; 94,0). **La sensibilité et la spécificité du test PEAA** ont été estimées respectivement à 91,7 % (IC à 95 % : 87,2 ; 96,2) et 92,1 % (IC à 95 % : 87,7 ; 96,5). Les valeurs prédictives du test PEAA étaient comparables à celles du test

[19] Facteurs identifiés après lecture *in extenso* des articles inclus dans la revue systématique.

OEA. La VPP et la VPN du test PEAA étaient respectivement de 59,8 % et 98,2 %, contre une VPP de 57,8 % et une VPN de 95,5 % pour le test OEA.

- **Étude de Torres-Ortiz A *et al.*** (33) : il s'agit d'une étude d'évaluation des performances du test OEA chez des nouveau-nés à risque (n = 89) pendant huit ans. La sensibilité du test OEA a été estimée à 82,5 % (IC à 95 % : 76,3 ; 88,7) et la spécificité à 57,1 % (IC à 95 % : 49,0 ; 65,2), traduisant un taux élevé de faux positifs. Les valeurs prédictives étaient estimées à 64,7 % pour la VPP et à 77 % pour la VPN.
- **Étude de Maung MM *et al.*** (37) : les auteurs ont évalué les performances du test OEA chez les nouveau-nés à risque (n = 1 000). Les principaux facteurs comprenaient le faible poids à la naissance (48,2 %) et l'hyperbilirubinémie (41,3 %). **La sensibilité et spécificité du test OEA** étaient respectivement de 96,49 % (IC à 95 % : 93,5 ; 99,5) et de 90,60 % (IC à 95 % : 85,8 ; 95,4), avec un taux de FP de 9,39 %.
- **Étude de Reddy-Patel *et al.*** (36) : il s'agit d'une étude d'évaluation des performances du test PEAA chez les nouveau-nés à risque (n = 559). **La sensibilité et la spécificité du test PEAA** ont été estimées respectivement à 93,7 % (IC à 95 % : 69,7 ; 99,8) et à 96,5 % (IC à 95 % : 92,1 ; 98,8). La VPP a été estimée à 75,0 % et la VPN à 99,2 %. La prévalence estimée dans cette population était de 4,1 %. Il est intéressant à noter que les nouveau-nés prématurés (nés avant 32 semaines) présentaient un risque 2,5 fois plus élevé de présenter un test « non concluant » lors du dépistage que ceux nés à terme (OR : 2,56, p = 0,06).
- **Étude Jaideep-Bhatt *et al.*** (34) : cette étude a estimé les performances des tests OEA chez 500 nouveau-nés, dont 20 % présentaient des facteurs de risque tels que le faible poids à la naissance et l'hyperbilirubinémie. Les auteurs ont réalisé les tests OEA à deux reprises : une première fois 24 heures après la naissance, puis une seconde fois lorsque le nourrisson a atteint l'âge de 3 mois. **La sensibilité du test OEA** est restée stable à 70 % entre 24 heures et 3 mois après la naissance, tandis que **la spécificité** est passée de 61,6 % à 99,3 % après 3 mois.

Tableau 6. Études évaluant la performance des tests OEA et PEAA en termes de sensibilité et spécificité

Référence, année	Effectifs (prévalence)	Population (avec ou sans facteurs de risque)	OEA	PEAA	Sensibilité (IC à 95 %)	Spécificité (IC à 95 %)
Heidari *et al.* 2015 (32)	5 389 (NR)	Avec et sans facteurs de risque	X	x	OEA[a] : 77 % (65 ; 86) PEAA[a] : 93 % (87 ; 96)	OEA[a,b] : 93 % (92 ; 93) PEAA[a, b] : 97 % (96 ; 98)
Études incluses dans la revue de la littérature complémentaire						
Reddy-Patel *et al.* 2022 (36) Inde	559 (NR)	Avec des facteurs de risque (passage en unité néonatale)		x	93,7 % (69,7 ; 99,8)	96,5 % **(92,1 ; 98,8)**
Khaimmok W *et al.* 2019 (35) Thaïlande	144 (NR)	Avec facteurs de risque	X	x	OEA : 78,7 % (72,0 ; 85,4)[c] PEAA : 91,7 % **(87,2 ; 96,2)[c]**	OEA : 88,8 % (83,6 ; 94,0)[c] PEAA : 92,1 % **(87,7 ; 96,5)[c]**
Torres-Ortiz A 2018 (33) Colombie	89 (NR)	Avec facteurs de risque	X		82,5 % (76,3 ; 88,7)[c]	57,1 % (49,0 ; 65,2)[c]

Référence, année	Effectifs (prévalence)	Population (avec ou sans facteurs de risque)	OEA	PEAA	Sensibilité (IC à 95 %)	Spécificité (IC à 95 %)
Maung MM *et al.* 2016 (37) Myanmar	1000 (24,1)	Avec des facteurs de risque (passage en unité néonatale)	X		96,5 % **(93,4 ; 99,5)[c]**	90,6 % **(85,8 ; 95,4)[c]**
Jaideep-Bhatt, 2015 (34) Inde	500 (NR)	Avec et sans facteurs de risque	X		24 h : 70,0 % (62,5 ; 77,5)[c] 3M : 70,0 % (62,5 ; 77,5)[c]	24 h : 61,63 % (53,7 ; 69,6)[c] 3M : 99,3 % **(97,9 ; 100)[c]**

[a] Estimation après hétérogénéité.
[b] Hétérogénéité élevée > 80 %.
[c] Intervalles de confiance non rapportés par les auteurs, mais recalculés dans le cadre de cette recommandation à partir des données présentées dans les études avec un niveau de confiance de 95 %.
NR : non rapporté.

5.1.3. Conditions de réalisation des tests OEA et PEAA

En raison de l'hétérogénéité de la performance des tests de dépistage, cette section vise à décrire les facteurs pouvant influencer la sensibilité et la spécificité des tests OEA et PEAA. Au total, six références ont été incluses dans cette section : deux d'entre elles (38, 39) évaluent les conditions de réalisation des tests OEA, dont une revue systématique. Cette dernière a évalué les facteurs influençant la performance des tests OEA, notamment en termes de taux de référence ou d'orientation vers le diagnostic. Ensuite, Johnson *et al*. (40) ont évalué les conditions des tests PEAA. Et trois publications (1, 41, 42) ont décrit les conditions influençant les deux tests (OEA et PEAA).

5.1.3.1. Facteurs impactant la performance des tests OEA

Plusieurs facteurs influençant la performance des tests OEA ont été observés dans la littérature :

- des conditions transitoires dans le conduit auditif externe (rétrécissement du conduit auditif, présence de débris) et dans l'oreille moyenne (présence de liquide amniotique et de mésenchyme) pourraient augmenter le taux de FP (38) ;
- la réalisation des tests dans des environnements bruyants à des interférences myogéniques, ou encore à la position et l'activité des nouveau-nés influencent également la performance des tests de dépistage (38) ;
- l'allaitement est considéré comme un facteur influençant les résultats des tests OEA lors du premier dépistage. Sequi-Canet JM *et al.* (39) ont démontré que les nouveau-nés allaités enregistrent une réduction des faux positifs après la réalisation du test OEA (OR : 0,65 [0,54 ; 0,79]) par rapport à ceux nourris artificiellement. Cette différence pourrait être attribuée à l'effort musculaire du visage exercé par le nouveau-né lors de l'allaitement maternel au cours des premières 48 heures de vie ;
- le sexe : Sequi-Canet JM *et al.* (39) ont observé une augmentation du risque de résultats FP du test OEA chez les garçons par rapport aux filles (7,1 % contre 5,7 %, p < 0,01). À ce jour, aucune explication n'a été déterminée pour justifier l'association entre le sexe et la hausse du taux de FP.

Revue systématique d'Akinpelu *et al.* (2014)

Une revue systématique publiée en 2014, évaluant les conditions de réalisation des tests OEA, a été intégrée dans l'analyse de la littérature (38). La qualité de cette revue a été évaluée à l'aide de la grille AMSTAR-2 (cf. Annexe 4). Concernant la méthodologie, les auteurs se sont appuyés sur la grille

PRISMA pour la conduite de la revue, et la qualité des études individuelles a été examinée à l'aide de l'outil QUADAS.

Les études incluses dans cette revue portaient sur des nouveau-nés en bonne santé ayant été dépistés par un test OEA. Ces études ont également inclus une confirmation diagnostique par PEACT pour les nouveau-nés dont le test par OEA s'est révélé non concluant. Les recherches portant sur des protocoles de dépistage à deux étapes, combinant OEA et d'autres méthodes, ont été exclues de l'analyse.

Au total, dix études ont été incluses dans la revue systématique. Elles ont été menées principalement en Asie (trois à Taïwan, une en Chine et une en Inde) et en Europe (quatre études, dont une en France). Une étude a été réalisée en Israël. La majorité (4/10) des études ont utilisé des protocoles de dépistage basés sur quatre fréquences de tests OEA, exigeant un rapport signal/bruit (RSB) spécifique pour au moins trois ou quatre fréquences. Une étude (29) a évalué cinq fréquences, en nécessitant un RSB acceptable pour trois d'entre elles pour être considéré comme « réussi » (cf. Annexe 4).

La Figure 11 montre les **taux de référence** selon le moment où le test OEA est réalisé. Le dépistage dans les premières 48 heures de vie a enregistré des taux de référence plus importants. Les délais de *retest* varient selon les rapports : certains attendent quelques heures ou jours, d'autres prolongent l'intervalle à une ou deux semaines, voire plus. Par exemple, Govaerts *et al.* ont rapporté un taux de référence de 0,3 % après 21 jours, et des améliorations similaires ont été observées par Berninger *et al.* ainsi que Dhawan et Mathur. Des délais plus courts ont montré des améliorations moindres, mais notables, des taux de référence.

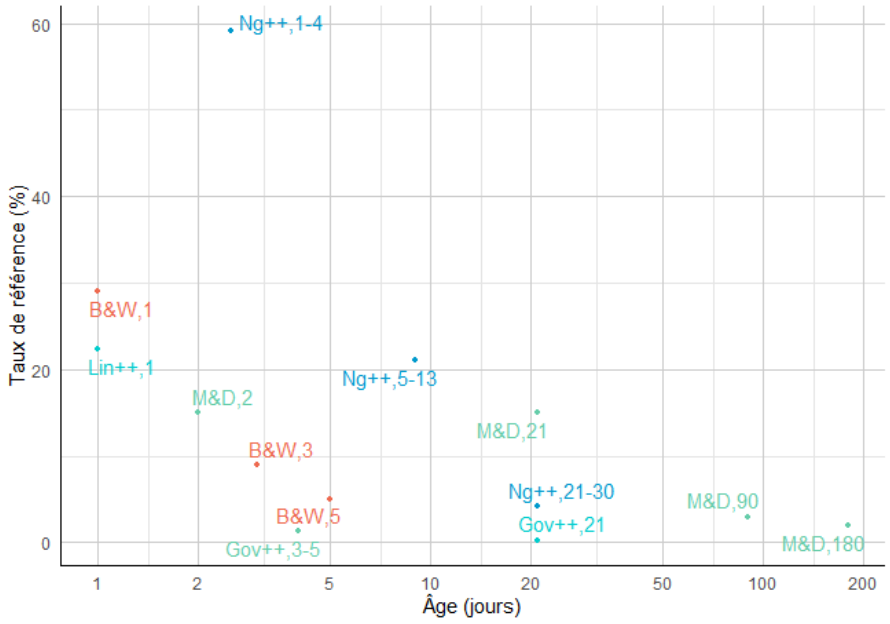


Figure 11. Taux de référence des tests OEA en fonction de l'âge après la naissance (38)
B&W : Berninger et Westling ; M&D : Mathurand et Dhawan ; Ng++ : Ng *et al.* ; Lin ++ : Lin *et al.* ; Gov++ : Govaerts *et al.*

Les données poolées présentées dans le Tableau 7 indiquent l'âge du nouveau-né au moment de la réalisation du dépistage, les fréquences testées, les critères de réussite du RSB, ainsi que leur possible association avec les taux d'orientation (ou de référence vers le diagnostic), les VPP et les FP.

Le **taux de référence** estimé était de 13,8 % lorsque le dépistage était effectué dans les deux jours suivant la naissance, tandis qu'il diminuait à 4,7 % lorsque le dépistage était réalisé après deux jours de vie.

En ce qui concerne **les différents critères de réussite indiquant un résultat non concluant,** un taux de référence de 9,4 % a été observé avec un critère de réussite de 3 dB, contre seulement 3,2 %

pour un critère de 6 dB. De plus, ce taux était plus élevé pour les fréquences 1-4 kHz (6,1 %) et 1-6 kHz (3,5 %) que pour les fréquences 2-4 kHz et 2-5 kHz (1,6 %).

Selon les auteurs, l'inclusion de la fréquence de 1 kHz parmi les fréquences examinées pourrait être à l'origine des taux de référence plus élevés, ce qui expliquerait les taux supérieurs observés avec un critère de réussite de 3 dB du RSB.

Tableau 7. Analyse poolée des études incluses, y compris l'association de l'âge au moment du dépistage, de RSB, et des fréquences utilisées pour le dépistage et les taux d'orientation, les VPP et les faux positifs (38)

Critère	% d'orientation	VPP	% FP
Âge			
≤ 2 jours	1 409/10 226	69/1 409	1 340/10 226
	13,80 %	0,05	13,10 %
>2 jours	5 055/108 374	254/5 055	4 801/108 374
	4,70 %	0,05	4,40 %
RSB			
3 dB	3 008/32 092	71/3 008	2 937/32 092
	9,40 %	0,02	9,20 %
6 dB	1 964/61 483	145/1 964	1 819/61 483
	3,20 %	0,07	2,96 %
Dual*	1 524/26 089	111/1 524	1 418/26 089
	5,80 %	0,07	5,40 %
Fréquences	6 199/101 988	262/6 199	5 937/101 988
	6,08 %	0,04	5,80 %
2-4 ; 2-5 kHz	265/16 612	61/265	204/16 612
	1,60 %	0,23	1,23 %
1-6 kHz	37/1 064	4/37	33/1 064
	3,50 %	0,11	3,10 %

* Dual : appareils OEA qui nécessitent 3 ou 5 dB RSB pour « passer » à 4 ou 3 fréquences respectivement.
VPP : valeur prédictive positive. % FP : taux de faux positifs. RSB : rapport signal/bruit.

➔ Principales limitations de cette revue systématique

Les études incluses dans cette revue systématique étaient limitées à celles publiées en anglais, ce qui a potentiellement conduit à l'exclusion d'études présentant des résultats significatifs dans d'autres langues. De plus, les estimations de la sensibilité et de la spécificité n'ont pas pu être réalisées, en raison de l'absence de confirmation de la surdité par un test de référence, tel que le test PEACT chez les nouveau-nés ayant un test « concluant » lors du dépistage.

5.1.3.2. Facteurs influençant la performance des tests PEAA

Une étude rétrospective (40) a évalué des facteurs qui pourraient impacter sur les résultats des tests PEAA lors de leur réalisation (par exemple, le poids à la naissance, le mode d'accouchement et le temps de réalisation du test). Cette étude a inclus 6 817 nouveau-nés à terme et prématurés tardifs

nés dans un établissement de niveau 3. Les nourrissons ayant deux tests « non concluants » sont orientés vers une évaluation diagnostique complète dans un établissement extérieur.

Le premier test de dépistage n'a pas été concluant pour 633 nouveau-nés (soit 9,3 %), qui ont donc subi un deuxième test. Parmi eux, 85 (soit 1,3 %) ont été orientés pour confirmation diagnostique. Comme le montre la Figure 12, le taux de résultats « non concluants » au premier test de dépistage était plus important à un jour après la naissance. **Lorsqu'un dépistage était effectué après 24 heures, le taux de résultats non concluants est passé de 13,3 % à 9,7 %. Ce taux a ensuite diminué si le test était effectué après 36 heures (5,8 %), atteignant seulement 3,8 % des nourrissons avec un résultat non concluant pour le premier test de dépistage à 48 heures ou plus (p < 0,001).**

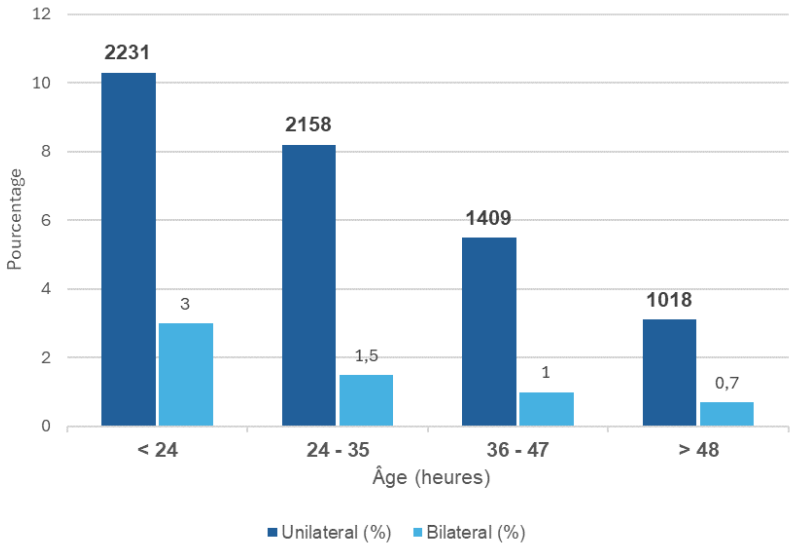


Figure 12. Pourcentage de nouveau-nés ayant présenté un résultat non concluant au premier test PEAA en fonction de l'âge après la naissance (40)

Le sexe est également une catégorie qui a influencé les tests de dépistage. Les garçons ont présenté un risque de 2,3 (IC à 95 % : 1,4 ; 4,0) fois plus important de présenter un résultat « non concluant » lors de la réalisation du deuxième test par rapport aux filles. À ce jour, aucune explication pouvant justifier cette différence entre les sexes n'a été identifiée.

Il est à noter que des erreurs dans l'exécution des tests peuvent conduire à des diagnostics erronés, par exemple en cas de mauvais placement des électrodes ou de sédation inadéquate (38).

5.1.3.3. Facteurs influençant la performance de deux tests (OEA et PEAA)

Le type **d'appareil utilisé** pour le dépistage peut également modifier les résultats. Par exemple, dans un rapport allemand (41), une variation de sensibilité de 99,4 % à 100 % pour quatre appareils[20] a été notée, tandis que la spécificité variait entre 82,4 % et 92,3 % pour trois appareils. Concernant les tests PEAA, les procédures de mesure varient également d'un appareil à l'autre, en raison de l'absence de standardisation des méthodes (42).

À ce jour, **aucun guide de calibration n'a été établi pour les dispositifs de dépistage auditif néonatal.** Le JCIH recommande une calibration régulière des appareils, selon la marque, afin de garantir une performance optimale des tests de dépistage (1).

[20] Echoscreen/S-TOAE, GSI 60/D-DPOAE et Blitzbera/AABR.

5.1.4. Conclusion sur la performance des tests de dépistage (OEA et PEAA)

En prenant en compte les données de la revue de littérature et les délibérations avec le groupe de travail, la HAS formule les constats suivants.

Performance des tests de dépistage

- Les estimations de la sensibilité et de la spécificité des tests OEA et PEAA ont été réalisées en utilisant les tests PEACT comme référence.
- **La sensibilité des tests OEA a été estimée à 77 %** (IC à 95 % : 65 ; 86) dans le cadre d'une analyse groupée, et entre 70 % (IC à 95 % : 62,5 ; 77,5) et 82,5 % (IC à 95 % : 76,3 ; 88,7) dans les cinq études d'évaluation des performances publiées postérieurement à la méta-analyse.
- **La sensibilité des tests PEAA a été estimée à 93 %** (IC à 95 % : 87 ; 96) dans le cadre d'une analyse groupée, et entre 93,70 % (IC à 95 % : 69,70 ; 99,8) et 91,70 % (IC à 95 % : 87,2 ; 96,2) dans les cinq études d'évaluation des performances publiées postérieurement à la méta-analyse.
- La **spécificité des tests OEA a été estimée à 93 %** (IC à 95 % : 92 ; 93) dans le cadre d'une analyse groupée, et entre 57,1 % (IC à 95 % : 49,0 ; 65,2) et 99,3 % (IC à 95 % : 97,9 ; 100) dans cinq études d'évaluation des performances publiées après la méta-analyse.
- La **spécificité des tests PEAA a été estimée à 97 %** (IC à 95 % : 96 ; 98) dans le cadre d'une méta-analyse, et entre 92,1 % (IC à 95 % : 87,7 ; 96,5) et 96,5 % (IC à 95 % : 92,1 ; 98,8) dans le cadre de cinq études d'évaluation des performances publiées après la méta-analyse.

Conditions de réalisation des tests OEA

- La performance d'un test de dépistage est influencée par divers facteurs. Les taux de FP sont particulièrement associés aux tests OEA. Ces FP sont liés à des conditions transitoires dans le conduit auditif externe et dans l'oreille moyenne (présence de liquide amniotique ou de mésenchyme).
- Le moment où le test OEA est réalisé : le dépistage dans les premières 48 heures de vie a enregistré des taux de référence plus importants.
- La réalisation de tests OEA après 20 jours réduit notablement le taux de référence. Par exemple, une étude a rapporté un taux d'orientation au diagnostic de 0,3 % après 21 jours.

Conditions de réalisation et facteurs associés aux tests PEAA

- Le moment de réalisation influence également le taux de référence. Un dépistage retardé, après 48 heures de vie, réduit les résultats non concluants de tests initiaux dus à des facteurs temporaires, tels que la présence de liquide amniotique dans l'oreille moyenne.

Conditions de réalisation des tests OEA et PEAA

Les types d'appareils de tests OEA ou PEAA peuvent également influencer la performance des tests. À ce jour, aucune standardisation au niveau international n'est établie.

À ce jour, il semble que les tests PEAA montrent une sensibilité supérieure à celle des tests OEA chez les enfants, qu'ils aient ou non des facteurs de risque. Les tests OEA et PEAA pourraient avoir une spécificité similaire.

➔ **Avis du groupe de travail**

Les experts du GT sont d'accord avec les constats faits par la HAS. Ils ajoutent que :

- **le seuil d'audition de 35 dB est considéré comme le plus pertinent pour le dépistage ;**
- les PEAA présentent un taux de FP plus faible que les OEA ;
- les tests PEAA sont recommandés pour les nouveau-nés en unité néonatale.

5.2. Séquences de tests de dépistage

Compte tenu du caractère imparfait des tests de dépistage ainsi que de l'impact des conditions de réalisation sur les performances des tests, et afin d'assurer une performance de détection optimale, plusieurs pays ont proposé des protocoles de dépistage combinant les tests OEA et PEAA. En plus de la sensibilité et la spécificité, il est nécessaire de prendre en compte les valeurs prédictives qui jouent un rôle clé dans l'évaluation des programmes de dépistage systématique de la surdité chez les nouveau-nés.

Lors de la mise en place de programmes de dépistage néonatal, d'autres indicateurs sont évalués. Parmi eux figurent le taux de couverture, la perte de vue lors du suivi, ainsi que le taux de référence (cf. chapitre 2.4). Ce dernier correspond à la proportion d'enfants ayant reçu un diagnostic de surdité avant l'âge de 3, 6 ou 12 mois, en fonction du degré de la surdité (moyenne, sévère ou profonde)[21].

La prévalence mondiale de la surdité bilatérale est estimée à 0,11 %, avec une prévalence 6,9 fois plus élevée chez les nouveau-nés présentant des facteurs de risque (cf. chapitre 2.2 Épidémiologie de la surdité néonatale[22]). Cette prévalence, bien que plus élevée dans certains sous-groupes, reste généralement inférieure à 5 %. **Le taux de référence** est un indicateur clé de la capacité du programme à identifier avec précision les nourrissons nécessitant une confirmation diagnostique. Si ce taux dépasse 5 %, alors que la prévalence globale observée est inférieure à ce seuil, cela suggère un pourcentage élevé de FP au cours du dépistage, ce qui pourrait indiquer une performance insuffisante du programme en termes de qualité et de précision diagnostiques.

Le présent chapitre analyse la performance et l'efficacité des différents programmes et séquences de dépistage. Pour ce faire, trois références ont été sélectionnées suivant les critères PICO (cf. chapitre 4.). Il s'agit de :

- une revue de la littérature de 2017 a évalué les conditions de dépistage employées, la formation des professionnels, ainsi que les difficultés rencontrées lors du suivi post-dépistage (43) ;
- une revue systématique avec méta-analyse, publiée en 2019, a réalisé des analyses descriptives sur la performance des séquences de tests (44) ;
- une revue systématique de 2018 a examiné de manière descriptive les programmes (ou séquences) de dépistage déployés dans différents pays ;
- une étude observationnelle évaluant l'inclusion du dépistage unilatéral dans le programme de dépistage de la surdité en Haute-Normandie.

[21] D'après les recommandations du JCIH.

[22] Dans un programme de dépistage systématique visant à identifier la surdité tant chez les nouveau-nés avec que sans facteurs de risque.

5.2.1. Revue de la littérature de Ricalde *et al.*, 2017

Cette revue de la littérature (43) a permis d'évaluer les protocoles de dépistage de la surdité à l'échelle internationale. L'accent a été mis sur les modalités de dépistage employées, la formation des professionnels, le moment de réalisation des tests, ainsi que les défis rencontrés lors du suivi post-dépistage. En tout, 13 études, dont une étude française, ont été retenues dans cette analyse. Les caractéristiques détaillées des études sont présentées dans l'Annexe 4.

5.2.1.1. Modalités de dépistage

Les protocoles de dépistage de la surdité néonatale peuvent cibler un seul groupe de population (groupe cible [GC]) ou un groupe avec deux populations cibles (groupe double cible GDC). Dans un protocole GC, aucune distinction n'est faite entre les nouveau-nés à faible et à haut risque. Le protocole GCD est couramment utilisé pour différencier les nouveau-nés à haut risque, comme ceux admis en unité néonatale, de ceux sans facteurs de risque. Les auteurs ont constaté que :

- le protocole OEA avec un second test PEAA entre 7 et 30 jours après le premier test, comparé au protocole PEAA, avec un second test PEAA dans le même intervalle, n'a montré aucune différence statistique dans les taux de référence ;
- il n'existe pas de consensus quant à la réduction du taux de référence en comparant les protocoles OEA suivis d'un second test PEAA entre 7 et 30 jours ou PEAA suivi d'un second test PEAA dans les mêmes délais à un protocole OEA et PEAA séquentiel, sans un test complémentaire. Cependant, le protocole OEA et PEAA séquentiel (sans un test complémentaire) pourrait réduire **le taux de référence tout en maintenant une précision diagnostique adéquate, bien que ce protocole soit plus coûteux et chronophage.**

Professionnels responsables du dépistage de la surdité

L'expérience professionnelle joue un rôle déterminant dans la précision des tests de dépistage auditif, comme mentionné précédemment. Une étude menée par Kock *et al.* a révélé qu'avec seulement un mois d'expérience dans la réalisation du test OEA, le taux de référence observé était de 14,5 %. Toutefois, après 15 mois d'expérience, ce taux chute à 6,5 %. En revanche, pour le test PEAA, aucune différence significative en fonction de l'expérience des professionnels n'a été notée[23].

Perdus de vue ou de suivi

Le JCIH recommande un taux de suivi d'au moins 95 %, objectif adopté par de nombreux pays (cf. chapitre 2.4 Recommandations du dépistage de la surdité néonatale). Cependant, les taux de perte de suivi atteignent généralement entre 20 et 21 % dans les études multicentriques. Par exemple, à Valence (Espagne), un taux de perte de vue d'environ 30 % a été enregistré. Les principales raisons de cette perte de suivi incluent les disparités en matière d'éducation et le manque de connaissance des parents, les contraintes géographiques et professionnelles, ainsi que la priorisation de l'audition par rapport à d'autres problèmes médicaux des nouveau-nés.

Les auteurs suggèrent plusieurs mesures pour réduire ces inégalités, notamment la création de bases de données centralisées, l'amélioration de l'éducation parentale, l'utilisation de rappels téléphoniques, la mise à disposition d'équipes pluridisciplinaires, ainsi qu'une plus grande flexibilité dans la prise de rendez-vous. Par exemple, aux États-Unis, le programme *Women, Infants and Children*[24] (WIC) a été

[23] Une des difficultés identifiées réside dans la compréhension du critère « stop », notamment dans le cas du test OEA. Il est impératif de ne pas effectuer plus de trois tests par oreille et par session, avec un intervalle minimum de deux heures avant toute reprise.

[24] Pour plus d'information : https://www.cbpp.org/research/policy-basics-special-supplemental-nutrition-program-for-women-infants-and-children#:~:text=The%20Special%20Supplemental%20Nutrition%20Program%20for%20Women%2C%20Infants%2C,nutritional%20risk%20%E2%80%94%20and%20leads%20to%20long-term%20benefits.

mis en place pour répondre aux besoins des familles à faible revenu et pour améliorer la coordination entre les maternités, les hôpitaux et le système de santé. Ce programme a significativement réduit le taux de perdus de vue dans le cadre du dépistage auditif, le faisant passer de 33,3 % à 9,6 % au cours des deux premières années, et a également réduit l'âge moyen du diagnostic auditif de 68 à 34,8 jours durant la même période.

5.2.2. Performance des séquences de tests de dépistage

Deux revues systématiques ont été incluses dans cette section afin de répondre à la question sur la performance de séquence de test de dépistage. Cette évaluation permet d'élargir les connaissances quant aux différents protocoles utilisés, comme évoqués dans les sections précédentes. D'une part, la revue systématique de Butcher *et al.* (44) a réalisé des analyses descriptives (quantitatives) de la performance des tests, notamment en termes de sensibilité, de spécificité et de valeurs prédictives. D'autre part, Kanji *et al.* (45) ont évalué de manière qualitative les protocoles mis en place au niveau international. Ces deux revues systématiques ayant des objectifs différents sont complémentaires, les auteurs de ces deux revues systématiques n'ont pas inclus les mêmes études. Cela permet d'écarter toute répétition dans l'examen de la littérature et de s'assurer que les résultats redondants ne sont pas inclus, conformément à la méthodologie choisie.

5.2.2.1. Revue systématique avec méta-analyse d'E. Butcher *et al.*

En 2019, une revue systématique avec méta-analyse a été réalisée par E. Butcher *et al.* (44) pour évaluer la prévalence de la surdité bilatérale détectée dans les programmes de dépistage néonatal (à partir de 26 dB). La qualité de cette revue a été évaluée à l'aide de la grille AMSTAR-II (cf. Annexe 5).

Au total, 32 études ont été incluses dans la revue systématique (cf. Annexe 5), dont 23 provenaient d'Europe (72 %). Les autres études provenaient d'Amérique du Nord (n = 4,13 %), d'Australie (n = 3,9 %) et d'Asie (n = 2,6 %). Sept études ont inclus des nourrissons après la sortie de la maternité, tandis que 12 se sont concentrées sur un seul hôpital ou un ensemble de maternités.

Performance des séquences de tests

Les méta-analyses de la sensibilité, de la spécificité ainsi que des valeurs prédictives n'ont pas été réalisées en raison de l'hétérogénéité des études. Les auteurs ont noté que les protocoles de dépistage, de diagnostic et de suivi des programmes varient considérablement d'une étude à l'autre.

Les principaux facteurs d'hétérogénéité entre les études incluent :

- **Équipement ou appareils de dépistage :** les types et marques d'appareils utilisés varient considérablement d'une étude à l'autre.
- **Protocole de test :** le choix des étapes de dépistage, le nombre de répétitions des tests, et les critères de réussite ou d'échec (résultat non concluant) diffèrent entre les études.
- **Formation des testeurs** : le niveau et le type de formation reçue par les professionnels effectuant les tests varient également.
- **Critères d'orientation ou de référence :** les critères utilisés pour orienter les enfants vers des tests diagnostiques supplémentaires ne sont pas uniformes.
- **Âge au moment du test :** l'âge des enfants au moment du dépistage initial varie, influençant potentiellement les résultats.

Dix études ont fourni des données sur la sensibilité et la spécificité des tests de dépistage néonatal de la surdité. La **sensibilité** des différents tests est illustrée par les résultats suivants.

- Seulement tests OEA (deux tests OEA) : les estimations de la sensibilité du programme ont été rapportées par trois études (Naing *et al*., De Capua *et al*., Watkin *et al*.), elles oscillaient entre

88,9 % (IC à 95 % : 74,7 ; 95,6), 96 % (IC à 95 % : 80,5 ; 99,3) et 100 % (IC à 95 % : 43,9 ; 100).

- Seulement PEAA (deux tests PEAA) : une seule étude, menée par Calcutt *et al*., a évalué la sensibilité des tests PEAA, rapportant une sensibilité de 92,4 % (IC à 95 % : 86,5 ; 95,8).
- OEA et PEAA (deux ou plus séquences de tests OEA et PEAA) : trois études (Almenar-Latorre *et al*., Berninger *et al*., et Calevo) ont démontré que la combinaison des deux tests permettrait d'atteindre une sensibilité de 100 %. Deux autres études (Cao-Nguyen *et al*. et O'Connor *et al*.) ont rapporté une sensibilité légèrement inférieure, estimée à 92,3 %.

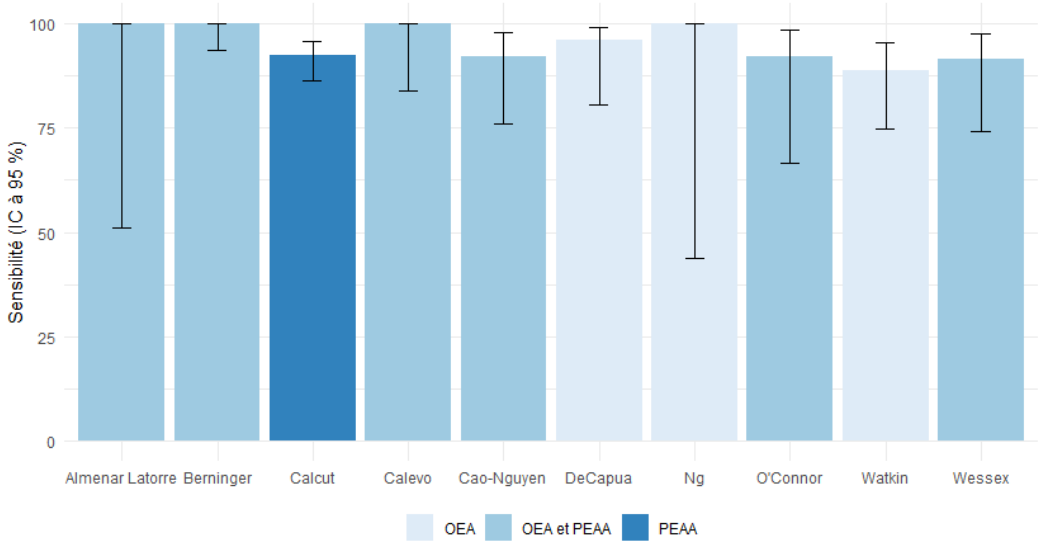


Figure 13. Sensibilité des programmes en fonction des tests de dépistage (44)
Ng : Ng PK, Hui Y *et al.*

La **spécificité**, telle que présentée dans l'Annexe 5, se situait entre 92 % et 100 % pour sept des études incluses.

- Seulement les tests OEA (deux tests) : la spécificité a varié entre 92 % (IC à 95 % : 91,9 ; 92,7) et 96,8 % (IC à 95 % : 95,6 ; 97,7) dans les deux études ayant évalué les tests OEA (De Capua *et al.*, Niang *et al*.).
- Seulement PEAA (deux tests PEAA) : une seule étude, menée par Calcutt *et al.,* a évalué la spécificité des tests PEAA, avec une estimation de 99,1 % (IC à 95 % : 99,1 ; 99,2).
- OEA et PEAA (deux ou plus séquences de tests OEA et PEAA) : quatre études ont rapporté des valeurs de spécificité variant de 95,6 % (IC à 95 % : 95,2 ; 96,6) à 99,9 % (IC à 95 % : 99,9 ; 100).

Dans l'Annexe 5, la description des protocoles de tests est présentée.

Valeurs prédictives

La majorité des études (22 sur 25) évaluées effectuait un dépistage unilatéral et bilatéral. Parmi les 25 études fournissant des informations sur la performance diagnostique, **la valeur prédictive positive** (VPP) variait de 2 % à 84 % (cf. Annexe 5). Dans les programmes utilisant uniquement les tests OEA, la VPP variait de 1,5 % à 22,2 %.

Pour les programmes intégrant uniquement les tests PEAA, la VPP se situait entre 4,9 % et 27,9 %. En revanche, les programmes combinant les tests OEA et PEAA pouvaient présenter une VPP plus élevée. Par exemple, l'étude de Calaraud *et al.* (46) a rapporté une VPP de 83,5 %. Pour comprendre cette VPP élevée, une analyse détaillée de l'étude a été effectuée. Cette VPP élevée pourrait être due

à l'intégration de trois tests de dépistage, adaptés en fonction de la présence ou de l'absence de facteurs de risque. En effet, le premier test effectué dépend de ces facteurs : le test PEAA est privilégié en cas de facteurs de risque, tandis que le test OEA est utilisé en leur absence. En cas de résultats non concluants, deux tests PEAA supplémentaires sont effectués. De plus, la majorité des tests de dépistage sont réalisés dans les 48 heures suivant la naissance, ce qui contribue à réduire le taux de FP (cf. chapitre 5.1.3 Conditions de réalisation des tests). L'étude inclut également les nouveau-nés perdus de vue avant la réalisation d'un test PEAA, ce qui peut influencer les résultats. Ces facteurs fournissent des données supplémentaires pour l'élaboration d'un protocole de dépistage fondé sur l'OEA.

La **valeur prédictive négative** (VPN) était d'environ 100 % dans toutes les études, indépendamment des tests utilisés ou de leur combinaison dans les programmes de dépistage (cf. Annexe 5). Ces résultats sont possiblement dus à la faible prévalence de la surdité bilatérale, ou encore au délai/échec entre le dépistage et le diagnostic.

Performance du programme de dépistage de la surdité néonatale bilatérale en France (2015-2016) (47)

Selon l'étude menée par SpF concernant l'évaluation de la mise en œuvre du programme de dépistage de la surdité au cours des années 2015-2016, les principaux résultats observés sont les suivants.

Lorsqu'un troisième test est réalisé, le taux d'enfants suspectés de SPBN après la phase de dépistage a été significativement plus élevé dans les régions effectuant le dépistage des surdités unilatérales et bilatérales, en comparaison avec celles se limitant aux surdités bilatérales uniquement (1,1 % contre 0,7 %, $p < 0,001$).

Les VPP après les dépistages réalisés en maternité étaient de 7,1 % en 2015 et 4,7 % en 2016. Lorsque les tests effectués au troisième test (T3) étaient inclus dans la phase de dépistage, les VPP augmentaient à 11,7 % en 2015 et 7,6 % en 2016.

5.2.2.2. Revue systématique d'A. Kanji *et al.* (2018)

Cette revue systématique a analysé différents protocoles de dépistage de la surdité néonatale utilisant les tests OEA et PEAA, publiés entre 2007 et 2016 (45). La qualité de cette revue a été évaluée à l'aide de la grille AMSTAR-II (cf. Annexe 5). Au total, 15 études ont été incluses, dont 13 portaient sur le dépistage systématique de la surdité néonatale (chez les nouveau-nés avec ou sans facteurs de risque), et deux portaient sur le dépistage uniquement chez les nouveau-nés sans facteurs de risque. La majorité (13/15) des études utilisaient les OEA comme première étape, en tant que mesure unique ou combinée aux PEAA. Les tests OEA étaient largement utilisés en raison de leur simplicité, leur faible coût et leur capacité à être répétés afin de réduire le besoin de confirmations diagnostiques plus coûteuses. Berninger *et al.* ont observé une amélioration de la spécificité avec l'utilisation répétée des tests OEA, ce qui est cohérent avec les résultats de Bhatt *et al.* (34). L'Annexe 5 présente les caractéristiques des études incluses dans la revue systématique.

Quatre études ont comparé divers protocoles de dépistage, tandis que onze autres articles ont examiné des protocoles existants comportant deux, trois, voire quatre étapes. La majorité des études portant sur des protocoles à plusieurs étapes débutent par l'utilisation du test OEA, à l'exception de l'étude menée à Taïwan (Huang H. *et al.*), qui préconise l'utilisation du test PEAA dès la première étape.

➔ **Analyse descriptive et qualitative des études incluses dans la revue systématique d'A. Kanji *et al.* (2018)**

Dans le cadre de l'analyse complémentaire à la revue systématique d'A. Kanji *et al*. (45), une analyse qualitative des données incluses (cf. Tableau 28) a été effectuée.

Principaux résultats issus de cette analyse :

Le premier sous-groupe, **OEA uniquement,** a inclus deux publications : une étude suédoise (n = ~ 31 100) a démontré une spécificité élevée et une sensibilité de 1 pour le dépistage OEA (deux tests de dépistage et un troisième si les résultats sont non concluants), soulignant ainsi une excellente performance. Le dépistage OEA a été optimal lorsqu'il a été effectué entre le troisième et le sixième jour après la naissance, avec un taux de couverture global atteignant 99,1 %. En Espagne (n = 26 717), un protocole OEA en trois étapes a été mis en place. Une première évaluation a été réalisée 48 heures après la naissance, suivie d'une seconde après un mois pour les bébés ayant présenté un résultat non concluant au premier test, et d'une troisième évaluation à deux mois pour les nourrissons présentant des facteurs de risque. L'évaluation diagnostique avec PEACT a révélé un taux de référence satisfaisant (3,8 %) et une couverture globale de plus de 95 %.

Le second sous-groupe, **PEAA uniquement,** inclut deux études. L'étude menée à Taïwan (n ≈ 25 600) a montré que les taux de référence étaient les plus faibles pour le protocole PEAA en une seule étape, par rapport aux autres protocoles combinant OEA et PEAA. De plus, le coût total du dépistage PEAA s'est avéré inférieur, principalement en raison de la réduction des FP et de l'anxiété parentale. En Chine (n = 15 800 nouveau-nés), deux tests PEAA ont été réalisés : le premier entre 24 et 26 heures après la naissance, et le second (T2) entre 36 et 60 heures. Si nécessaire, un troisième test, OEA ou PEAA, a été effectué dans le mois suivant la sortie hospitalière. Le taux de couverture a atteint 99,1 %, avec un taux de référence de seulement 1 %, soulignant ainsi l'efficacité de ce protocole. De manière générale, ces études ont montré que l'inclusion des tests peut réduire les taux de FP et de référence.

Le troisième sous-groupe, **OEA suivi d'un test PEAA**, comporte trois études. En Israël, une séquence de tests OEA et PEAA est destinée aux nouveau-nés présentant des facteurs de risque (n = 5 212), suivie d'un test PEAA chez ceux présentant un résultat non concluant. Le taux de couverture a atteint 94,5 %, avec un taux de référence de 5,18 %. En Chine (n = 1 062), l'intégration des tests PEAA après des résultats non concluants du test OEA a permis de réduire le taux de référence à 3 %, comparativement à 11 % avec le test OEA seul, ce qui a amélioré les performances du programme. Au Brésil (n = 200), le taux de faux positifs était de 6 %, avec une spécificité de 94 %.

Enfin, le sous-groupe **OEA suivi de tests PEAA et de confirmation diagnostique avec PEACT** comprend deux études majeures. En Italie (n ≈ 166 000), un protocole de dépistage OEA en deux étapes a été suivi d'un PEAA diagnostique pour les nourrissons référés ou à haut risque de perte auditive. Les nourrissons en bonne santé ont suivi un protocole similaire, avec des tests réalisés entre 48 et 72 heures après la naissance, puis entre trois et quatre semaines. **La sensibilité et la spécificité étaient élevées, atteignant respectivement 100 % et 99,3 %.**

Le quatrième sous-groupe, **OEA en plusieurs étapes suivi de PEAA**, inclut une étude menée en Italie (n = 8 671), où un protocole de dépistage en cinq niveaux a été appliqué. Le dépistage OEA a été réalisé avant la sortie de l'hôpital, suivi d'une seconde évaluation deux semaines plus tard pour les nourrissons référés. Un PEAA a ensuite été effectué entre 45 et 90 jours pour les nouveau-nés à risque. Les étapes suivantes incluaient des évaluations supplémentaires, avec un taux de FP extrêmement bas (0,03 %).

Il convient de souligner que les intervalles de temps entre la réalisation d'un premier test et les tests ultérieurs ne sont pas détaillés dans la revue systématique.

5.2.3. Analyse comparative du dépistage de la surdité unilatérale et bilatérale en région Haute-Normandie

En 2022, une étude descriptive menée en région Haute-Normandie a évalué les résultats du dépistage de la SU par rapport à celui de la SB (48). Les protocoles utilisaient des tests OEA ou PEAA en première intention, suivis d'un T3 (PEAA) en cas de suspicion de surdité après le dépistage initial en maternité ou en unité néonatale. Les principaux résultats sont décrits dans le Tableau 8.

Tableau 8. Principaux résultats de l'étude comparant le dépistage systématique de la surdité bilatérale *vs* celui de la surdité unilatérale (48)

Estimations	Surdité bilatérale (1999-2020)	Surdité unilatérale (2007-2020)
Population étudiée	~ 304 000	~ 267 000
Orientation vers T3	~ 4 000 (1,32 %)	8 000 (3,03 %)
Perte de vue dans la maternité et T3	**6,75 %**	**4,24 % (p < 0,001)**
T3 non concluant	**13,9 %**	**4,3 %**
Surdité confirmée	9,50 % des cas orientés vers le T3	2,56 % des cas orientés vers le T3
	Cela représente 68,2 % des T3 non concluants	Cela représente 49,2 % des T3 non concluants
Exhaustivité après T3	99,84 %	99,73 %
Perte de vue après T3 (%)	0,16 %	0,25 %
Âge moyen au diagnostic	3,5 mois (2,5-14 mois)	3 mois (1-14 mois)
VPP T3	**54 %**	**38 %**

Les auteurs ont indiqué que la mise en œuvre du dépistage systématique des SU multipliait par 2,5 le nombre de T3 à réaliser par rapport au dépistage de la SB. Cette étude a également relevé que le nombre de bilans diagnostiques augmentait de 87 % lorsque la SU était incluse dans le dépistage.

Le taux d'orientation (T3) vers un bilan diagnostique observé dans cette étude (0,35 %) était significativement inférieur à celui rapporté par Bouillot *et al.* en région Rhône-Alpes (2,2 %) où le T3 n'était pas systématiquement réalisé (48). Enfin, la réalisation de test OEA durait entre 7 et 8 minutes par enfant, tandis que la réalisation de test PEAA était de 10 à 15 minutes par enfant. Les coûts étaient également plus importants pour les PEAA (7 € par enfant) par rapport aux OEA (1 € par enfant).

Selon l'étude de la SpF, entre 2015 et 2016, la région de Guadeloupe a opté pour un dépistage des surdités bilatérales uniquement en raison de la lourdeur de cette étape et de la saturation des services ORL pendant la phase de suivi. En revanche, la région PACA a choisi en 2018 d'étendre le type de surdités détectées en maternité pour inclure les surdités unilatérales en plus des bilatérales (11).

5.2.4. Conclusions sur les séquences de tests de dépistage

Performance des séquences de tests

Séquence de deux tests OEA uniquement

- Sensibilité : trois études ont rapporté une sensibilité élevée, variant de 88,9 % à 100 %.
- La spécificité observée varie entre 92 % et 96,8 %.
- La valeur prédictive positive (VPP) fluctue entre 1,5 % et 22,2 %.

Séquences de tests OEA utilisées dans différents programmes de dépistage

- En Espagne, un protocole en trois étapes de tests OEA, incluant une évaluation à 48 heures, suivie d'un second test après un mois pour les bébés ayant présenté un test « non concluant » lors du premier test, a permis d'atteindre un taux de référence de 3,8 % et une couverture globale supérieure à 95 %.
- En Suède, une séquence de deux tests réalisés, dont le premier est effectué entre 3 et 6 jours après la naissance, et la réalisation d'un OEAA, si résultats non concluants, ont démontré une sensibilité optimale, avec un taux de couverture de 99,1 %.
- Les tests OEA sont les plus fréquemment utilisés, en raison de leur simplicité, leur rapidité et leur moindre coût. Un protocole de dépistage en plusieurs étapes utilisant les OEA permet de réduire le nombre de confirmations diagnostiques, souvent plus coûteuses et nécessitant des soins plus spécialisés.

Séquence de test PEAA uniquement

Une seule étude incluse dans la revue systématique d'E Butcher *et al.* a évalué la sensibilité et la spécificité de la séquence uniquement avec le test PEAA. La sensibilité était de 92,4 % [86,5 ; 95,8] et la spécificité était de 99,1 % [99,1 ; 99,2].

Séquence de test OEA suivi de test PEAA

- Sensibilité : trois études ont démontré que la combinaison des deux tests permettrait d'atteindre une sensibilité de 100 %. Deux autres études (Cao-Nguyen *et al*. et O'Connor *et al.*) ont rapporté une sensibilité légèrement inférieure, estimée à 92,3 %.
- Spécificité : quatre études ont rapporté des valeurs de spécificité variant de 95,6 % [95,2 ; 96,6] à 99,9 % [99,9 ; 100].

Séquences de tests OEA suivis de tests PEAA utilisées dans différents programmes de dépistage

- En Chine (n = 1 062), le taux de référence a été réduit à 3 % avec l'introduction du PEAA (si OEA non concluant), contre 11 % pour l'OEA seul.
- En Italie (n = 166 000), un protocole de dépistage OEA en deux étapes est suivi d'un PEAA diagnostique pour les nourrissons référés et ceux présentant un risque élevé de perte auditive. **La sensibilité et la spécificité étaient élevées, atteignant respectivement 100 % et 99,3 %.**
- En Italie, un protocole de dépistage en cinq niveaux a montré un taux de FP extrêmement bas (0,03 %).

Une étude menée en 2022 en Haute-Normandie a révélé que l'intégration du dépistage de la surdité unilatérale multiplie par 2,5 le nombre de tests T3 nécessaires par rapport au dépistage de la seule surdité bilatérale. Cette évolution s'accompagne d'une hausse notable du nombre de bilans diagnostiques, avec une augmentation de 87 % lorsque la surdité unilatérale est incluse dans le dépistage.

La combinaison OEA et PEAA fournit les meilleurs résultats globaux en termes de sensibilité, spécificité et valeurs prédictives, offrant une stratégie plus performante.

➔ Avis du groupe de travail

Le GT a conclu que la priorité **doit être accordée au dépistage de la surdité bilatérale afin d'éviter un retard dans le diagnostic et la prise en soins**. La surdité unilatérale, bien que présentant un intérêt clinique, est considérée comme une priorité secondaire.

Lors du GT, il a été souligné que la sortie précoce des nouveau-nés, entre 24 et 36 heures après la naissance, devient de plus en plus courante en France. Cette pratique pourrait entraîner une augmentation des taux de faux positifs dans les tests de dépistage, en particulier pour les OEA.

Les membres du GT ont conclu que, dans la liste des FdR basée sur les recommandations de la JCIH, l'infection par le CMV doit être spécifiée comme une infection congénitale confirmée.

Les membres du GT ont conclu que pour les nouveau-nés sans FdR et sans passage en unité néonatale, les OEA et les PEAA peuvent être utilisés comme les premiers tests de dépistage. Le choix du test dépend notamment des appareils disponibles, de la formation des testeurs ainsi que du rapport nombre de naissances/testeurs de chaque maternité (le temps de réalisation du test OEA par rapport au temps de réalisation du test PEAA). **Ces tests doivent être effectués idéalement après 48 heures ou le plus près possible de la sortie de la maternité. En cas de résultat non concluant, un deuxième test doit être réalisé, en utilisant les PEAA avant la sortie de l'établissement.**

Les membres du GT ont conclu que, pour les nouveau-nés pris en charge en unité néonatale, le test PEAA est préconisé dès le premier test (T1). Si ce test est non concluant, un T2 doit être effectué avec les PEAA avant la sortie de l'établissement. Les membres du GT ont précisé que le test doit être réalisé après 36 semaines d'aménorrhée (SA) corrigées et au plus près de la sortie.

Dans le cas des nouveau-nés présentant des FdR et nés en maternité, il est recommandé de réaliser un PEAA. Si ce test est non concluant, un second PEAA doit être effectué avant la sortie de l'établissement.

Les membres du GT ont conclu qu'un test 3 est recommandé avec les PEAA afin de réduire le taux de faux positifs. Il est donc nécessaire d'assurer le financement de ce test dans le cahier des charges.

Pour réduire les pertes de vue lors du dépistage et jusqu'à l'étape diagnostique, une coordination renforcée entre pédiatres et ORL est essentielle. Elle repose sur un fléchage clair des professionnels pour garantir une prise en charge harmonisée et conforme aux cahiers des charges des programmes nationaux et régionaux.

Les professionnels intervenant à l'étape T3 doivent s'engager à transmettre sans délai les résultats obtenus lors de la réalisation du T3 aux structures régionales en charge de la gestion et de la centralisation des données. Cela vise à réduire les délais entre le dépistage et l'étape diagnostique.

5.3. Utilité clinique des programmes de dépistage systématique de la surdité bilatérale

Une **revue systématique avec méta-analyse réalisée par K. Edmond et al.** (49) a évalué l'efficacité des programmes de dépistage de la surdité néonatale en termes d'identification précoce et d'amélioration du neurodéveloppement des enfants. La qualité de cette revue systématique a été effectuée à l'aide de la grille AMSTAR-II (cf. Annexe 6).

Onze études portant sur un total de 1 025 611 nouveau-nés ont été incluses dans l'analyse. Deux de ces études ont été menées aux États-Unis, et une en Australie, aux Pays-Bas et au Royaume-Uni. Quatre des cinq études, regroupant 1 025 497 nouveau-nés, ont évalué des programmes nationaux de dépistage basés sur la population, en suivant prospectivement les enfants dépistés. Trois études (n = 1 025 497) ont suivi tous les enfants avec une surdité bilatérale confirmée afin d'évaluer leur

développement, notamment le langage réceptif, expressif et les compétences en littératie entre trois et huit ans.

Principaux résultats issus de la revue systématique avec méta-analyse

- **Détection de la SBPN avant neuf mois (n = 1 023 497 nourrissons, avec un niveau de preuve faible) :** le RR de détection de la SBPN avant neuf mois chez les nourrissons ayant bénéficié d'un programme de dépistage systématique était de 3,28 (IC à 95 % : 1,84 à 5,85) chez les nourrissons soumis à un programme de dépistage systématique par rapport à l'absence de programme.
- **Détection de la SBPN avant six mois (deux études, niveau de preuve faible) :** le RR de détection de la SBPN avant six mois chez les nourrissons ayant bénéficié d'un programme de dépistage systématique était de 2,83 (IC à 95 % : 0,87 à 9,16) par rapport à l'absence de programmes de dépistage. Toutefois, cette différence n'est pas statistiquement significative.
- **Âge moyen d'identification de la SBPN (n = 368 nouveau-nés, trois études de faible niveau de preuve) :** l'identification de la SBPN était, en moyenne, 13,2 mois plus précoce chez les enfants bénéficiant d'un dépistage systématique.
- **Développement du langage réceptif (n = 334 enfants, une étude de faible niveau de preuve) :** la différence moyenne standardisée (DMS) du langage réceptif entre 3 et 8 ans était de 0,60 z score (IC 95 % : 0,07 à 1,13).
- **Développement du langage expressif (n = 87 nouveau-nés ; une étude de faible niveau de preuve) :** la DMS pour le langage expressif était de 0,39 z score (IC 95 % : - 0,20 à 0,97).
- **Quotients de développement (n = 334 enfants, trois études de faible niveau de preuve) :** la DMS pour les quotients de développement était de 10,10 (IC 95 % : 1,47 à 18,73).
- **Littératie (n = 41 enfants, une étude de faible niveau de preuve) :** la DMS pour la littératie, mesurée entre 5 et 11 ans, était de 0,58 z score (IC 95 % : 0,13 à 1,00). Pour les enfants suivis entre 13 et 19 ans, la DMS était de 0,15 z score (IC 95 % : - 0,76 à 1,05).

Les auteurs n'ont pas réalisé d'analyses par sous-groupes en raison du manque de données.

En 2016, une étude observationnelle a évalué l'impact du programme de dépistage de la surdité sur les parents, **dans le cadre du programme *Münsteraner Elternprogramm* – MEP** (50). Ce programme, centré sur la famille, vise à améliorer la communication au sein des familles avec un enfant malentendant en Allemagne. Au total, 30 parents ont participé à cette évaluation, mesurant la communication, le développement des enfants et les comportements. Pour ce faire, ils ont répondu à deux questionnaires : l'un pour évaluer la satisfaction générale du programme, et l'autre pour évaluer la communication spécifique.

Les résultats montrent que 89 % des parents ont perçu une amélioration dans leur communication avec leur enfant, notamment en termes de réactivité. De plus, 83 % ont rapporté une amélioration notable de la communication de leur enfant, en particulier en matière de langage expressif et d'attention. Le partage d'expériences avec d'autres parents dans des situations similaires a également renforcé l'acceptabilité du parcours de soins. Près de 48 % des parents ont indiqué qu'un accompagnement pluridisciplinaire pouvait améliorer les capacités de communication de leurs enfants, et les *feedbacks* des professionnels ont été bien accueillis.

5.3.1. Conclusions sur l'utilité des programmes de dépistage de la SBPN

- Les programmes de dépistage systématique de la SBPN pourraient apporter une utilité clinique pour la détection précoce, avec un risque relatif (RR) de 3,28 avant 9 mois, comparativement à l'absence de dépistage systématique de la SBPN.

- L'âge moyen d'identification de la SBPN est réduit de 13,2 mois chez les enfants bénéficiant de dépistage systématique.
- L'inclusion de la famille en tant qu'élément essentiel dans les programmes de dépistage systématique de SBPN est considérée comme un facteur fondamental pour l'amélioration de la communication, en particulier du langage expressif et de l'attention des enfants sourds et malentendants.

➔ **Avis du groupe de travail**

Les membres du GT ont souligné la nécessité de données à long terme pour évaluer la qualité de vie des personnes nées sourdes et dépistées.

Les experts estiment nécessaire la mise en place d'une représentation nationale auditive néonatale indépendante du dépistage biologique compte tenu d'une organisation différente ne mettant pas en jeu les mêmes acteurs ni la même temporalité.

Les membres du GT ont indiqué qu'en France, le dépistage de la surdité est entravé par un manque de ressources humaines et des disparités importantes sont observées dans le territoire, tant dans l'accessibilité des services que dans les référentiels encadrant la communication des résultats de tests aux familles.

Les experts ont indiqué la nécessité de développer des modèles de contractualisation ou de convention pour clarifier et formaliser les engagements de ces professionnels dans le processus de dépistage, notamment dans la deuxième étape ou du rattrapage (T3).

Le GT a conclu qu'une disponibilité psychologique en maternité est nécessaire en fonction des besoins des parents lorsque les tests de dépistage s'avèrent non concluants ou en cas de confirmation d'une surdité bilatérale. Ce soutien permet de comprendre la situation des familles et de les inclure dans la prise en soins de l'enfant.

Le GT a souligné que la répétition du même test peut engendrer un stress accru chez les parents, sans nécessairement modifier les résultats lorsque le premier test est non concluant. Il est recommandé que le second test (PEAA) soit réalisé à un intervalle de 12 heures après le premier, ou avant la sortie de la maternité si les délais sont contraints.

Les membres du GT ont conclu que la mention « test de dépistage non réalisé à la demande des parents » dans le carnet de santé doit être incluse, en laissant un délai de réflexion aux parents, qui pourront réaliser le test de dépistage ultérieurement s'ils le souhaitent.

Afin d'améliorer l'acceptabilité du programme, **les membres du GT ont indiqué qu'il est crucial d'assurer une information complète** et adaptée aux futurs parents dès la grossesse concernant le dépistage de la surdité néonatale.

Ils ont conclu que la mise en place d'une formation obligatoire pour les professionnels impliqués constitue une priorité.

5.4. Sécurité des tests de dépistage

À ce jour, aucune donnée spécifique sur la sécurité des tests de dépistage auditif néonatal, tels que les PEAA et les OEA, n'a été identifiée dans la littérature scientifique. Il s'agit de procédures non invasives ne présentant pas de risque particulier d'effets indésirables aux patients.

5.5. Aspects économiques

Les données économiques disponibles en France sur le dépistage néonatal de la surdité sont très limitées. Une seule étude (60), publiée en 2010, a évalué le dépistage bilatéral en comparant les protocoles PEAA/PEAA et OEA/PEAA. Elle estimait le ratio de coût par cas détecté (RDCR) à 118 257 € pour le protocole PEAA/PEAA, ce qui est élevé comme ratio. Cette analyse ne prend pas en compte les coûts indirects, notamment les coûts de perte de productivité et de scolarisation. Il est nécessaire de collecter des données françaises sur ces coûts indirects de la perte auditive afin de renforcer les preuves disponibles. Par ailleurs, une modélisation incluse dans la recommandation de la HAS en 2007 a montré que le dépistage systématique par PEAA est la stratégie la plus efficace, mais aussi la plus coûteuse, avec un RDCR estimé à 183 333 € par rapport au dépistage par OEA (10). Ces résultats soulignent la nécessité de disposer de données françaises plus complètes, notamment sur les coûts indirects, pour évaluer précisément le rapport coût-efficacité des différentes stratégies.

À l'échelle internationale, plusieurs études économiques ont évalué les programmes de dépistage de la surdité. Cependant, la diversité des méthodologies, des types de surdité évalués, des seuils diagnostiques, des populations incluses et des critères de coût-efficacité limite l'identification d'une stratégie de dépistage la plus coût-efficace. À Taïwan, l'inclusion du test PEAA augmentait à la fois le coût et l'efficacité du programme tout en maintenant un RDCR faible. Le RDCR du dépistage systématique en utilisant PEAA en comparaison au test OEA est de 3 767 €/QALY (64). Ces résultats doivent être pris avec prudence, en raison des faibles écarts de QALY et de coûts des stratégies de dépistage universel avec PEAA *vs* avec OEA. En Albanie (62), le protocole en place se déroule en trois étapes OEA-OEA-PEAA avec une participation à la première étape de dépistage élevée (97 %) et faible aux étapes suivantes (66 % et 60 %) et à l'évaluation diagnostique (70 %). Dans ce contexte, les protocoles en deux étapes permettent d'obtenir plus de cas de surdité détectés puisqu'ils ont un grand nombre de références au diagnostic, tandis que le protocole PEA-PEAA est tout aussi efficace que les autres protocoles en deux étapes en termes de nombre de cas détectés, mais il est également le plus cher. Enfin, dans les pays comme la Belgique, les Pays-Bas et la Suède, les protocoles en trois et en quatre étapes combinant des tests OEA et PEAA offrent un équilibre optimal entre coût et efficacité. Cependant, le protocole OEA-OEA-PEAA est plus coût-efficace avec un planning des dépistages à 6, 18, 30 mois en comparaison avec 2, 18, 25 mois (17 695 € *vs* 18 497 € par cas détecté) (62).

➔ **Avis du groupe de travail**

Échelle pilotage national et régional : afin d'assurer le budget dédié au dépistage de la surdité néonatale, **les membres du GT ne sont pas favorables à une éventuelle fusion entre le dépistage néonatal biologique et le dépistage de la surdité.**

Échelle des établissements : les experts ont souligné que les fonds attribués par les ARS aux établissements de santé pour chaque nouveau-né sont intégrés au budget global sans être spécifiquement fléchés pour le dépistage auditif. Cette situation engendre des difficultés et des disparités significatives entre les régions et, parfois même, entre les établissements d'une même région.

Le financement du T3 demeure un enjeu majeur, par tous les acteurs, notamment lorsqu'il est réalisé hors maternité par des professionnels libéraux.

Le GT a souligné que la perte de productivité reste un élément complexe à évaluer dans une perspective sociétale.

Les études disponibles mesurent généralement l'impact des programmes de dépistage de la surdité de manière globale, sans se concentrer spécifiquement sur la surdité néonatale. Enfin, environ 50 % des coûts associés à ces programmes correspondent à des coûts indirects.

6. Discussion et conclusions

En prenant en compte les données de la revue systématique de la littérature et les délibérations avec le groupe de travail, la HAS a pris en considération les éléments suivants.

La surdité néonatale se définit par une élévation du seuil de perception auditive pouvant varier d'une forme modérée à une surdité profonde. En l'absence d'un dépistage et d'une prise en soins précoces, ce déficit peut engendrer des conséquences majeures sur l'acquisition du langage, le développement cognitif et l'intégration sociale, avec des répercussions économiques notables.

Pour limiter ces impacts, un programme national de dépistage de la surdité néonatale a été instauré en France en 2014. Il vise à identifier les cas de surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) avec un seuil auditif ≥ 40 dB, conformément aux recommandations de la Haute Autorité de santé (HAS). L'objectif est de réduire l'âge du diagnostic afin de permettre une prise en soins adaptée dès les premiers mois de vie.

Des disparités et une hétérogénéité dans le dépistage au niveau régional ont également été observées. En réponse à cela, la direction générale de la Santé (DGS) et la direction générale de l'Offre de soins ont saisi la HAS en 2022 pour évaluer le programme et formuler des recommandations visant à harmoniser les pratiques et renforcer son efficacité.

L'objectif principal de cette évaluation est d'établir un cadre d'amélioration du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale.

Cette évaluation repose sur une revue de la littérature portant sur la performance diagnostique des tests, les protocoles de dépistage, les évaluations économiques ainsi que les études d'acceptabilité. Elle intègre également des avis d'experts issus de divers domaines, notamment de l'épidémiologie, la santé publique, l'oto-rhino-laryngologie, la psychologie, l'éthique et l'économie de la santé. Les parties prenantes ont également été consultées dans le cadre de cette évaluation.

En prenant en compte les données de la revue systématique de la littérature et les délibérations avec le groupe de travail, la HAS a pris en considération les éléments suivants.

Contexte de la surdité permanente bilatérale néonatale (SBPN)

Depuis l'arrêté du 23 avril 2014, le dépistage de la surdité néonatale bilatérale (SPBN) est un programme national de santé publique visant à identifier les cas de perte auditive égale ou supérieure à 40 dB afin de garantir un diagnostic précoce. En 2019, SpF a mis en évidence une grande hétérogénéité régionale dans les pratiques professionnelles, ce qui entraînait des inégalités d'accès aux soins.

Les données actuellement disponibles sur le programme de dépistage de la surdité néonatale :

Épidémiologie et programme de dépistage de la SBPN

La prévalence globale de la surdité uni- et bilatérale avec une perte auditive supérieure à 40 dB est estimée à 2,21 ‰ [1,71 à 2,8]. En France, la prévalence de la SBPN en 2016 était de 0,8 ‰ [0,8 à 1,0]. En outre, une augmentation de la couverture du dépistage a été observée en 2016, atteignant 96,1 %, contre 88 % en 2015. La généralisation d'une procédure de rattrapage pour les nouveau-nés sortis de l'établissement de santé avant la réalisation du dépistage a permis une hausse de sa mise en œuvre en France, passant de 91,5 % des établissements en 2015 à 97,8 % en 2016.

Le dépistage de la surdité est actuellement réalisé par le biais de deux tests : OEA (otoémissions acoustiques) et PEAA (potentiels évoqués auditifs automatisés). Une hétérogénéité dans le nombre et le type de tests effectués, ainsi que dans la prise en soins (ou prise en charge) diagnostique a été constatée.

Performance des tests de dépistage OEA et PEAA

En ce qui concerne les tests OEA : la sensibilité des tests OEA est estimée à 77 % [65 à 86] d'après une revue systématique. Cinq études postérieures montrent une variation entre 70 % [62,5 à 77,5] et 82,5 % [76,3 à 88,7]. La spécificité des tests OEA est estimée à 93 % [92 à 93] d'après une revue systématique. Ces valeurs varient entre 57,1 % [49 à 65,2] et 99,3 % [97,9 à 100] dans les cinq études postérieures à cette revue.

En ce qui concerne les tests PEAA : la sensibilité des tests PEAA est évaluée à 93 [87 à 96] d'après une revue systématique. Les cinq études postérieures indiquent une variation entre 91,7 % [87,2 à 96,2] et 93,7 % [69,7 à 99,8]. La spécificité des tests PEAA est estimée à 97 % [96 à 98] d'après une revue systématique, avec des variations de 92,1 % [87,7 à 96,5] à 96,5 % [92,1 à 98,8] dans les cinq études postérieures à cette revue.

Les tests de dépistage effectués dans les 48 premières heures de vie du nouveau-né ont le taux de référence le plus élevé, quel que soit le test utilisé. Les performances des tests OEAA ou PEAA varient selon les appareils utilisés.

Le type d'appareil utilisé et sa maintenance pour le dépistage peuvent également influencer les résultats des tests. À ce jour, aucun guide de calibration n'a été établi pour les dispositifs de dépistage auditif néonatal et aucune standardisation des appareils n'est proposée.

Les données analysées suggèrent que la sensibilité des tests PEAA est supérieure à celle des tests OEA chez les nouveau-nés, qu'ils aient ou non des facteurs de risque. Selon les données analysées, les spécificités des tests OEA et PEAA sont similaires.

D'après l'avis d'experts (GT) : le choix du test dépend notamment des appareils disponibles, de la formation des testeurs et du rapport entre le nombre de naissances et le nombre de testeurs dans chaque maternité (le temps de réalisation du test OEA par rapport au temps de réalisation du test PEAA). Un seuil de 35 dB est jugé pertinent. L'utilisation de tests PEAA est recommandée pour dépister la surdité chez les nouveau-nés en unité néonatale et/ou présentant des facteurs de risque. En raison d'une performance similaire, les deux tests pourraient être utilisés en maternité chez les nouveau-nés sans facteurs de risque. Les tests OEA sont plus rapides à réaliser et la plupart des maternités disposent déjà des équipements nécessaires. Cependant, plusieurs régions en France (par exemple en Île-de-France et en Auvergne-Rhône-Alpes) ont introduit le dépistage avec les PEAA dès la naissance.

La performance des séquences de tests de dépistage

La séquence de test OEA uniquement, basée sur deux tests, présente une sensibilité variant de 88,9 % à 100 % selon trois études, et une spécificité allant de 92 % à 96,8 %. En Espagne, un protocole de deux tests OEA montre un taux de référence de 3,8 % et une couverture supérieure à 95 %. En Suède, un test OEA suivi d'un OEA pour les résultats non concluants atteint une sensibilité optimale avec une couverture de 99,1 %. Ces tests sont utilisés plus fréquemment dans le programme de dépistage grâce à leur simplicité, rapidité et faible coût.

Concernant le test OEA suivi de test PEAA, la sensibilité peut atteindre 100 % selon trois études. Bien qu'elle soit légèrement inférieure (92,3 %) selon deux autres. La spécificité varie entre 95,6 % et 99,9 % d'après quatre études. En Chine, grâce à l'inclusion de test PEAA après un OEA non concluant, le taux de référence a été réduit à 3 % contre 11 % pour le test OEA seul. En Italie, un protocole combinant OEA et PEAA atteint une sensibilité de 100 % et une spécificité de 99,3 %, avec un taux de FP très faible de 0,03 %. La combinaison OEA et PEAA fournit les meilleurs résultats globaux dans le programme de dépistage en termes de sensibilité, spécificité et valeurs prédictives, offrant une stratégie plus performante.

La nature de la surdité à dépister

D'après le rapport de SpF, une hétérogénéité de la nature de la surdité est constatée selon les régions. Une étude descriptive menée en Haute-Normandie a constaté que le nombre de bilans diagnostiques augmentait de 87 % lorsque la SU était incluse dans le dépistage.

Il n'existe actuellement pas de données sur l'utilité clinique et l'impact de la mise en place d'un programme de dépistage combinant la surdité bilatérale et unilatérale par rapport à un dépistage uniquement axé sur la surdité bilatérale.

D'après l'avis d'experts, le dépistage de la surdité bilatérale est considéré comme prioritaire pour éviter tout retard dans le diagnostic et la prise en soins.

Évaluation économique du dépistage de la SBPN

Une étude à Taïwan a démontré que l'inclusion des tests PEAA dans un programme de dépistage de la surdité néonatale augmente le coût et l'efficacité, tout en maintenant un RDCR faible. Une étude française de 2010 a indiqué que le RDCR du dépistage PEAA + PEAA par rapport OEA + PEAA est de 118 257 € par cas détecté, ce qui est élevé. Il est crucial de recueillir des données françaises actuelles sur les coûts indirects de la perte auditive pour renforcer les preuves disponibles.

Organisation du programme de dépistage de la SBPN

Selon l'avis d'experts (GT), une représentativité nationale indépendante des acteurs du dépistage auditif est indispensable pour garantir le suivi, l'évaluation ainsi que l'impact du programme. Toutefois, les membres du GT ont exprimé leur désaccord quant à une éventuelle fusion entre le dépistage néonatal biologique et le dépistage de la surdité. Le dépistage est limité par un manque de ressources humaines et des disparités territoriales en matière d'accessibilité aux services et de communication des résultats aux familles. Il est important de fournir une information complète et adaptée aux futurs parents dès la grossesse concernant le dépistage de la surdité néonatale.

Recommandations internationales des programmes de la SBPN

Considérant les recommandations internationales, le JCIH recommande l'application des principes 1-3-6. Selon ces principes, le dépistage doit être effectué avant le premier mois de vie, une confirmation diagnostique doit être obtenue avant les 3 mois, et une intervention doit être mise en place au plus tard à l'âge de 6 mois. Les tests OEA et PEAA sont recommandés comme premiers tests de dépistage par la plupart des pays. En 2018, la ligne directrice européenne a recommandé uniquement les tests PEAA comme T1 et T2. De plus, la majorité des pays recommandent les PEAA comme deuxième test de dépistage.

Pour les nouveau-nés en unité néonatale, en raison d'un risque accru de neuropathie auditive, le test PEAA est recommandé.

7. Recommandations

La HAS recommande que le dépistage néonatal de la surdité soit réalisé :

- sur chacune des deux oreilles ;
- à un seuil de 35 dB en intégrant deux étapes. La première étape incluant deux tests (T1, T2), réalisés au sein de la maternité ou de l'unité de néonatologie, et la seconde étape si nécessaire (T3), réalisée dans le premier mois suivant la naissance ;
- avant un mois d'âge corrigé dans le cas de prématurité ;
- avec le consentement des parents ou des titulaires de l'autorité parentale le cas échéant, obtenu après une information complète et accessible.

Pour les nourrissons qui n'ont pas bénéficié d'un dépistage de la surdité ou qui sont nés dans des contextes atypiques (par exemple, les sorties précoces, les naissances à domicile), la HAS recommande la réalisation d'une étape de rattrapage.

Première étape du dépistage (test 1 et test 2)

Pour la première étape du dépistage, la HAS recommande la réalisation de deux tests de dépistage (ou d'un seul, si le premier est concluant). Le choix du nombre et du type de tests à effectuer s'appuie sur l'appréciation des critères suivants :

- naissance en maternité ;
- nouveau-né en unité de néonatologie ;
- durée du séjour en maternité ;
- présence de facteurs de risque, en plus de la prématurité et du passage en unité néonatale, comme présenté dans le tableau ci-dessous.

Tableau 9. Principaux facteurs de risque de la surdité néonatale (1)

Facteurs de risque	
Périnatal	
1.	Antécédents familiaux[a] de perte auditive permanente chez l'enfant à apparition précoce, progressive ou tardive
2.	Soins intensifs néonatals de plus de 5 jours
3.	Hyperbilirubinémie avec exsanguinotransfusion, quelle que soit la durée du séjour
4.	Administration d'aminosides pendant plus de 5 jours[b]
5.	Asphyxie ou encéphalopathie ischémique hypoxique
6.	Assistance respiratoire extracorporelle (AREC)[a]
7.	Infection *in utero* à cytomégalovirus (CMV) ou infection congénitale précoce à CMV[c]
	Infections *in utero*, telles que l'herpès, la rubéole[d], la syphilis et la toxoplasmose
	Mère + Zika et nourrisson avec des tests de laboratoire de confirmation diagnostique et/ou sans résultats cliniques
8.	**Certaines conditions de naissance :** malformations cranio-faciales, notamment microtie/atrésie, dysplasie de l'oreille, fente bucco-faciale, syndrome Waardeburg et microphtalmie ; microcéphalie congénitale, hydrocéphalie congénitale ou acquise ; anomalies de l'os temporal
9.	Plus de 400 syndromes avec des seuils auditifs atypiques[e]
Périnatal ou postnatal	
10.	Infections à culture positive associées à une surdité neurosensorielle[e], y compris une méningite bactérienne ou méningo-encéphalite virale (en particulier, les virus de l'herpès et de la varicelle)
11.	**Évènements associés à la perte auditive :** traumatisme crânien sévère, en particulier fractures de la base du crâne et des os temporaux ; chimiothérapie

[a.] Nourrissons présentant un risque accru d'apparition tardive ou de perte progressive de l'audition.
[b.] Nourrissons présentant des niveaux toxiques ou une susceptibilité génétique connue sont considérés à risque.
[c.] Chez tous les nouveau-nés dont la surveillance échographique fœtale a montré des images échographiques suspectes (y compris chez les mères séropositives CMV en début de grossesse) ; chez tous les nouveau-nés de mères ayant fait une primo-infection à CMV documentée pendant la grossesse.
[d.] Suspicion d'infection rubéolique en l'absence d'antécédent de vaccination maternelle ou d'infection ancienne.
[e.] Van Camp & Smith, 2016.

Pour les naissances en maternité chez des nouveau-nés sans facteurs de risque (hors passage en néonatologie)

- La HAS recommande de réaliser un premier test auditif (T1) idéalement 48 heures après la naissance, en privilégiant les tests PEAA. Et, en attendant la généralisation de cette pratique ainsi que la formation des professionnels et l'équipement approprié dans les établissements, le premier test (T1) peut être réalisé par un test OEA.
- Si le résultat de ce premier test est non concluant, la HAS recommande de réaliser un deuxième test (T2) par PEAA avant la sortie de la maternité. Si ce deuxième test n'a pas pu être effectué en raison, notamment, d'une sortie précoce (inférieure à 48 heures), la HAS recommande de réaliser un test de rattrapage (voir étape de rattrapage).

Pour les naissances en maternité chez les nouveau-nés avec facteurs de risque (hors passage en néonatologie)

- La HAS recommande de réaliser un premier test (T1) par PEAA, idéalement 48 heures après la naissance.
- Si ce premier test s'avère non concluant, la HAS recommande de réaliser un deuxième test (T2) par PEAA avant la sortie de la maternité.

Pour les nouveau-nés de passage en unité de néonatologie

- La HAS recommande de réaliser un dépistage exclusivement avec les tests PEAA.
- La HAS recommande de réaliser un premier test (T1) par PEAA au plus proche du terme corrigé en cas de naissance prématurée, et au minimum à 36 semaines d'aménorrhée (SA).
- Si le résultat de ce premier test est non concluant, la HAS recommande de réaliser un deuxième test (T2) par PEAA avant la sortie de l'unité.

Dans tous les cas précédents, si le T2 est concluant, la démarche de dépistage s'arrête.

Deuxième étape du dépistage (test 3)

La HAS recommande l'organisation d'une deuxième étape de dépistage (T3) si le T2 réalisé en maternité ou en unité de néonatologie (première étape de dépistage) n'est pas concluant. Pour ce faire, un rendez-vous doit être planifié avant la sortie de l'établissement de santé afin d'assurer la continuité du parcours de dépistage.

La HAS recommande la réalisation d'un T3 par PEAA au plus tard à un mois d'âge corrigé. Le dépistage peut être réalisé en ville ou à l'hôpital, notamment par différents professionnels (médecin ORL, pédiatre, médecin de protection maternelle et infantile (PMI), sage-femme, auxiliaire de puériculture ou infirmier diplômé d'État ou puériculteur/puéricultrice) répertoriés par l'opérateur régional.

Test de rattrapage

Pour les nouveau-nés n'ayant pas bénéficié d'un dépistage ou ceux nés en contextes atypiques (par exemple, naissances à domicile, maison de naissance, sorties précoces de moins de 48 heures), la HAS recommande de réaliser un seul test de rattrapage par PEAA. Le résultat de ce test est pris en considération pour décider de l'arrêt ou de la poursuite du parcours de dépistage vers le diagnostic.

La HAS souligne que ce test de rattrapage doit être effectué le plus rapidement possible après l'identification d'un nouveau-né non dépisté. Afin d'assurer la continuité du parcours de dépistage et d'optimiser la prise en soins, ce test doit être réalisé avant l'âge corrigé d'un mois.

Il est fondamental que les professionnels de santé transmettent sans délai les résultats non concluants de la deuxième étape du dépistage ou de l'étape de rattrapage, afin de garantir l'initiation du processus diagnostique.

Étape diagnostique

Les enfants présentant un résultat non concluant au test réalisé lors de la deuxième étape ou au test de rattrapage (sur les deux oreilles) doivent être orientés vers l'étape diagnostique. Cette étape du diagnostic doit être réalisée pour confirmer ou infirmer la surdité auditive, idéalement, à un mois et avant l'âge corrigé de 3 mois. Le diagnostic doit être confirmé ou infirmé par une équipe pluridisciplinaire. Cette équipe est composée notamment d'un médecin ORL, d'un orthophoniste et d'un psychologue.

Lorsqu'une surdité unilatérale ou bilatérale est suspectée lors du dépistage dans l'établissement, la HAS recommande de rechercher une infection congénitale par le CMV, selon les recommandations établies par le Haut Conseil de santé publique (HCSP) du 18 novembre 2018[25]. Une surveillance régulière de l'enfant est également recommandée afin de détecter une éventuelle évolution vers une surdité bilatérale.

Formations et informations

La HAS recommande :

- de renforcer la formation de l'ensemble des professionnels de santé impliqués dans le dépistage néonatal de la surdité. Cette formation devra porter tant sur les aspects techniques (utilisation de tests OEA et PEAA) que sur les aspects relationnels, en particulier sur la délivrance de l'information aux familles ;
- qu'une première information sur ce dépistage soit donnée aux parents pendant la grossesse, au cours des consultations prénatales du troisième trimestre ;
- que soit développé du matériel d'information adapté aux différents publics, y compris les futurs parents et les parents, les professionnels de santé impliqués dans le dépistage néonatal de la surdité et sa prise en charge ;
- que la famille soit impliquée tout au long du parcours de dépistage, depuis la phase initiale du dépistage jusqu'à celle du diagnostic et du traitement ;
- que les familles puissent solliciter un accompagnement dispensé par une équipe pluridisciplinaire spécialisée en cas de résultats non concluants, ou de besoins exprimés par les parents ou repérés par les professionnels de périnatalité. Il est important de présenter la séquence de tests comme un processus global de dépistage et de transmettre aux familles l'image d'un continuum du protocole pour limiter l'anxiété des parents.

La HAS rappelle à cet effet l'existence du Centre national d'information sur la surdité (CNIS) dédié à l'information et au soutien des familles à toutes les étapes du dépistage, du diagnostic et de la prise en soins.

Refus de participation au programme de dépistage

Dans le cas où **les parents ou les titulaires de l'autorité parentale refusent le dépistage au moment de la naissance**, la HAS recommande aux professionnels d'indiquer la mention « non dépisté à la demande des parents/des titulaires de l'autorité parentale » dans le carnet de santé de l'enfant. Les familles pourront changer d'avis par la suite.

Pilotage du programme

La HAS recommande la mise en place d'un pilotage et d'un suivi du programme national de dépistage de la SPBN à l'instar de ce qui est fait pour le programme national de dépistage néonatal par examens biologiques. Afin de prendre en charge l'ensemble des questions relatives aux modalités, à

[25] https://www.hcsp.fr/explore.cgi/avisrapportsdomaine?clefr=1367

l'organisation, au suivi et à l'évaluation du cahier de charges en accord avec le niveau (pilotage) national, conformément aux présentes recommandations, ce dernier doit inclure :

- la mise à jour des tests de dépistage utilisés lors de la première étape du dépistage (T1 et T2) ;
- le financement ciblé du dépistage au sein des établissements avec des lignes budgétaires dédiées ;
- l'inclusion de la deuxième étape du dépistage (T3) avec un test PEAA, réalisée par un professionnel répertorié par l'opérateur régional et son mode de financement ;
- l'inclusion de l'étape de rattrapage par un test PEAA, et son mode de financement, ainsi que l'harmonisation des programmes de formation et d'information des professionnels, sous réserve d'un financement spécifique ;
- un système de surveillance nationale pour recueillir des données permettant d'évaluer la mise en œuvre, l'efficacité, l'efficience et l'impact à long terme du programme.

Moyens techniques et ressources

La HAS recommande la mise à disposition de moyens humains, matériels et financiers suffisants dédiés à ce dépistage, au suivi, à la remontée des données et à son évaluation.

La HAS attire l'attention sur le besoin de développer un guide de calibration pour les dispositifs de dépistage auditif néonatal non établi à ce jour.

Indicateurs et suivi du programme

La HAS rappelle l'importance du recueil des indicateurs proposés par Santé publique France[26], dont le respect permettra de mesurer l'impact du programme de dépistage.

La HAS recommande que les indicateurs soient validés par la gouvernance du programme (processus de dépistage, diagnostic et prise en soins) en intégrant ceux proposés auparavant par Santé publique France, et en ajoutant les indicateurs suivants.

- **Efficacité de la première et seconde étape du dépistage :**
  - taux d'enfants présentant une suspicion de surdité selon les tests utilisés lors de la première phase du dépistage (OEA et PEAA ou deux tests PEAA) ;
  - taux d'enfants orientés vers la deuxième phase du dépistage parmi ceux testés initialement ;
  - taux d'enfants effectivement dépistés lors de la deuxième phase ;
  - taux de suspicion de surdité confirmée à l'issue de la deuxième phase.
- **Suivi du test de rattrapage :** les indicateurs suivants doivent être recueillis en précisant les motifs de réalisation de ce rattrapage (nouveau-né n'ayant pas bénéficié d'un dépistage et/ou né en contexte atypique, comme une naissance à domicile, une maison de naissance ou une sortie précoce de la maternité de moins de 48 heures) :
  - taux d'enfants ayant bénéficié d'un test de rattrapage ;
  - taux de suspicion de surdité identifiée à cette étape.

[26] **Indicateurs de dépistage** : taux annuel d'enfants couverts par le programme, taux annuel d'exhaustivité du dépistage, taux annuel de dépistage parmi les enfants pris en charge par le programme, taux annuel de refus, taux d'enfants avec suspicion de SPBN parmi les enfants dépistés, taux d'enfants avec suspicion de surdité sur la base des tests réalisés dans le cadre de la maternité, taux d'enfants ayant échappé au dépistage.
Indicateurs du diagnostic : efficacité du suivi des enfants suspects de SPBN, taux de SPBN moyenne, taux de SPBN sévère, taux de SPBN profonde, taux de SPBN moyenne parmi les enfants dépistés, taux de SPBN sévère parmi les enfants dépistés, taux de SPBN profonde parmi les enfants dépistés, proportion d'enfants ayant un diagnostic de SPBN moyenne, sévère et profonde (avant l'âge d'un an, avant 6 mois et avant 3 mois).

- **Phase diagnostique :**
  - taux d'enfants présentant une surdité bilatérale confirmée, en précisant l'historique des tests réalisés préalablement (T1, T2, T3) ou test de rattrapage (naissance à domicile, maison de naissance, sortie précoce de la maternité de moins de 48 heures) ;
  - âge moyen à l'entrée dans la phase diagnostique, selon la sévérité de la surdité (légère, modérée, sévère, profonde) et la nature de la surdité (unilatérale et bilatérale).
- **Prise en soins :**
  - âge moyen de la prise en soins, notamment pour les cas de surdité bilatérale profonde.

Perspectives

La HAS recommande de collecter des données françaises sur :

- le coût de la perte auditive ;
- le rapport coût-efficacité des interventions ;
- l'acceptabilité des stratégies de dépistage mises en place (auprès de familles et de professionnels de santé).

En raison de l'absence de données sur l'utilité clinique et l'impact de l'inclusion du dépistage de la surdité néonatale unilatérale, la HAS souligne la nécessité d'évaluer le pilotage dans les régions où ce dépistage est mis en place avant son inclusion au programme national de dépistage.

Ces recommandations pourront être actualisées en fonction de l'évolution des connaissances épidémiologiques et scientifiques.

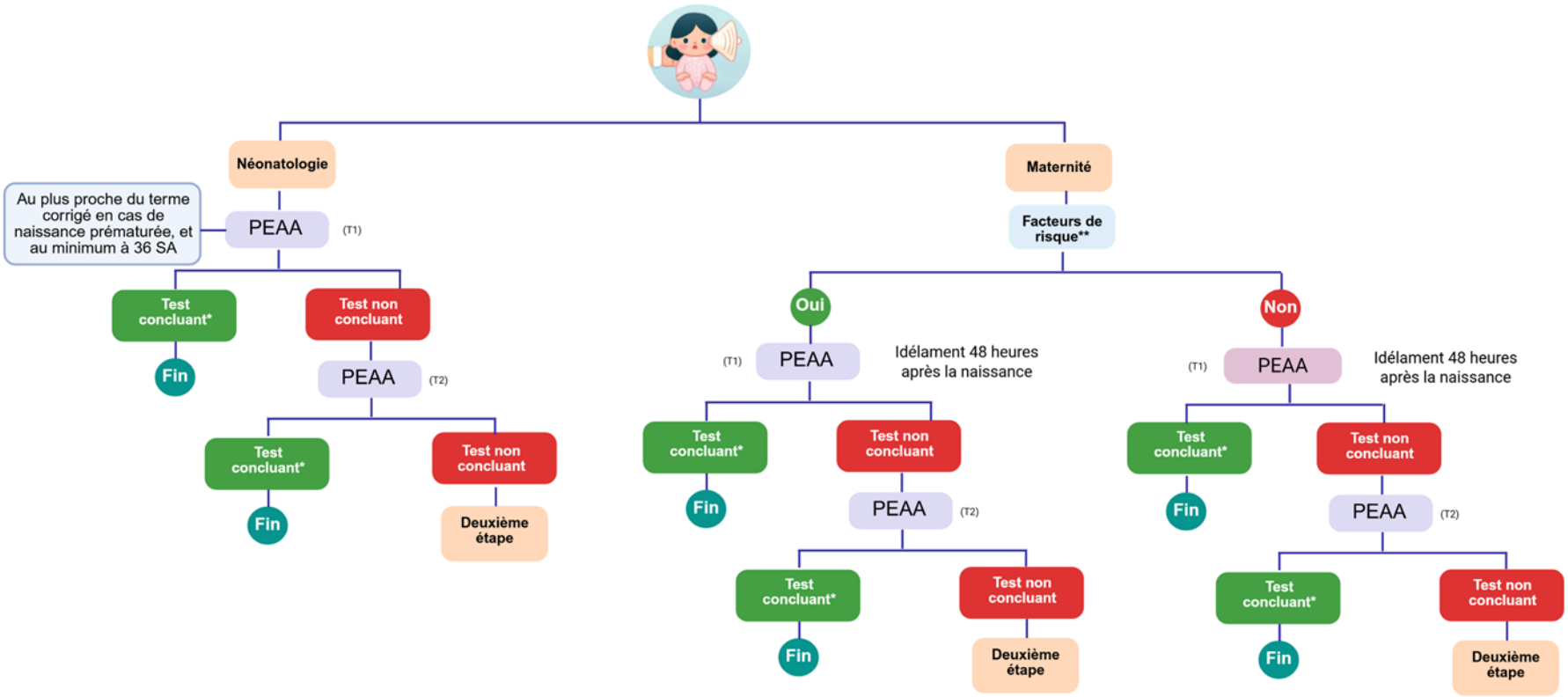


Figure 14. Arbre de décision lors de la première étape du dépistage

* Test non concluant : il ne permet pas d'exclure la présence d'une surdité bilatérale à chaque étape du dépistage.
** Tableau facteurs de risque.
Image du bébé créée à l'aide de l'AI Copilot

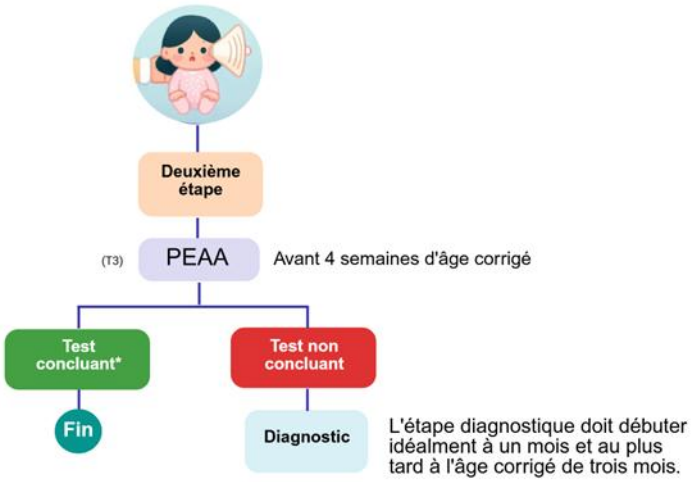


Figure 15. Arbre de décision lors de la deuxième étape du dépistage

* Test non concluant : il ne permet pas d'exclure la présence d'une surdité bilatérale à chaque étape du dépistage.
Image créée à l'aide de l'AI Copilot

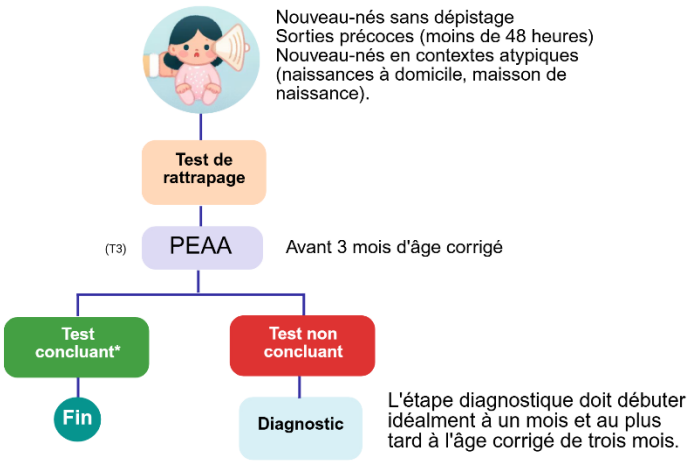


Figure 16. Arbre de décision lors de l'étape de rattrapage

* Test non concluant : il ne permet pas d'exclure la présence d'une surdité bilatérale à chaque étape du dépistage.
Image du bébé créée à l'aide de l'AI Copilot

Table des annexes

Annexe 1. Compte-rendu de la réunion de parties prenantes initiale (avril 2023) 72
Annexe 2. Contexte de la SPN 77
Annexe 3. Recherche de la littérature 81
Annexe 4. Données complémentaires sur la performance des tests 111
Annexe 5. Données complémentaires sur la performance des programmes de dépistage de la surdité néonatale 125
Annexe 6. Données complémentaires sur l'utilité clinique des programmes systématiques de dépistage de la surdité 147
Annexe 7. Données complémentaires sur les évaluations économiques des programmes de dépistage de la surdité néonatale 155
Annexe 8. Groupes de travail 173
Annexe 9. Parties prenantes 184

Annexe 1. Compte-rendu de la réunion de parties prenantes initiale (avril 2023)

HAS
HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Compte-rendu

Réunion du : 21/04/2023

Titre : Réunion de cadrage : Évaluation du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale (recommandation de santé publique)

Présents ext. : Frédérique DELATOUR (DGS), Khadoudja CHEMLAL (DGS), Frédérique COLLOMBET MIGEON (DGOS), Laurence DESPLANQUES (ARS), Alexandra DONCARLI (SpF), Paul BREGEAUT (CNCDN), Christelle CORNE (SFDN), Catherine DURAND (FFADAN), Valerie GAUTHEREAU (FFADAN), Marine PARODI (AFOP), Anne EVRARD (CIANE)

Présents HAS: Annick COHEN-AKENINE, Andrea LASSERRE, Patricia MINAYA FLORES

Diffusion interne : Equipe projet + Adjoints SESPEV + Chef de service SESPEV + Directrice DEAI

Diffusion externe : membres du groupe de travail

Les **objectifs principaux** de cette première réunion étaient :

- 1. Présentation de la saisine de la Direction générale de la santé (DGS)
- 2. Attentes et problématiques exprimées par les parties prenantes présentes
- 3. Questions d'évaluation envisagées dans le cadre de la recommandation en santé publique de la HAS
- 4. Méthode de travail proposée pour répondre à ces questions

1. Présentation de la Saisine (DGS)

L'avis de la HAS est attendu en vue de proposer une amélioration de l'efficacité de toutes les étapes du programme de la phase de dépistage des nouveau-nés à la phase diagnostique pour les enfants suspects de surdité.

Par ailleurs, il est attendu que la HAS s'exprime aussi sur l'organisation générale et le pilotage du programme de la surdité. Sur ce dernier point, **la DGS préconise de ne pas déstructurer ce qui fonctionne.** La recommandation est attendue pour **la fin d'année 2023**, mais pas d'impératif si besoin de plus de temps pour un travail satisfaisant.

2. Attentes et problématiques exprimées par les parties prenantes présentes

- **Populations cibles** : tous les nouveau-nés sans oublier ceux nés en contexte atypique (en dehors de maternité, en plateau technique avec une sortie avant 48h, en maisons de naissance, les enfants prématurés). Il est rappelé que l'objectif principal est la prise en charge précoce de l'ensemble des enfants diagnostiqués positifs.
- **Hétérogénéité des organisations et des modalités de dépistage** (problème d'unité) : enjeu d'uniformisation des pratiques professionnelles sur le territoire (notamment la phase de dépistage à uniformiser)
- Dans le cadre de la stratégie de dépistage **définir clairement dans la recommandation la nature des tests (PEAA, OEAA), les modalités (la temporalité, le lieu, pour chaque test d'audition, T1/test initial et T2/test de contrôle.).** Notamment, décalage du T2 ou ajout éventuel d'un 3ème test d'audition T3 (dit à distance\réalisés en ambulatoire après la sortie de

maternité) dans le cadre de la phase de dépistage. De même, pour les tests de diagnostic (définir l'entrée dans la phase de diagnostic) réalisés par des spécialistes.

- **Enjeu de gratuité pour les familles** pour tous les enfants qu'ils soient nés à la maternité ou pas, quel que soit le test réalisé (T1, T2 ou T3) ;
- De clarifier l'articulation de ce dépistage avec les dépistages faits par des examens biologiques (DNN).

- **Les points d'amélioration** :
  - Prise en compte de tous les nouveau-nés dont les naissances en contextes atypiques (sorties précoces de maternité, accouchement en plateau technique, accouchement non accompagné à domicile, maisons de naissance). Et notamment, orienter si naissances à domicile (contact avec maternité).
  - inciter à regrouper les tests de l'accouchement à domicile et l'ensemble des tests ambulatoires ;
  - cotation à mettre en place, outil de rémunération, demande CODE attaché à une sage-femme et/ou un médecin et non pas un spécialiste, formation du professionnel de soin nécessaire.
  - Il est souligné que l'usage seul du test PEAA au regard de sa performance, ne suffit pas pour améliorer le dépistage, il faut former les professionnels de soins réalisant les tests auditifs. La qualité des dispositifs reste un élément important à prendre en considération (dont les appareils autorisés pour le dépistage de l'audition et les contrats de maintenance en cas de panne des appareils).
- La FFADAN souligne la pertinence de réduire la temporalité et le nombre des tests auditifs durant les premiers jours de vie, pour diminuer le stress parental (toutefois, le test T3 différé semble crucial en termes d'efficacité).
- La qualité et l'exhaustivité des **données à remonter** (notamment, la traçabilité avec les échanges entre les ORL et les réseaux, puis entre les réseaux et les ARS) reste un point important des objectifs. Par ailleurs, il n'existe pas de données de suivi sur le devenir de l'enfant.
- La FFADAN et le CIANE souhaiteraient que la recommandation soit accompagnée par des guides à destination des familles et professionnels faits en partenariat avec les acteurs et les représentants d'usagers. Il est à noter que ce travail est hors périmètre de l'évaluation de la HAS.

3. Questions d'évaluation envisagées dans le cadre de la recommandation en santé publique de la HAS

Au regard des objectifs, les éléments à prendre en compte pour modifier éventuellement la stratégie de dépistage actuelle ont été regroupés selon la méthodologie PICOS (Population cible, Intervention, comparateurs, Critères de jugement/évaluation) :

- **Populations cibles à évaluer (différents protocoles)**
  - Rester sur deux types de populations/protocoles selon l'entrée ou pas en unité de néonatologie (que ce soit lits de néonatologie simples, soins intensifs ou réanimation néonatale), donc pour faire simple distinction entre unité de néonatologie ou maternité.
  - Par ailleurs, il existe des cas particuliers avec des temporalités demandant parfois une vigilance particulière et des adaptions à la procédure de dépistage concernant les naissances en contexte atypique ou les transferts à considérer (en dehors de maternité, en plateau technique sortie avant 48h, en maisons de naissance, transferts d'une même région ou d'une région à une autre, enfants prématurés, nourrissons en service néonatal présentant davantage de surdités rétro cochléaire et enfants prématurés pour lesquels le moment du dépistage doit se faire à l'approche du terme (36 à 40 SA), c'est à dire à l'approche de la sortie de néonatologie).

- **Comparateur : stratégie actuelle**
  - La stratégie de dépistage actuelle (DSPN0) se définit par les modalités suivantes (selon le cahier des charges du dépistage) : **Bilatérale, T1-T2 (OEAA ou PEAA, sauf dans en service néonatale : PEAA)**
  - Différents tests d'audition réalisés lors de la phase de dépistage :
    - en maternité : T1/initial (à partir de 36h de vie), T2/test de contrôle (12-24h après). T1 et T2 répondent à des critères précises (définis dans le cahier des charges du dépistage) ;
    - en ambulatoire, ville ou établissement de santé : certaines régions effectuent un test à distance T3 (à un mois de vie, selon les organisations peuvent se faire à la maternité, à Paris ça peut être fait par les ORL libéraux, ce qui complique la remontée des données), mais ce test ne fait pas partie du cahier des charges du dépistage ;
    - Le test auditif T1 est plus performant quand on est à distance de la maternité : la meilleure fenêtre est entre 2 à 4 semaines. Mais, il est préférable de le réaliser chez tous les enfants dès la naissance à la maternité pour avoir une exhaustivité plus large de dépistage.

- **Intervention : Stratégies de dépistage à évaluer (pendant la phase de dépistage avec les tests d'audition T1 test initial, T2/test de contrôle, T3 test à distance)**

  Deux stratégies pour la phase de dépistage à évaluer évoquées par la HAS :

  1. **DSPN1 : bilat/unilat, T1 (OEAA/PEAA sauf en service néonatal, PEAA), T2-T3 (PEAA)**
  2. **DSPN2 : bilat/unilat, T1-T2-T3 (PEAA)**

  Deux stratégies supplémentaires, prenant en compte un seul test (initial) d'audition à la maternité et un test à distance pour une économie des ressources et diminuer le stress des parents, est suggérée par la CIANE et l'ARS Ile-de-France :

  3. **DSPN3 : bilat/unilat, T initial -Test à distance (PEAA) (T3 à 2-4 sem. de vie)**
  4. **DSPN4 : bilat/unilat, T initial (OEAA/PEAA sauf en service néonatal, PEAA), T à distance (PEAA)**

- Actuellement, la moitié des naissances dépiste la surdité unilatérale et l'autre moitié dépiste la surdité bilatérale (l'orientation faite et le test d'audition dans la phase de dépistage diffèrent). Les participants s'accordent à dire que le dépistage unilatéral est pertinent et qu'il faut l'évaluer pour décider de son introduction dans ce dépistage.
- Concernant le réglage du seuil de dépistage de la surdité sur les appareillages automatiques (OEAA et PEAA) (proposition dans le cadre de l'avis de la FFADAN, d'avoir un seuil fixe) : La FFADAN précise que les changements technologiques avec les nouveaux appareils peuvent permettre de varier le seuil, mais à ce stade il n'y a pas de différence au niveau du seuil au niveau national. Ce point avait été précisé pour éviter des dérives possibles d'usage de ces nouveaux appareils à termes. Il n'est pas besoin de modifier le seuil actuel bien défini à 35 dB.
- Un des objectifs de l'évaluation est de définir un schéma complet de tests à réaliser (introduisant ou pas test d'audition de dépistage à distance) :
- Introduire un test dans la phase dépistage à distance (avant 1 mois de vie). Définir la temporalité, lieu, modalités (notamment bilatérale/unilatérale).
- Le test unilatéral a besoin d'un test à distance, pour permettre une réduction des ressources au niveau de la phase de diagnostic (diminution des faux positifs), mais engendre éventuellement un stress parental plus conséquent. Il a été précisé l'importance de prendre en compte le stress parental : « on ne fait aucune économie de ressources à stresser les parents, donc utiliser le test PEAA dès le début » (Anne Evrard).

- Pour avoir une meilleure VPP du dépistage, « systématiser » à la maternité l'usage seul du test PEAA est suggéré.
- Par ailleurs, les modalités de la procédure de dépistage seront définies à toutes les étapes de la procédure et selon les résultats des tests à la sortie de maternité (ininterprétables, suspicions …)

Critères de jugement/d'évaluation

- **Les critères possibles évoqués par la HAS sont**
  - Pour évaluer la performance et sécurité tests/procédure : sensibilité/spécificité du test, taux d'échec/référence à l'issue de la phase de dépistage (résultats ininterprétables ou douteux), faux positifs et leurs impacts (répercussions psychologiques éventuelles, anxiété), VPP/VPN à l'issue de la phase de dépistage / diagnostique de la surdité ;
  - Pour évaluer l'utilité clinique : taux d'enfants suspects de SPN à l'issue de la phase de dépistage, proportion d'enfants suspects de surdité pris en charge dans le cadre d'une consultation de diagnostic, taux de diagnostic précoce (âge moyen au diagnostic et prise en charge précoce) ;
  - Pour évaluer l'acceptabilité : taux recours et taux exhaustivité, taux de refus à l'issue de la phase de dépistage, taux de perdues de vue à l'issue de la phase diagnostique ;
    - Pour évaluer les aspects économiques : efficience (ratio différentiel coût/résultat) et impact budgétaire (différentiel de coûts ou de dépenses).
    - Les aspects organisationnels seront évalués en vue d'articuler avec le programme du DNN biologique : Définir aussi les prérequis pour une collecte et la remontée de données de qualité (complètes et exhaustives) concernant la phase de diagnostic

Points de vigilance à prendre en compte lors de la définition des conditions de réalisation

- Systématiser les prises en charge des enfants nés en contexte atypique ou de transfert de façon uniforme sur le territoire (faciliter le parcours de soins pris en charge par les sage-femmes avec un accès simple).
- L'éventuelle généralisation du test PEAA (temps de réalisation plus important que le test OEAA et besoin de consommables) et l'implémentation du test T3 avec des délais optimaux de réalisation demanderait aux hôpitaux des investissements importants pour remplacer les appareils auditifs peu récents (mise en œuvre une assurance qualité/régulation des appareils auditifs, s'assurer des contrats de maintenance) et des ressources plus importantes.
- Des contraintes à considérer : pénurie d'ORL avec une activité d'audiologie pédiatrique (consultations chronophages) et évolution de la durée de séjour en maternité en baisse. Les pédiatres ne sont pas équipés (sans équipement, ils ne pourraient pas réaliser les tests en cabinet de ville).

Méthodes de travail

Données/sources à partager

- **Appel à la participation pour partager des données de terrain dans le cadre de cette évaluation :** HAS a besoin de disposer des données au regard des différents protocoles mis en place sur le territoire (par région).
  - **SpF ne dispose pas de données d'évaluation récentes sur le dépistage** (dernières données publiées datant de 2016).
  - **Il existe 2 sources de données nationales récentes sur les pratiques professionnelles :** l'enquête nationale périnatale de 2021 à échelle des maternités et l'enquête de la FFADAN selon quelques différents protocoles (par région). Les participants se proposent de transférer ces données agrégées à la HAS.

- **Points de difficultés en termes de données probantes évoquées suscitant probablement des incertitudes dans le cadre de l'évaluation** :
  - Peu/absence de données sur le suivi des enfants dépistés (notamment, concernant la phase de diagnostic et le suivi des enfants positifs à ce dépistage, absence d'études ad-hoc prospectives sur ce dépistage).
  - Problématique d'absence de registre en France (incertitude sur la prévalence/degrés de surdité).
  - Peu de données reflétant les performances observées des OEAA/PEAA avec des appareils récents (sensibilité, spécificité...) en situation de dépistage en population générale selon les différentes stratégies de dépistage et en prenant en compte les facteurs de confusion définis dans la littérature scientifique (sévérité de la surdité, âge au moment du diagnostic, âge de la prise en charge thérapeutique, niveau d'engagement parental).
  - Peu/absence de données de ce dépistage au regard des appareils d'audition OEAA ou PEAA (selon la technologie, les marques et les fabricants) récents utilisés sur le territoire français et selon les différents constructeurs.
  - Un point de difficulté pour tous les dépistages à la naissance : il n'y a pas d'identifiant unique de l'enfant dépisté (à la maternité, le NIR n'existe pas pour le nouveau-né, l'enfant a son identifiant unique à la sortie de la maternité). Ceci ne permet pas de suivre les actes de dépistage réalisés à la naissance en maternité.
  - Pas d'outil de recueil des données permettant de remonter l'information sur toute la procédure de dépistage (données du T3, de diagnostic et diagnostic en différé). Remarques ARS IDF, on n'a pas tous les résultats concernant les enfants diagnostiqués avec surdité car quand les ORLs font le diagnostic (en ville), ils ne remontent pas les données (exemple, en Ile de France).

- **Constitution d'un groupe pluridisciplinaire (groupe d'experts consultatif/lecture)**
  - La HAS mobilisera des outils pour recueillir une expertise externe pour cette évaluation :
    - A ce stade, la HAS n'a pas écarté la possibilité de réaliser des auditions.
    - Il a été décidé qu'un groupe d'experts sera réuni. Pour cela, un appel à candidatures sera diffusé via le *website*, (réseaux sociaux) et une demande aux différentes sociétés savantes/associations/parties prenantes sera faite pour le partage de l'appel à candidatures (la liste est présentée aux participants de la réunion).
  - En plus des parties prenantes listées par la HAS, il est proposé de relayer l'appel à candidatures aussi à la Fédération Française des Réseaux de Santé en Périnatalité (FFRSP).

Annexe 2. Contexte de la SPN

Contexte de la surdité permanente néonatale

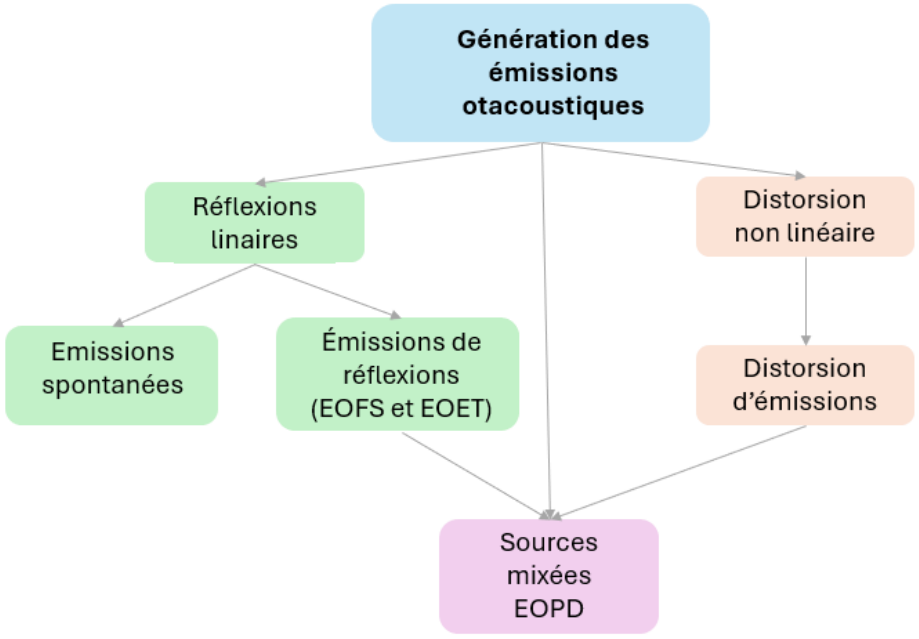


Figure 17. Classification des tests OEA basés sur deux types de mécanismes de génération de réflexion et distorsion des émissions (51)

Tableau 10. Différences des tests OEA et PEAA

OEA	PEAA
Méthodologie	
Une petite sonde placée dans le conduit auditif délivre des stimuli sonores dans le système auditif.	Des électrodes de surface sont attachées à la tête du nourrisson.
Les stimuli sonores sont transmis à travers l'oreille moyenne jusqu'à l'oreille interne.	Les stimuli de clics sont présentés à travers des écouteurs portés sur les deux oreilles.
Les cellules ciliées externes de la cochlée produisent une réponse active (émission).	L'activité PEAA est une mesure directe de la réponse neurale au son, générée le long du système auditif depuis le niveau de la cochlée, à travers le nerf VIII et le tronc cérébral.
Les émissions sont captées par un microphone dans la sonde et analysées.	Un résultat automatisé « passer » ou « référer » est affiché sur l'écran de l'appareil.
Un résultat automatisé « passer » ou « référer » est affiché sur l'écran de l'appareil.	
Passer : obtention du test concluant	
Fonction normale de l'oreille moyenne et de la cochlée.	Fonction normale de la cochlée et du nerf auditif.
Référer : test non concluant	
Fonction cochlée impaire associée à une perte auditive permanente.	Pathologie cochlée ou neurale. Par exemple, la neuropathie auditive.
Faux positif	

OEA	PEAA
Trouble de l'oreille moyenne – otite moyenne ou épanchement.	Blocage dans le conduit auditif (moins susceptible aux faux positifs que l'OEA).
Blocage dans le conduit auditif (cérumen impacté).	Bébés avec un système neurologique immature qui affecte la forme d'onde PEAA.
Taux de faux positifs plus élevé que le PEAA.	
Avantages	
Méthode rapide et facile à manipuler.	Une plus grande partie du système auditif est évaluée par rapport à l'OEA (les voies neurologiques[27]). Les fréquences graves ne sont pas testées.
Coût-efficace, les consommables jetables sont moins chers que ceux utilisés avec le PEAA.	Permet la détection de l'implication neurologique.
Teste les fréquences graves[28].	
Limitations	
Bruit de microphone électrique, bruit physiologique (respiration et flux sanguin), bruit acoustique externe peuvent affecter les mesures.	La perte auditive à apparition retardée, la perte auditive légère et la perte auditive présente à des fréquences isolées seront manquées.
Ne détecte pas les pertes auditives neurales.	
La perte auditive à apparition retardée, la perte auditive légère et la perte auditive présente à des fréquences isolées seront manquées.	
Taux de référence plus élevé par rapport au PEAA – conseil de suivi recommandé.	

Acceptabilité du dépistage de la surdité néonatale

La recherche bibliographique a permis d'identifier trois revues systématiques qui ont traité des préférences des aspects du dépistage anté et néonatal en général, dans des populations de femmes enceintes et de professionnels de la santé.

Aujourd'hui, les parents, les enfants et les professionnels de santé sont confrontés à une prise en soins médicale de la natalité et périnatalité assez complexe. Améliorer l'acceptabilité de cette prise en soins nécessite la mise à la disposition des familles :

- des informations nécessaires, précises et accessibles (en matière de support et de modalités linguistiques), préférentiellement dans la période anténatale sur les méthodes de dépistage ;
- des informations sur les conséquences possibles selon les résultats des dépistages d'une manière claire pour pouvoir prendre des décisions éclairées et une représentation sur le protocole de dépistage et de la continuité du parcours.

L'incertitude autour des résultats de dépistage ajoute souvent une complexité supplémentaire au processus, pouvant laisser les parents face à des résultats de dépistage non concluants, ce qui peut entraîner une anxiété accrue (52). Marie *et al*. ont montré que tous les parents expriment le besoin d'information après le dépistage, en particulier sur les soins futurs pour leur enfant (53).

[27] Proposition faite par le GT.
[28] *Idem*.

En 2015 et 2016, le taux de refus du dépistage de la surdité néonatale en France était de 0,12 % avec des variations régionales. Par exemple, quatre régions ont enregistré des taux de refus initiaux au dépistage supérieurs à 0,20 : Rhône-Alpes, Auvergne, Centre-Val de Loire et la Bretagne (11). En comparaison, le taux de refus du programme national de dépistage néonatal basé sur des examens biologiques serait de 6 pour 10 000 naissances (soit 439 nouveau-nés n'ayant pas eu de dépistage néonatal recourant à des examens de biologie médicale contre 300 cas avant 2018) (54).

Vass *et al*. (52) ont exploré les méthodes utilisées pour étudier les attitudes vis-à-vis des aspects du dépistage anté et néonatal dans des populations de femmes enceintes et de professionnels de la santé. Ces attitudes sont souvent explorées par des approches qualitatives, mais celles-ci ne permettent pas d'évaluer l'importance relative des divers facteurs influençant leur acceptabilité. Cette revue systématique a pour objectif d'identifier les préférences liées aux programmes de dépistage prénatal et néonatal, en se focalisant sur les principales méthodes quantitatives employées.

Grâce aux méthodes quantitatives, cette revue a mis en évidence les aspects du dépistage qui semblent être les plus importants[29] :

- **la performance de la technologie de dépistage :** définie différemment selon les études, mais qui réfère globalement à la sensibilité et spécificité des tests. La performance est apparue comme étant le critère le plus important pour les professionnels de santé. Ce critère est important pour les femmes enceintes aussi, mais passe en deuxième lieu par rapport au critère de sécurité des tests ;
- **le moment de réalisation des tests :** le moment de réalisation du test de dépistage constitue un facteur déterminant dans les choix des femmes en matière de santé. Cependant, il apparaît que les cliniciens y accordent une importance significativement plus élevée que les patientes elles-mêmes ;
- **le délai d'attente pour obtenir les résultats et le délai d'attente** pour initier un traitement ;
- **le coût de la procédure de dépistage** paraît aussi comme étant un facteur important.

Plusieurs études ont examiné comment faciliter la prise de décision éclairée en matière de dépistage prénatal et néonatal, mais aucune approche universelle n'a été identifiée. Il est important d'adapter l'information sur les risques en tenant compte des contextes sociaux et culturels, ainsi que des attitudes et connaissances des patientes. Certaines études mentionnent des conseils personnalisés pour les femmes, à la fois pour la communication des informations et pour l'annonce des résultats.

L'une des limites de cette revue est que seulement 21 % des études incluses portent sur les attitudes des parents concernant des programmes de dépistage néonatal, le reste des études ont porté sur des dépistages prénatals. Cette revue présente d'autres limites, notamment l'absence de publication du protocole, l'exclusion de références en fonction de la langue ainsi que des critères de sélection qui manquent de clarté, ce qui peut diminuer sa qualité méthodologique.

Carlton *et al.* (55) : la revue systématique narrative de Carlton *et al.* est réalisée en suivant les lignes directrices PRISMA. La revue est exhaustive d'un point de vue des bases de données explorées, du protocole qui est publié dans PROSPERO, des critères de sélection bien définis et de la double sélection réalisée. L'objectif était d'évaluer l'acceptabilité des interventions de dépistage chez l'enfant, afin d'identifier les facteurs à prendre en compte lors de la planification ou de la modification des programmes de dépistage pédiatriques pour maximiser la participation et l'adhésion.

[29] Nous présentons essentiellement les éléments pouvant impacter l'acceptabilité d'un dépistage néonatal. Le moment de dépistage et le type d'informations fournies par le dépistage se sont avérés importants dans des études qui ont évalué des préférences de dépistage d'anomalies génétiques telles que les trisomies.

Les études ont été classées selon sept dimensions de l'acceptabilité : attitude affective, poids de la maladie, éthique, cohérence de l'intervention, coûts d'opportunité, efficacité perçue et efficacité. Elle a inclus 44 études, dont 22 portaient sur l'acceptabilité du dépistage auditif néonatal. Parmi les programmes identifiés, 13 concernaient le dépistage de la surdité néonatale.

L'impact émotionnel du dépistage néonatal était principalement étudié à travers l'anxiété maternelle. La plupart des études évaluaient plus d'une dimension de l'acceptabilité, les plus courantes étant l'attitude affective (comment les parents perçoivent le programme) et la cohérence de l'intervention (compréhension par les parents du programme et des conséquences potentielles d'un diagnostic confirmé). **Le principal facteur d'acceptabilité relevé était la connaissance et la compréhension des parents concernant le processus de dépistage, les procédures de test et le consentement.**

Ravi *et al*. (56) ont mené une revue systématique en suivant les lignes directrices PRISMA. Cette étude évalue les connaissances, attitudes et pratiques des professionnels impliqués dans le dépistage de la surdité néonatale.

Sur les 20 articles retenus dans cette revue, les résultats révèlent que les professionnels constatent une hétérogénéité dans les connaissances des professionnels de santé : les professionnels de première ligne sont bien informés et jouent un rôle important dans le dépistage ainsi que dans la prise en soins qui suit, ce qui est moins le cas des professionnels qui prennent la relève. Certains professionnels de santé ont aussi souligné l'importance de la mise en place de programmes de formation réguliers et des mises à jour sur les protocoles pour améliorer la participation et l'efficacité du dépistage. Par ailleurs, certains ont indiqué que la perte auditive, n'étant pas perçue comme une pathologie mettant la vie en danger, est souvent considérée comme non prioritaire et non efficiente dans un contexte où ils sont contraints par le temps.

Pour améliorer les programmes de dépistage de la surdité néonatale, **plusieurs recommandations clés du dépistage de la surdité émergent de cette revue** :

- améliorer la communication interdisciplinaire : renforcer la collaboration entre les membres des équipes multidisciplinaires ;
- accroître l'engagement médical : favoriser la participation des professionnels à des formations continues et des programmes de sensibilisation ;
- standardiser les protocoles : adopter des protocoles de dépistage uniformisés et intégrer les dernières avancées en matière de dépistage de la surdité néonatale ;
- informer les parents : améliorer les connaissances des parents sur le dépistage néonatal pour améliorer le suivi ;
- promouvoir via les médias : utiliser les médias de masse pour diffuser des informations sur le dépistage néonatal.

Annexe 3. Recherche de la littérature

Stratégie de recherche

Méthode

La recherche a porté sur les sujets et les types d'études définis en accord avec les chefs de projet.

Les recherches ont porté sur la période janvier 2014 – février 2025 pour la majorité.

Les sources suivantes ont été interrogées :

- les bases de données Embase et Medline ;
- PubMedCentral ;
- *the Cochrane Library* ;
- Science Direct ;
- HTA Database ;
- les sites internet publiant des recommandations ;
- les sites internet des sociétés savantes compétentes dans le domaine étudié.

Cette recherche a été complétée par la bibliographie des experts et les références citées dans les documents analysés.

Bases de données bibliographiques

La stratégie de recherche dans les bases de données bibliographiques est construite en utilisant, pour chaque sujet, soit des termes issus de thésaurus (descripteurs), soit des termes libres (du titre ou du résumé). Ils sont combinés avec les termes décrivant les types d'études.

Le tableau suivant présente la stratégie de recherche dans les bases de données Embase et Medline. Dans ce tableau, des références doublons peuvent être présentes entre les différents thèmes et/ou types d'études.

Type d'étude/Sujet		**Période de recherche**
	Termes utilisés	
Dépistage néonatal de la surdité		
Tests diagnostiques auditifs : facteurs impactant les résultats des tests		01/2014 – 18/09/2024
Étape 1	MESH.EXACT.EXPLODE("Hearing Tests") OR (TI("hearing") AND TI("test")) OR (TI("hearing") AND TI("tests")) OR (TI("hearing") AND TI("screen")) OR (TI("hearing") AND TI("screening")) OR MESH.EXACT("Otoacoustic Emissions, Spontaneous") OR MJEMB.EXACT("spontaneous otoacoustic emission") OR TI,AB("Otoacoustic Emission*") OR TI,AB("Oto-acoustic Emission*") OR TI,AB("OAE") OR TI,AB("hearing" OR "audio*") OR TI,AB("AOAE") OR TI,AB("TEOAE") OR TI,AB("DPOAE") OR MESH.EXACT("Evoked Potentials, Auditory, Brain Stem") OR MJEMB.EXACT("evoked brain stem auditory response") OR TI,AB("Acoustic Evoked Brain Stem Potential*") OR TI,AB("Auditory Brain Stem Evoked Response*") OR TI,AB("Auditory Brain Stem Response*") OR TI,AB("Auditory Brainstem Evoked Response*") OR TI,AB("Auditory Brainstem Response*") OR TI,AB("Brain Stem Auditory Evoked Potential*") OR TI,AB("Brainstem Auditory Evoked Potential*") OR TI,AB("ABR") OR TI,AB("AABR") OR TI,AB("auditory steady state response*") OR TI,AB(ASSR) OR TI,AB("newborn hearing screening") OR TI,AB("UNHS")	
AND		

Type d'étude/Sujet		Période de recherche
	Termes utilisés	
Étape 2	(MESH.EXACT.EXPLODE("Infant, Newborn") OR EMB.EXACT("newborn") OR EMB.EXACT("infant") OR TI("newborn*") OR TI("neonat*") OR TI("baby*" OR "babies") OR TI("infant*"))	
AND		
Étape 3	TI,AB(factor*) OR TI,AB(influence*) OR TI,AB(impact*) OR TI,AB(training) OR TI,AB(location)	
Tests diagnostiques auditifs – Méta-analyses et revues systématiques		01/2014 – 26/04/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		
AND		
Étape 4	TI,AB(meta PRE/0 analys[*3]) OR TI,AB(metaanalys[*3]) OR TI,AB(systematic PRE/0 literature PRE/0 search) OR TI,AB(systematic* PRE/0 literature PRE/0 review[*3]) OR TI,AB(systematic* PRE/0 overview[*3]) OR TI,AB(systematic* PRE/0 review[*3]) OR MESH.EXACT(meta-analysis as topic) OR EMB.EXACT(meta-analysis) OR EMB.EXACT(systematic review) OR DTYPE(meta-analysis) OR DTYPE(systematic review) OR PUB(cochrane database syst rev)	
Tests diagnostiques auditifs – Études de cohortes, cas-témoins		01/2014 – 19/06/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		
AND		
Étape 5	TI(case PRE/0 control PRE/0 stud*) OR TI(cohort*) OR TI(follow PRE/0 up PRE/0 stud*) OR TI(longitudinal PRE/0 stud*) OR TI(prospective PRE/0 stud*) OR TI(retrospective PRE/0 stud*) OR MESH.EXACT(case-control studies) OR MESH.EXACT(cohort studies) OR MESH.EXACT(Cross-Sectional Studies) OR MESH.EXACT(Epidemiologic Studies) OR MESH.EXACT(Follow-Up Studies) OR MESH.EXACT(longitudinal studies) OR MESH.EXACT(prospective studies) OR MESH.EXACT(retrospective studies) OR EMB.EXACT(cohort analysis) OR EMB.EXACT(Cross-Sectional Study) OR EMB.EXACT(follow up) OR EMB.EXACT(longitudinal study) OR EMB.EXACT(prospective study) OR EMB.EXACT(retrospective study) OR EMB.EXACT.EXPLODE(case-control study) OR MESH.EXACT("Observational Study") OR EMB.EXACT("observational study")	
Intervalle entre la naissance et le test auditif		01/2014 – 13/12/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		

Type d'étude/Sujet		Période de recherche
	Termes utilisés	
AND		
Étape 6	TI,AB(time) OR TI,AB(timing) OR TI,AB(phase) OR TI,AB(planning)	
Conditions de réalisation des tests		01/2014 – 26/07/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		
AND		
Étape 7	ti,if(protocol*) OR MESH.EXACT("Clinical Protocols") OR EMB.EXACT("clinical protocol") OR ti,if(methodology) OR TI,AB(condition*)	
Efficacité et sécurité des tests auditifs – Recommandations		01/2014 – 27/09/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		
AND		
Étape 8	(MESH.EXACT("Predictive Value of Tests") OR MESH.EXACT("Sensitivity and Specificity") OR MESH.EXACT("Diagnostic Errors") OR MESH.EXACT("False Positive Reactions") OR MESH.EXACT("False Negative Reactions") OR MESH.EXACT("Missed Diagnosis") OR EMB.EXACT("predictive value") OR EMB.EXACT("sensitivity and specificity") OR EMB.EXACT("diagnostic error") OR EMB.EXACT("overdiagnosis") OR EMB.EXACT("false positive result") OR EMB.EXACT("false negative result") OR EMB.EXACT("missed diagnosis") OR EMB.EXACT("underdiagnosis") OR TI,AB("predictive value") OR TI,AB("sensitivity") OR TI,AB("specificity") OR TI,AB("diagnosis error*") OR TI,AB("misdiagnos*") OR TI,AB("missed diagnos*") OR TI,AB("false positive*") OR TI,AB("false negative*") OR TI,AB("accuracy*") OR TI,AB("accurate*") OR MESH.EXACT("Efficiency") OR EMB.EXACT("clinical effectiveness") OR ti,if,ab("effectiv*") OR ti,if,ab("efficac*") OR ti("efficien*") OR ti,ab("contraindicat*") OR ti,ab("hazard*") OR ti,ab("harm*") OR ti,ab("danger*") OR ti,ab("safe") OR ti,ab("safety") OR MESH.EXACT("Safety")) OR TI("predictive value") OR TI("sensitivity") OR TI("specificity") OR TI("diagnosis error*") OR TI("misdiagnos*") OR TI("missed diagnos*") OR TI("false positive*") OR TI("false negative*") OR EMB.EXACT.EXPLODE("risk assessment") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Safety") OR ti,ab,if("contraindicat*") OR ti,ab,if("hazard*") OR ti,ab,if("harm*") OR ti,ab,if("danger*") OR ti,ab,if("safe") OR ti,ab,if("safety") OR ti,if(faulty) OR ti,if(defective) OR ti,if(flawed)	
AND		
Étape 9	TI(consensus) OR TI(guidance[*1]) OR TI(guide) OR TI(guideline[*1]) OR TI(position PRE/0 paper) OR TI(recommendation[*1]) OR TI(statement[*1]) OR MESH.EXACT(Consensus Development Conferences as topic) OR MESH.EXACT(Consensus Development Conferences, NIH as topic) OR MESH.EXACT(guidelines as topic) OR MESH.EXACT(health planning guidelines) OR MESH.EXACT(Practice Guidelines as topic) OR EMB.EXACT(consensus development)	

Type d'étude/Sujet		Période de recherche
	Termes utilisés	
	OR EMB.EXACT(Practice Guideline) OR DTYPE(consensus development conference) OR DTYPE(consensus development conference, NIH) OR DTYPE(Government Publications) OR DTYPE(guideline) OR DTYPE(practice guideline)	
Efficacité et sécurité des tests auditifs – Méta-analyses et revues systématiques		01/2014 – 27/09/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		
AND		
Étape 8		
AND		
Étape 4		
Efficacité et sécurité des tests auditifs – Essais cliniques randomisés		01/2014 – 27/09/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		
AND		
Étape 8		
AND		
Étape 10	TI,AB(random*) OR MESH.EXACT(Controlled Clinical Trials as topic) OR MESH.EXACT(cross-over studies) OR MESH.EXACT(double-blind method) OR MESH.EXACT(random allocation) OR MESH.EXACT(randomized controlled trials as topic) OR MESH.EXACT(single-blind method) OR EMB.EXACT(controlled clinical trial) OR EMB.EXACT(crossover procedure) OR EMB.EXACT(double blind procedure) OR EMB.EXACT(multicenter study) OR EMB.EXACT(randomization) OR EMB.EXACT(randomized controlled trial) OR EMB.EXACT(single blind procedure) OR DTYPE(Controlled Clinical Trial) OR DTYPE(multicenter study) OR DTYPE(randomized controlled trial)	
Études économiques et médico-économiques liées au dépistage de la surdité néonatale – Recommandations		** - 05/06/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		

Type d'étude/Sujet		Période de recherche
	Termes utilisés	
AND		
Étape 11	MJMESH.EXACT("Cost-Benefit Analysis") OR MJMESH.EXACT("Cost Savings") OR MJMESH.EXACT ("Economics") OR MJMESH.EXACT("Cost Allocation") OR MJMESH.EXACT("Costs and Cost Analysis") OR MJMESH.EXACT ("Cost Control") OR MJMESH.EXACT("Economics, Nursing") OR MJMESH.EXACT ("Economics, Medical") OR QU(economics) OR MJEMB.EXACT("reimbursement") OR MJEMB.EXACT ("socioeconomics") OR MJEMB.EXACT ("economic evaluation") OR MJEMB.EXACT("cost") OR MJEMB.EXACT ("health economics") OR MJEMB.EXACT("nursing cost") OR MJEMB.EXACT("cost control") OR MJEMB.EXACT("economics") OR MJEMB.EXACT("cost benefit analysis") OR MJEMB.EXACT("cost utility analysis") OR MJEMB.EXACT("cost effectiveness analysis") OR TI,IF(economic*) OR TI,IF(cost*) OR TI,IF(cost-effectiveness*) OR TI,IF("cost effectiveness") OR TI,IF(economic burden)	
AND		
Étape 9		
Études économiques et médico-économiques liées au dépistage de la surdité néonatale – Méta-analyses et revues systématiques		** - 05/06/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		
AND		
Étape 11		
AND		
Étape 9		
Études économiques et médico-économiques liées au dépistage de la surdité néonatale – Essais contrôlés randomisés		** - 05/06/2024
Étape 1		
AND		
Étape 2		
AND		
Étape 11		
AND		
Étape 10		

Type d'étude/Sujet		Période de recherche
	Termes utilisés	
Acceptabilité des programmes de dépistage de la surdité néonatale		01/2014 – 26/07/2024
Étape 2		
AND		
Étape 12	MESH.EXACT.EXPLODE("Neonatal Screening") OR MESH.EXACT("Hearing Tests") OR EMB.EXACT("auditory screening") OR EMB.EXACT("newborn screening") OR EMB.EXACT("hearing test") OR TI,AB,IF("newborn hearing screening") OR TI,AB,IF("UNHS") OR TI,AB,IF("hearing loss assessment") OR TI,AB,IF("neonatal hearing screening") OR ((TI(screen*) OR TI(detect*) OR TI(identif*) OR TI(evaluat*) OR TI(test*) OR TI(assess*)) AND (TI(hearing OR audio OR deaf* OR audition OR hear)))	
AND		
Étape 13	MJEMB.EXACT.EXPLODE("health personnel attitude") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Patient Acceptance of Health Care") OR MESH.EXACT("Health Knowledge, Attitudes, Practice") OR MESH.EXACT("Patient Satisfaction") OR MESH.EXACT("Patient Preference") OR MESH.EXACT("Practice Patterns, Physicians'") OR MESH.EXACT("Practice Patterns, Nurses'") OR EMB.EXACT("attitude to health") OR EMB.EXACT("patient preference") OR MJEMB.EXACT("patient attitude") OR MESH.EXACT.EXPLODE("Treatment Adherence and Compliance") OR TI,IF,AB(attitude* OR preference* OR acceptability OR acceptance OR willingness OR awareness OR rejection OR refusal OR trust OR compliance OR hesitancy) OR MESH.EXACT("Trust") OR MJEMB.EXACT("trust")	

Sites internet consultés

Dans le cadre de ce travail, les sites suivants ont été consultés :

- Académie nationale de médecine https://www.academie-medecine.fr/
- *Adelaide Health Technology Assessment* (AHTA) http://www.adelaide.edu.au/ahta/pubs/
- Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) http://ansm.sante.fr/
- Agence santé publique Canada https://www.canada.ca/fr/sante-publique.html
- *Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitaria de Andalucia* (AETSA) http://www.aetsa.org/produccion-cientifica/
- *Agència de Qualitat i Avaluació Sanitàries de Catalunya* (AQuAS) http://aquas.gencat.cat/ca/publicacions/
- *Agency for Healthcare Research and Quality* (AHRQ) https://www.ahrq.gov/research/findings/ta/index.html
- *Agenzia nazionale per i servizi sanitari regionali* (age.na.s) https://www.agenas.it/aree-tematiche/hta-health-technology-assessment/attivita-hta/report-hta
- *Alberta Medical Association* https://actt.albertadoctors.org/cpgs/
- *American Academy of Neurology* (AAN) https://www.aan.com/
- *American Academy of Pediatrics* (AAP) https://www.aap.org/
- *American College of Medical Genetics and Genomics* https://www.acmg.net
- *American College of Obstetricians and Gynecologists* (ACOG) https://www.acog.org/
- *American Speech-Language-Hearing Association* https://www.asha.org/

- *Asociación Española de Pediatría* https://www.aeped.es/
- Assemblée nationale. Commission des affaires sociales https://www.assemblee-nationale.fr/dyn/17/organes/commissions-permanentes/affaires-sociales
- Association des cytogénéticiens de langue française (ACLF) http://www.eaclf.org/
- Association nationale des parents d'enfants sourds ou malentendants (ANPEDA) https://anpeda-federation.fr/
- Association nationale pour la langue française parlée complétée https://alpc.asso.fr/
- Assurance maladie https://www.ameli.fr/medecin/plan-du-site
- *Australian Government. Department of Health and Aged Care*
- *Australian Paediatrics Society* https://auspaediatrics.org.au/
- *Austrian Institute for Health Technology Assessment* (AIHTA) https://aihta.at/page/homepage/en
- *AWMF, network of Scientific Medical Societies in Germany* https://www.awmf.org/en/
- Banque nationale de données maladies rares (BNDMR) https://www.bndmr.fr/
- *Basque Office for Health Technology Assessment* (Osteba) https://www.euskadi.eus/information/publications/web01-a3ikeost/en/
- *Blue Cross Blue Shield Association* https://www.bcbs.com/the-health-of-america
- *British Academy of Audiology* https://www.baaudiology.org/
- *British Association of Audiovestibular Physicians* https://www.baap.org.uk/
- *British Association of Perinatal Medicine* https://www.bapm.org/
- *British Columbia Perinatal Health Program* https://www.psbchealthhub.ca/
- *British Society for Genetic Medicine* https://bsgm.org.uk/
- *British Society of Audiology* https://www.thebsa.org.uk/
- Bureau international d'audiophonologie https://www.biap.org/fr/
- *Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health* (CADTH) http://www.cadth.ca/
- *Canadian College of Medical Geneticists* https://www.ccmg-ccgm.org/
- *Canadian Institute for Health Information* (CIHI) https://www.cihi.ca/en/access-data-and-reports
- *Canadian Medical Association* https://www.cma.ca/
- *Canadian Organization for Rare Disorders* https://www.raredisorders.ca/
- *Canadian Task Force on Preventive Health Care* (CTFPHC) https://canadiantaskforce.ca/
- *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) http://www.cdc.gov/
- Centre fédéral d'expertise des soins de santé (KCE) http://kce.fgov.be/
- *Centre for Effective Practice* (CEP) https://effectivepractice.org/ourwork/
- *Centre for Reviews and Dissemination* https://www.crd.york.ac.uk/CRDWeb/
- Centre national de coordination du dépistage néonatal (CNCDN) https://depistage-neonatal.fr/
- *Cochrane Library* https://www.cochranelibrary.com/cdsr/reviews/topics
- Collège national des gynécologues et obstétriciens français (CNGOF) https://cngof.fr/
- Conseil scientifique Luxembourg https://conseil-scientifique.public.lu
- *Danish Health Authority* https://www.sst.dk/en
- *Danish Medicines Agency (Laegemiddelstyrelsen)* https://laegemiddelstyrelsen.dk/en/
- Dépistage néonatal suisse https://www.neoscreening.ch/fr/
- Direction de la Recherche, des Études, de l'Évaluation et des Statistiques (DREES) https://drees.solidarites-sante.gouv.fr/

- Epi-Phare https://www.epi-phare.fr/
- *European Academy of Paediatrics* https://www.eapaediatrics.eu/
- *European Alliance of Neuromuscular Disorders Associations* (EAMDA) http://www.eamda.eu/
- *European Commission. Expert Panel on effective ways of investing in health* https://health.ec.europa.eu/expert-panel-effective-ways-investing-health_en
- *European Commission. Joint Research Centre* (JRC) https://commission.europa.eu/about/departments-and-executive-agencies/joint-research-centre_en
- *European Cytogeneticists Association* https://www.e-c-a.eu/en/default.asp
- *European Foundation for the Care of Newborn Infants* (EFCNI) http://www.efcni.org/index.php?id=791
- *European Medicines Agency* (EMA) http://www.ema.europa.eu
- *European network for Health Technology Assessment* (EUnetHTA) http://www.eunethta.eu/outputs
- *European Observatory on Health Systems and Policies* https://eurohealthobservatory.who.int/publications/studies
- *European Paediatric Association* http://www.epa-unepsa.org/
- *European Platform on Rare Disease Registration* (EU RD Platform) https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/_en
- *European Reference Network for Rare Neurological Diseases* (ERN RND) https://www.ern-rnd.eu/
- *European Society of Human Genetics* https://www.eshg.org/index.php?id=home
- *European Standards of Care for Newborn Health* https://newborn-health-standards.org/
- *European Union. Publications Office* https://publications.europa.eu/en/more-search-options
- EURORDIS *Rare diseases Europe* https://www.eurordis.org/
- *Federal Institute for Drugs and Medical Devices (Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte, BfArM)* https://www.dimdi.de/dynamic/en/homepage/
- Fédération nationale des sourds de France https://www.fnsf.org/
- Filière de santé maladies rares Filnemus. Filière neuromusculaire https://www.filnemus.fr/
- *Finnish Coordinating Center for Health Technology Assessment* (FinCCHTA) https://oys.fi/en/front-page/
- *Finnish National Institute for Health and Welfare* https://www.thl.fi/en/web/thlfi-en/topics
- *Finnish Paediatric Society* https://lastenlaakariyhdistys.yhdistysavain.fi/in-english/about-us/
- *Government of Alberta. Health* https://www.alberta.ca/health-wellness
- *Government of South Australia. SA Health* https://www.sahealth.sa.gov.au/
- *GuíaSalud* https://portal.guiasalud.es/
- *Guidelines and Protocols Advisory Committee British Columbia* https://www2.gov.bc.ca/gov/content/health/practitioner-professional-resources/bc-guidelines
- *Guidelines International Network* http://www.g-i-n.net/
- Haut Comité de santé publique (HCSP) http://www.hcsp.fr
- Haute Autorité de santé (HAS) https://www.has-sante.fr
- *Health Evidence* http://www.healthevidence.org
- *Health Information and Quality Authority* (HIQA) http://www.hiqa.ie/
- *Health Quality Ontario* (HQO) https://www.hqontario.ca/Accueil

- *Health Resources & Services Administration (HRSA) / Advisory Committee on Heritable Disorders in Newborns and Children* https://www.hrsa.gov/advisory-committees/heritable-disorders
- *Health Technology Wales* https://healthtechnology.wales/reports-guidance/
- *Healthcare Improvement Scotland* https://www.healthcareimprovementscotland.org/our_work/standards_and_guidelines.aspx
- *Human Genetics Society of Australasia* https://www.hgsa.org.au/
- Inspection générale des affaires sociales (IGAS) http://www.igas.gouv.fr/
- Institut de recherche et documentation en économie de la santé (IRDES) http://www.irdes.fr/
- *Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen* (IQWIG) https://www.iqwig.de/en/
- Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm) https://www.inserm.fr/
- Institut national de santé publique du Québec (INSPQ) https://www.inspq.qc.ca/publications
- Institut national d'excellence en santé et en services sociaux (INESSS) http://www.inesss.qc.ca/index.php
- Institut pour la recherche en santé publique (IRESP) https://iresp.net/
- *Institute for Clinical and Economic Review* (ICER) https://icer-review.org/topics/
- *Institute for Clinical Evaluative Sciences* (ICES) https://www.ices.on.ca/
- *Institute for Healthcare Improvement* (IHI) http://www.ihi.org/
- *Institute of Health Economics* (IHE) http://www.ihe.ca/
- *Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud* (IACS) https://www.iacs.es/decisiones-basadas-en-la-evidencia/
- *Instituto de Salud Carlos III Madrid* http://publicaciones.isciii.es/
- *International Federation of Gynecology and Obstetrics* https://www.figo.org/
- *International Network of Agencies for Health Technology Assessment (INAHTA). International HTA database* https://database.inahta.org/
- *International Society for Neonatal Screening* https://www.isns-neoscreening.org/
- *Irish Paediatric Association* https://www.irishpaediatricassociation.ie/
- *Kaiser Permanente* https://wa-provider.kaiserpermanente.org/provider-manual/patient-care/clinical-guidelines
- Le portail canadien des pratiques exemplaires http://cbpp-pcpe.phac-aspc.gc.ca/fr
- *McGill University Health Centre/Technology Assessment Unit* https://muhc.ca/tau
- *Medical Services Advisory Committee* (MSAC) http://www.health.gov.au/internet/msac/publishing.nsf/Content/application-page
- *Michigan Quality Improvement Consortium* https://www.improve.health/services/quality-improvement/qi-current-initiatives/michigan-quality-improvement-consortium/
- Ministère de la Santé et des Services sociaux https://www.msss.gouv.qc.ca/
- Ministère de la Santé http://solidarites-sante.gouv.fr/
- *Ministerio de Sanidad* https://www.sanidad.gob.es/areas/promocionPrevencion/cribado/endocrinoNeonatal.htm
- *Ministero della Salute* https://www.salute.gov.it/
- *Ministry of Health* https://www.gov.uk/government/publications
- *Ministry of Health Malaysia. Publications* https://www.moh.gov.my/

- *MonashHealth. Center for Clinical Effectiveness* https://monashhealth.org/health-professionals/cce/
- Myobase. Portail documentaire sur les maladies neuromusculaires https://www.myobase.org/
- National Deaf Children's Society https://www.ndcs.org.uk/
- *National Evidence - based Healthcare Collaborating Agency* (NECA) https://www.neca.re.kr/eng/lay1/program/S120T140C141/report/list.do
- *National Health and Medical Research Council* (NHMRC) https://www.nhmrc.gov.au/about-us/publications
- *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE) http://www.nice.org.uk/
- *National Institute for Health Research* (NIHR) https://www.nihr.ac.uk/
- *National Institutes of Health* (NIH) https://www.nih.gov/health-information
- *National Perinatal Association* http://www.nationalperinatal.org/
- *Netherlands National Health Care Institute* https://english.zorginstituutnederland.nl/
- *New Zealand Ministry of Health* http://www.health.govt.nz/publications
- *New Zealand National Screening Unit* https://www.nsu.govt.nz/
- *NHS England* https://www.england.nhs.uk/
- *Nordic Federation of Societies of Obstetric and Gynecology* https://nfog.org/
- *Norwegian Institute of Public Health* https://www.fhi.no/en/publ/
- *Norwegian Pediatric Association* https://www.legeforeningen.no/foreningsledd/fagmed/norsk-barnelegeforening/
- Office fédéral de la santé publique (OFSP) https://www.bag.admin.ch/bag/fr/home.html
- *Office of Health Economics* (OHE) https://www.ohe.org/
- Orphanet https://www.orpha.net/fr
- *Osservatorio Nazionale delle Buone Pratiche sulla sicurezza della sanità* https://www.buonepratichesicurezzasanita.it/
- *Paediatric Society of New Zealand* http://www.paediatrics.org.nz/
- *Perinatal Society of Australia and New Zealand* http://www.psanz.com.au/
- Portail Épidemiologie France https://epidemiologie-france.aviesan.fr/
- *Public Health Agency of Sweden/folkhalsomyndigheten* https://www.folkhalsomyndigheten.se/the-public-health-agency-of-sweden/
- *Public Health Genomics – PHG foundation* https://www.phgfoundation.org/
- *Queensland Clinical Guidelines* https://www.health.qld.gov.au/qcg
- *Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Prestaciones del Sistema Nacional de Salud* https://redets.sanidad.gob.es/
- Réseau d'actions médico-psychologiques et sociales pour les enfants sourds https://www.ramses.asso.fr/
- *Royal Australasian College of Surgeons* https://www.surgeons.org/Resources/reports-guidelines-publications
- *Royal Australian and New Zealand College of Obstetricians and Gynaecologists* (RANZCOG) https://ranzcog.edu.au
- *Royal College of Obstetricians and Gynaecologists* (RCOG) https://www.rcog.org.uk/
- *Royal College of Paediatrics and Child Health* (RCPCH) http://www.rcpch.ac.uk/
- Santé Canada https://www.canada.ca/fr/sante-canada.html

- Santé publique France http://www.santepubliquefrance.fr/
- Santé publique Ontario https://www.publichealthontario.ca/
- *Scottish Intercollegiate Guidelines Network* (SIGN) http://www.sign.ac.uk/
- Sénat. Commission des affaires sociales http://www.senat.fr/commission/soc/index.html
- *Servicio Evaluación Servicio Canario de la Salud* (SESCS) https://sescs.es/
- *Singapore Government. Agency for Care Effectiveness* https://www.ace-hta.gov.sg/home
- *Singapore Ministry of Health* https://www.moh.gov.sg/hpp/all-healthcare-professionals/guidelines
- *Sistema Nazionale Linee Guida* https://snlg.iss.it/
- SMA Europe https://www.sma-europe.eu/
- *Societa Italiana di Pediatria* https://sip.it/
- Société canadienne de pédiatrie https://www.cps.ca
- Société des obstétriciens et gynécologues du Canada https://www.sogc.org/fr
- Société française d'audiologie https://www.sfaudiologie.fr/
- Société française de néonatologie https://www.societe-francaise-neonatalogie.com/
- Société française de pédiatrie http://www.sfpediatrie.com
- *Society for Maternal-Fetal Medicine* https://www.smfm.org/
- Surdi info service – Centre national d'information sur la surdité https://www.surdi.info/
- *Swedish Agency for Health Technology Assessment and Assessment of Social Services* (SBU) http://www.sbu.se/en/Home/
- *Swedish Pediatric Society/Svenska Barnläkarföreningen* https://www.barnlakarforeningen.se/
- *Swiss Medical Board* https://www.swissmedicalboard.ch/
- *Swiss Pediatric Society* https://www.paediatrieschweiz.ch/fr/
- *The Health Council of the Netherlands* https://www.healthcouncil.nl/
- *The Health Foundation* http://www.health.org.uk/
- *TREAT-NMD Neuromuscular Network* https://www.treat-nmd.org/
- Trip Database https://www.tripdatabase.com/
- *U.S. Department of Health & Human Services* https://www.hhs.gov/
- *U.S. Preventive Services Task Force* https://www.uspreventiveservicestaskforce.org/
- *UK National Screening Committee* (UK NSC) https://www.gov.uk/government/organisations/uk-national-screening-committee
- *Unidade de Asesoramento Científico-técnico (AVALIA-T) Xunta de Galicia* https://avalia-t.sergas.gal/
- Union nationale des parents d'enfants déficients auditifs https://unapeda.fr/
- *University of Michigan. Medicine. Clinical Care Guidelines* http://www.uofmhealth.org/provider/clinical-care-guidelines
- Vidal Recos https://evidal.vidal.fr/recos/vidalRecos.html
- *World Association of Perinatal Medicine* https://worldperinatal.org/
- *World Federation for the Deaf* https://wfdeaf.org/
- *World Health Organization* https://www.who.int/
- *World Health Organization. Regional Office for Europe* https://www.who.int/europe/home

Études exclues lors de l'analyse de la littérature

Tableau 11. Études exclues sur la performance des tests OEA et PEAA

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
Robin K. Ohls, 2014	Cognitive Outcomes of Preterm Infants Randomized to Darbepoetin, Erythropoietin, or Placebo. Pediatrics, Volume 133, Issue 6, June 2014, Pages 1023-1030	Essai multicentrique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Walter Flapper, 2014	From Birth to Maturity: Midline Tessier 0-14 Craniofacial Cleft Patients Who Have Completed Protocol Management at a Single Craniofacial Unit. Journal of Craniofacial Surgery, Volume 24, Issue 5, September 2013, Pages 1752-1755	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Luisa Petrocchi-Bartal, 2014	Hearing Screening Procedures and Protocols in Use at Immunisation Clinics in South Africa. South African Journal of Communication Disorders, Volume 61, Issue 1, December 2014, Article #66, Pages 9	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Aniket Saha, 2014	Late Effects in Survivors of Childhood CNS Tumors Treated on Head Start I and II Protocols. Pediatric Blood & Cancer, Volume 61, Issue 9, May 2014, Pages 1644-1672	Essai clinique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
JA Rojas Martínez, 2014	Transient Evoked Oto-Acoustic Emission Screening in Newborns in Bogotá, Colombia: A Retrospective Study. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 78, Issue 8, August 2014, Pages 1752-1755	Étude descriptive	Inclusion de revue systématique de 2015
Sarah A. Gerson, 2015	Active Drumming Experience Increases Infants' Sensitivity to Audiovisual Synchrony during Observed Drumming Actions. PLOS ONE, Volume 10, Issue 6, June 2015, Article e0130960	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Amisha Kanji, 2015	Audiological Practices and Findings Post HPCSA Position Statement: Assessment of Children Aged 0 - 35 Months. South African Journal of Child Health, Volume 9, Issue 2, June 2015, Pages 38-40	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Robert V. Harrison, 2015	Auditory Neuropathy Spectrum Disorder, ANSD and Cochlear Implantation. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 1, January 2015, Pages 1-10	Essai clinique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Patricia L. Purcell, 2015	Bony Cochlear Nerve Canal Stenosis and Speech Discrimination in Pediatric Unilateral Hearing Loss. The Laryngoscope, Volume 125, Issue 7, July 2015, Pages 1691-1696	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
John A. Ferraro, 2015	Electrocochleography in Children with Auditory Synaptopathy/Neuropathy: Diagnostic Findings and Characteristic Parameters. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 78, Issue 12, December 2014, Pages 255-263	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Katijah Khoza-Shangase, 2015	Evaluation of Universal Newborn Hearing Screening in South African Primary Care. South African Medical Journal, Volume 104, Issue 8, August 2014, Pages 555-559	Étude descriptive	Inclusion de revue systématique

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
R. Bovo, 2015	Is Very Early Hearing Assessment Always Reliable in Selecting Patients for Cochlear Implants? A Case Series Study. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 1, January 2015, Pages 2099-2103	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Ticianna Garambone de Cerqueira Lima, 2015	Neonatal Hearing Screening in a Low-Risk Maternity in São Paulo State. Brazilian Journal of Otorhinolaryngology, Volume 81, Issue 5, September-October 2015, Pages 610-615	Étude descriptive	Inclusion de revue systématique
Susan R. Hintz, 2015	Neuroimaging and Neurodevelopmental Outcome in Extremely Preterm Infants. Pediatrics, Volume 135, Issue 1, January 2015, Pages e32-e39	Essai clinique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Chen JL, 2015	Newborn Hearing Screening May Predict Eustachian Tube Dysfunction. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 12, December 2015, Pages 2099-2103	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Carolina Abdala, 2015	Optimizing Swept-Tone Protocols for Recording Distortion-Product Otoacoustic Emissions in Adults and Newborns. The Journal of the Acoustical Society of America, Volume 138, Issue 6, December 2015, Pages 3785-3799	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
W. Wiktor Jedrzejczak, 2015	Otoacoustic Emissions Evoked by 0.5 kHz Tone Bursts. The Journal of the Acoustical Society of America, Volume 125, Issue 5, May 2009, Pages 3158-3165	Étude descriptive	Revue systématique incluse
Amanda Jane Leach, 2015	Pneumococcal Conjugate Vaccines PREVenar13 and SynflorIX in Sequence or Alone in High-Risk Indigenous Infants, PREV-IX-COMBO: Protocol of a Randomised Controlled Trial. BMJ Open, Volume 5, Issue 1, January 2015, Pages e007247	Essai clinique	Hors sujet de recherche
Ticianna Garambone de Cerqueira Lima, 2015	Power Reflectance Testing in Newborns and Infants. Brazilian Journal of Otorhinolaryngology, Volume 81, Issue 6, November-December 2015, Pages 610-615	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Vignesh SS, 2015	Prevalence and Referral Rates in Neonatal Hearing Screening Program Using Two Step Hearing Screening Protocol in Chennai - A Prospective Study. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 10, October 2015, Pages 1745-1747	Étude prospective	Inclusion de revue systématique avec méta-analyse
Adebola Orimadegun, 2015	Routine Administration of Intravenous Calcium During Exchange Blood Transfusion for Treatment of Severe Neonatal Hyperbilirubinaemia: A Systematic Review of Quantitative Evidence. The JBI Database of Systematic Reviews and Implementation Reports, Volume 13, Issue 1, January 2015, Pages 1-12	Revue systématique	Hors sujet de recherche
Maqbool M, 2015	Screening for Hearing Impairment in High-Risk Neonates: A Hospital Based Study. Journal of Clinical and Diagnostic Research, Volume 9, Issue 6, June 2015, Pages SC18-21	Étude descriptive	Inclusion de revue systématique

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
Cinzia Magnani, 2015	The Correlation Between ECochG Parameters and Early Auditory Behavior After Cochlear Implantation in Children. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 1, January 2015, Pages 2099-2103	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Gerald Popelka, 2015	Universal Newborn Hearing Screening: The Experience of the University Hospital of Parma. Acta Biomedica, Volume 86, Issue 3, September 2015, Pages 273-277	Étude descriptive	Inclusion de revue systématique
Gerald Popelka, 2015	Usefulness of 1000-Hz Probe Tone in Tympanometry According to Age in Korean Infants. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 79, Issue 1, January 2015, Pages 2099-2103	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Srinivas Champion, 2015	Assessment of Hearing in High-Risk Infants, Using Brainstem Evoked Response Audiometry. Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery, Volume 73, Issue 1, January 2021, Pages 383-388	Étude descriptive	Inclusion de revue systématique
Islam MMZ, 2015	Validation and Adaptation of Rapid Neurodevelopmental Assessment Instrument for Infants in Guatemala. Child: Care, Health and Development, Volume 41, Issue 6, November 2015, Pages 1131-1139	Étude transversale	Il ne s'agit pas du problème/PICO
H. Chahed, 2016	Management of Acute Mastoiditis in Cochlear Implanted Children. B-ENT, Volume 13, Issue 3, September 2017, Pages 225-228	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Mohamed E. Rashrash, 2016	An Evaluation of Hepatitis C Knowledge and Correlations with Health Belief Model Constructs Among African American "Baby Boomers". Journal of Infection and Public Health, Volume 9, Issue 4, July-August 2016, Pages 436-442	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
David J. David, 2016	Apert Syndrome: Outcomes From the Australian Craniofacial Unit's Birth to Maturity Management Protocol. Journal of Craniofacial Surgery, Volume 27, Issue 5, July 2016, Pages 1125-1134	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Simone Punch, 2016	Clinical Experience of Using Cortical Auditory Evoked Potentials in the Treatment of Infant Hearing Loss in Australia. Seminars in Hearing, Volume 37, Issue 1, January 2016, Pages 36-52	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Gowtham Varma, 2016	Cochlear Microphonics: A Comparison Between Scalp Recording vs. Intracanalicular Recording Procedure Using Tone-Burst and Click Stimuli. The Egyptian Journal of Otolaryngology, Volume 40, Article number: 153, November 2024	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Teresa Y. C. Ching, 2016	Cortical Auditory Evoked Potentials Reveal Changes in Audibility with Nonlinear Frequency Compression in Hearing Aids for Children: Clinical Implications. Seminars in Hearing, Volume 37, Issue 1, January 2016, Pages 25-35	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
Walter Lee, 2016	Does an Otolaryngology-Specific Database Have Added Value? A Comparative Feasibility Analysis. Otolaryngology--Head and Neck Surgery, Volume 155, Issue 1, July 2016, Pages 16-22	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
A. Della Volpe, 2016	Follow-up of Permanent Hearing Impairment in Childhood. Acta Otorhinolaryngologica Italica, Volume 36, Issue 1, February 2016, Pages 60-63	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Radhika Sujatha, 2016	Prediction of Neurodevelopmental Outcome of Preterm Babies Using Risk Stratification Score. Indian Journal of Pediatrics, Volume 83, Issue 6, June 2016, Pages 640-644	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Camilo Jaimes, 2016	Strategies to Minimize Sedation in Pediatric Body Magnetic Resonance Imaging. Pediatric Radiology, Volume 46, Issue 6, June 2016, Pages 916-927	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Claudine Störbeck, 2016	The HI HOPES Data Set of Deaf Children Under the Age of 6 in South Africa: Maternal Suspicion, Age of Identification and Newborn Hearing Screening. BMC Pediatrics, Volume 16, Article number: 45, March 2016	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kali GT, 2016	Therapeutic hypothermia for neonatal hypoxic-ischaemic encephalopathy had favourable outcomes at a referral hospital in a middle-income country. Acta Paediatr. 2016 Jul;105(7:806-15. doi: 10.1111/apa.13392. Epub 2016 Apr 22. PMID: 26945474.	Étude retrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Hans Pasterkamp, 2016	Towards the Standardisation of Lung Sound Nomenclature. European Respiratory Journal, Volume 47, Issue 3, March 2016, Pages 724-732	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Lilian Downie, 2017	A Protocol for Whole-Exome Sequencing in Newborns with Congenital Deafness: A Prospective Population-Based Cohort. BMJ Paediatrics Open, Volume 1, Issue 1, September 2017, Article e000119	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Seetha Shankaran, 2017	Effect of Depth and Duration of Cooling on Death or Disability at Age 18 Months Among Neonates with Hypoxic-Ischemic Encephalopathy: A Randomized Clinical Trial. JAMA, Volume 318, Issue 1, July 2017, Pages 57-67	Essai clinique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
N Sreekumaran Nair, 2017	Stefano Berrettini, Paolo Ghirri, Francesco Lazzerini, Giovanni Lenzi, Francesca Forli, 2017	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
N.H. M. Shukri, 2017	Study Protocol: An Investigation of Mother-Infant Signalling During Breastfeeding Using a Randomised Trial to Test the Effectiveness of Breastfeeding Relaxation Therapy on Maternal Psychological State, Breast Milk Production and Infant Behaviour and Growth. International Breastfeeding Journal, Volume 12, Article number: 33, July 2017	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Hilary V. Ganek, 2018	A Concise Protocol for the Validation of Language ENvironment Analysis, LENA Conversational Turn Counts in Vietnamese. Communication Disorders Quarterly, Volume 39, Issue 2, February 2018, Pages 371-380	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
Brittany C. Weber, 2018	An Evidence Based Protocol for Managing Neonatal Middle Ear Effusions in Babies Who Fail Newborn Hearing Screening. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 108, April 2018, Pages 1-6	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Cleo M.C. Dhondt, 2018	Bilateral Cochlear Implantation or Bimodal Listening in the Paediatric Population: Retrospective Analysis of Decisive Criteria. Current Otorhinolaryngology Reports, Volume 8, Pages 385-394, October 2020	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Bong Jik Kim, 2018	Characterization of Detailed Audiological Features of Cytomegalovirus Infection: A Composite Cohort Study from Groups with Distinct Demographics. BioMed Research International, Volume 2018, Article ID 7087586	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
R. Moshiro, 2018	Factors affecting effective ventilation during newborn resuscitation: a qualitative study among midwives in rural Tanzania. Global Health Action, Volume 11, 201	Étude qualitative	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kate Jolly, 2018	Protocol for a feasibility trial for improving breast feeding initiation and continuation: assets-based infant feeding help before and after birth, ABA. BMJ Open, Volume 8, Issue 1	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Karen Edmond, 2018	Results of applying for 13 years the universal newborn hearing screening protocol and study of cases that do not pass the screening. Journal of Global Health, Volume 12, 2022	Étude de cas	Inclusion de revue systématique avec méta-analyse
L. E. Bahrick, 2018	The Multisensory Attention Assessment Protocol, MAAP: Characterizing individual differences in multisensory attention skills in infants and children and relations with language and cognition. Developmental Psychology, Volume 54, Issue 12, 2018	Étude expérimentale	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Nor AC Abdullah, 2019	A review on universal newborn hearing screening, UNHS programs in Asian developing countries. International Journal of Disability, Human Development, Volume 18, Issue 1, 2019	Revue	Hors Europe, on a inclus une revue systématique présentant les données européennes
Natalie H. Chan, 2019	A Simulation-Based Pilot Study of a Mobile Application, NRP Prompt as a Cognitive Aid for Neonatal Resuscitation Training. Simulation in Healthcare, Volume 14, Issue 3, 2019	Essai clinique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Moretti C, 2019	Brazilian Scale of Hearing and Language Development: Normality Curve for Infants and Children from 0 to 24 Months Old with Normal Hearing. Int Arch Otorhinolaryngol. 2019	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Susan A Clifford, 2019	Child Health CheckPoint: cohort summary and methodology of a physical health and biospecimen module for the Longitudinal Study of Australian Children. BMJ Open, Volume 9, Suppl 3	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Margarita Olarte, 2019	Detection of hearing loss in newborns: Definition of a screening strategy in Bogotá, Colombia. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 122, Pages 76-81	Étude prospective	Pas de données de performance

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
Christian A. Maiwald, 2019	Effects of closed-loop automatic control of the inspiratory fraction of oxygen, FiO2-C on outcome of extremely preterm infants - Study protocol of a randomized controlled parallel group multicenter trial for safety and efficacy. BMC Pediatrics, Volume 19, Article 36	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Christine Wigger, 2019	Povidone-iodine ear wash and oral cotrimoxazole for chronic suppurative otitis media in Australian aboriginal children: Study protocol for factorial design randomised controlled trial. BMC Pharmacology and Toxicology, Volume 20, Article 46	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kim van Bentem, 2019	Relating the number of human leucocytes antigen mismatches to pregnancy complications in oocyte donation pregnancies: study protocol for a prospective multicentre cohort study, DONOR study. BMJ Open, Volume 9, Issue 7, Article e02746	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Martens S, 2019	Vestibular Infant Screening – Flanders: The implementation of a standard vestibular screening protocol for hearing-impaired children in Flanders. Ghent University, Faculty of Medicine and Health Sciences	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Victor M. Oguoma, 2020	10-Valent pneumococcal non-typeable H. influenzae protein D conjugate vaccine, PHiD-CV10 versus 13-valent pneumococcal conjugate vaccine, PCV13 as a booster dose to broaden and strengthen protection from otitis media, PREVIX_BOOST in Australian Aboriginal children: Study protocol for a randomised controlled trial. BMJ Open, Volume 10, Issue 5, Article e033511	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Jehangir AB, 2020	A prospective observational study to investigate the correlation analysis between neonatal hyperbilirubinemia and deafness gene: Study protocol clinical trial, SPIRIT compliant. Medicine, Volume 99, Issue 17, Article e19774	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Louise F. Hill, 2020	An optimised dosing regimen versus a standard dosing regimen of vancomycin for the treatment of late onset sepsis due to Gram-positive microorganisms in neonates and infants aged less than 90 days, NeoVanc: Study protocol for a randomised controlled trial. Trials, Volume 21, Article 329	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Martins-Filho PR, 2020	Association Between Arthrogryposis and Mortality in Infants With Congenital Zika Syndrome: A Systematic Review and Meta-analysis. Pediatr Neurol. 2020 Sep;110:20-24.	Revue systématique et méta-analyse	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Richard C., 2020	Characteristics of the Frequency-Following Response to Speech in Neonates and Potential Applicability in Clinical Practice: A Systematic Review. Journal of Speech, Language, and Hearing Research, Volume 63, Issue 5, Pages 1618-1635	Revue systématique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Morioka I, 2020	Efficacy and safety of valganciclovir in patients with symptomatic congenital cytomegalovirus disease: Study Protocol Clinical Trial, SPIRIT Compliant. Europe PMC	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
Weijie Weng, 2020	Evaluating the success of a newly introduced Feed and Wrap protocol in magnetic resonance imaging scanning of the temporal bone for the evaluation of congenital sensorineural hearing loss. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 132, Article 109910	Sans accès à l'article complet	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Nora M. Weiss, 2020	Intrathecal Application of a Fluorescent Dye for the Identification of Cerebrospinal Fluid Leaks in Cochlear Malformation. JoVE Journal, Volume 2020, Article 60795	Protocole de dépistage	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Sarah E. Brewer, 2020	Motivational Interviewing for Maternal Immunisation, MI4MI study: a protocol for an implementation study of a clinician vaccine communication intervention for prenatal care settings. BMJ Open, Volume 10, Issue 11, Article e040226	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Swati Upadhyay, 2020	Outcome of Very Preterm Infants With Early Optimal Nutrition Strategy: A Comparative Cohort Study. Nutrition in Clinical Practice	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Stacy Goergen, 2020	Prenatal cranial MR findings in fetuses with suspected CMV infection: Correlation with postnatal outcome and differential diagnostic considerations. Journal of Medical Imaging and Radiation Oncology, Volume 64, Issue 6, Pages 769-778	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Priyanka Khuda, 2020	Promoting family integrated early child development, during first 1000 days in urban slums of India, fine child 3-3-1000: Study protocol. Indian Pediatrics, Volume 58, Pages 32-36	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Yvonne S. Sininger, 2020	Protocol for Rapid, Accurate, Electrophysiologic, Auditory Assessment of Infants and Toddlers. Journal of the American Academy of Audiology, Volume 31, Pages 455-468	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Stephanie Stroever, 2020	Qualitative process evaluation of a central line-associated bloodstream infection, CLABSI prevention team in the neonatal intensive care unit. American Journal of Infection Control	Étude qualitative	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Smitha Malenahalli Chandrashekarappa, 2020	Size at birth and cognitive function among rural adolescents: A life course epidemiology study protocol of the Kisalaya cohort in Mysuru, South India. BMJ Paediatrics Open, Volume 4, Article e000789	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Luca Verrecchia, 2020	The feasibility, validity and reliability of a child friendly vestibular assessment in infants and children candidates to cochlear implant. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 135, Article 110093	Étude de faisabilité	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Karolina Haber, 2020	The role of preoperative imaging for auditory implants in children. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Maria Laura Costa, 2021	Brazilian network of COVID-19 during pregnancy, REBRACO: a multicentre study protocol. BMJ Open, Volume 11, Issue 12, Article e051284	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
TPY Ma, 2021	Hong Kong universal newborn hearing screening, UNHS care path protocol under joint committee on UNHS. Hong Kong Journal of Paediatrics, Volume 26, Issue 3, Pages 168-174	Protocole d'étude	Revue systématique incluse
Efthymios Papatzikis, 2021	Key challenges and future directions when running auditory brainstem response, Abr research protocols with newborns: A music and language eeg feasibility study. Brain Sciences, Volume 11, Issue 12, Article 1562	Étude de faisabilité	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Malak Douglas, 2021	Neonatal screening for congenital hearing loss in the North of Jordan; Findings and implications. International Journal of Preventive Medicine	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Francesca Garofoli, 2021	Oral melatonin as a new tool for neuroprotection in preterm newborns: study protocol for a randomized controlled trial. Trials	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Sam Y. Jiang, 2021	Patients benefit from recording postoperative instructions after ankle fracture surgery. ResearchGate	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
John Henry McDermott, 2021	Pharmacogenetics to Avoid Loss of Hearing, PALOH trial: A protocol for a prospective observational implementation trial. BMJ Open	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Marc Hendricks, 2021	Sex Cord Stromal Tumors in Children and Adolescents: A First Report by the South African Children's Cancer Study Group, 1990-2015. Journal of Pediatric Hematology/Oncology	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kurdila HR, 2021	Survey of Acoustic Output in Neonatal Brain Protocols. Journal of Magnetic Resonance Imaging	Étude comparative, Phantom	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Alexandra K. Medoro, 2021	Timing of newborn hearing screening in the neonatal intensive care unit: implications for targeted screening for congenital cytomegalovirus infection. Journal of Perinatology	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Hendrix CL, 2022	A survey of protocols from 54 infant and toddler neuroimaging research labs. ResearchGate	Enquête	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Matthew Bush, 2022	Communities Helping the Hearing of Infants by Reaching Parents, CHHIRP through patient navigation: a hybrid implementation effectiveness stepped wedge trial protocol. BMJ Open	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Bianca Fuchs-Neuhold, 2022	Investigating New Sensory Methods Related to Taste Sensitivity, Preferences, and Diet of Mother-Infant Pairs and Their Relationship With Body Composition and Biomarkers: Protocol for an Explorative Study. JMIR Research Protocols, Volume 11, Issue 4	Étude exploratoire	Absence de mesure de performance des tests OEA ou PEAA
Baloche A, 2022	Long-term impact of invasive meningococcal disease in children: SEINE study protocol. PLOS ONE, Volume 17, Article e0268536	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Luíza Silva Vernier, 2022	Neonatal Hearing Screening: protocols, obstacles and perspectives of speech therapists in Brazil - 10 years of	Étude observationnelle	Absence de mesure de performance des tests OEA ou PEAA

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
	Brazilian Federal Law 12,303/2010. CoDAS, Volume 34, Issue 2, Article e20200331		
Sharon Mutare, 2022	The First United Arab Emirates National Representative Birth Cohort Study: Study Protocol. Frontiers in Pediatrics, Volume 10, Article 857034	Protocole d'étude	Pas de données de performance
Asaf Olshinka, 2022	The Outward Curved Concha, an Unfamiliar Congenital Auricular Deformation: A Novel Protocol for Nonsurgical Management. Journal of Craniofacial Surgery, Volume 33, Issue 4, Pages e392-e396	Protocole de traitement	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Elizabeth West Ellis, 2023	An Enhanced Audiologic Protocol for Early Identification of Conductive Hearing Loss in Patients with Cleft Palate. The Cleft Palate Craniofacial Journal, Volume 16, Article 10556656231178437	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Tufatulin GSh, 2023	Clinical protocol: audiological assessment of infants in Russian Federation. Part I. Russian Bulletin of Otorhinolaryngology, Volume 88, Issue 5, Pages 82-90	Protocole clinique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Tufatulin GSh, 2023	Clinical protocol: audiological assessment of infants in Russian Federation. Part II. Russian Bulletin of Otorhinolaryngology	Protocole clinique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kairuz C, 2023	Codesigning informative resources for families of Aboriginal and Torres Strait Islander children who sustained a burn injury: a protocol for a participatory action research studyBMJ Open 2023;13:e068530.	Protocole de recherche	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Jarinda A. Poppe, 2023	Doxapram versus placebo in preterm newborns: a study protocol for an international double blinded multicentre randomized controlled trial, DOXA-trial. Trials	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kristin Uhler, 2023	EEG Alpha Band Responses Reveal Amplification Benefits in Infants with Hearing Loss. Children	Essai clinique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
E. A. Adejuyigbe, 2023	Evaluation of the impact of continuous Kangaroo Mother Care, KMC initiated immediately after birth compared to KMC initiated after stabilization in newborns with birth weight 1.0 to < 1.8 kg on neurodevelopmental outcomes: Protocol for a follow-up study. Trials	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Pradipta Kumar Parida, 2023	Newborn Hearing Screening with Two-Step Protocol and Risk Factor Identification: Our Experience at a Tertiary Care Centre in Eastern India. Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery	Étude rétrospective	Inclusion de revue systématique
Rinawati Rohsiswatmo, 2023	The Cohort of Indonesian Preterm Infants for Long-term Outcomes, CIPTO study: a protocol. BMC Pediatrics	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Rebecca Thorne, 2023	The Marri Gudjaga project: a study protocol for a randomised control trial using Aboriginal peer support workers to promote breastfeeding of Aboriginal babies. BMC Public Health	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Auteur principal (année)	Références	Type d'étude	Raison principale d'exclusion
OI Oyinwola, 2023	Threshold and Correlation of Total Serum Bilirubin with Screening Automated Auditory Brainstem Response Among Newborns with Hyperbilirubinemia in National Hospital Abuja. Nigerian Journal of Clinical Practice	Étude rétrospective	Hors sujet de recherche
Maria Angeles Sanchez-Durán, 2023	Universal screening programme for cytomegalovirus infection in the first trimester of pregnancy: study protocol for an observational multicentre study in the area of Barcelona, CITEMB study. BMJ Open	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Thiruvenkatachari B, 2024	A multi-centric, single-blinded, randomized, parallel-group study to evaluate the effectiveness of nasoalveolar moulding treatment in non-syndromic patients with complete unilateral cleft lip, alveolus and palate, NAMUC study: a study protocol for a randomized controlled trial. BMJ Open	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Tiffany Kimbrough, 2024	Congenital cytomegalovirus infection: targeted newborn screening and follow-up protocol. Children's Hospital of Richmond at VCU	Protocole de suivi	Hors objectif de la recommandation
Mohamed A. El-Bitar, 2024	Elective Tympanostomy Tube Removal at 2.5 Years: Results of a Protocol for Retained Tubes. JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kátia de Freitas Alvarenga, 2024	How should hyperbilirubinemia be considered in the definition of the hearing screening protocol for neonates at risk? CoDAS	Étude observationnelle	Inclusion de revue de la littérature
Maurício Campelo Tavares, 2024	Microcontroller-based acquisition system for evoked otoacoustic emissions: Protocol and methodology. Biomedical Signal Processing and Control	Protocole et méthodologie	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Elin H. Williams, 2024	Scalable Transdiagnostic Early Assessment of Mental Health, STREAM: a study protocol. BMJ Open	Protocole d'étude	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Tableau 12. Études exclues sur l'utilité clinique et protocoles de programmes de dépistage

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
Connecticut Department of Public Health, 2014	Early earing detection & intervention program. Guidelines for infant hearing screening	Recommandations	Il s'agit d'un programme dans une ville et inclusion de revue systématique
ACFOS, 2014	Les dépistages néonatals : particularités du dépistage auditif. Revue ACFOS	Revue de recommandations	Aucune mesure de performance/utilité
Bénédicte Vos, 2015	Newborn hearing screening programme in Belgium: a consensus recommendation on risk factors. BMC Pediatrics	Recommandations	Aucune mesure de performance/utilité
Sebastian Kocoń, 2016	Analysis of difficulties occurring during the early auditory screening in children. Jagiellonian University, Cracow, Poland	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
K Baillieu, 2016	Audiological findings in a group of neurologically compromised children: A retrospective study. South African Journal of Child Health	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
N. Altvater-Mackensen, 2016	Audiovisual speech perception in infancy: The influence of vowel identity and infants' productive abilities on sensitivity to mismatches between auditory and visual speech cues. Developmental Psychology	Étude expérimentale	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Dettman S, 2016	Barriers to early cochlear implantation. Int J Audiol. 2016;55 Suppl 2:S64-76. doi: 10.1080/14992027.2016.1174890. Epub 2016 May 3. PMID: 27139125.	Étude observationnelle	Il ne s'agit pas du problème/PICO
E. Orzan, 2016	Childhood hearing surveillance activity in Italy: preliminary recommendations. Acta Otorhinolaryngologica Italica	Recommandations	Inclusion de revue systématique
S. Liang 2016	Initial classification of pediatric hearing impairment using behavioral measures of early prelingual auditory development. International Journal of Audiology	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Dimity Dornan, 2016	Newborn hearing screening in Queensland 2009–2011: Comparison of hearing screening and diagnostic audiological assessment between term and preterm infants. Journal of Paediatrics and Child Health	Étude comparative	Inclusion de revue systématique
NHS England, 2016	Newborn hearing screening programme NHSP operational guidance. GOV.UK. 2024;101:1-50	Guidelines	Doublon
Oren Miron 2016	Prolonged auditory brainstem responses in infants with autism. Autism Research	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Anastasia Dimitriou, 2016	The universal newborn hearing screening program in a public hospital: The importance of the day of examination, International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, Volume 91, 2016, Pages 90-93, ISSN 0165-5876,	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Sanjiv B. Amin, 2016	Unbound bilirubin and auditory neuropathy spectrum disorder in late preterm and term infants with severe jaundice. Journal of Pediatrics	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Julie A. Brefczynski-Lewis, 2017	Auditory object perception: A neurobiological model and prospective review, Neuropsychologia, Volume 105,	Cadre théorique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Watcharapol Poonual, 2017	Hearing loss screening tool Cobra score for newborns in primary care setting. Korean Journal of Pediatrics, Volume 60, Issue 11, Pages 353-358	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Stefano Berrettini, 2017	Newborn hearing screening protocol in tuscany region. Italian Journal of Pediatrics, Volume 43, Article 82	Protocole de mise en œuvre	Il s'agit d'un protocole d'étude. Revue systématique incluse

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
El Houchi SZ, 2017	Prediction of 3- to 5-Month Outcomes from Signs of Acute Bilirubin Toxicity in Newborn Infants. J Pediatr. 2017 Apr;183:51-55.e1.	Étude observationnelle	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Fiorella Monti, 2017	Preterm infant development, maternal distress and sensitivity: The influence of severity of birth weight. Early Human Developmen	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Venkatesh Aithal, 2017	Sweep frequency impedance measures in young infants: developmental characteristics from birth to 6 months. J Am Acad Audiol. 2018;292:106-117	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
NHS Scotland, 2017	Universal newborn hearing screening UNHS programme. PNSD Scotland. 2017;11:1-20	Recommandations	Inclusion de revue systématique
Yi-Chun Carol Liu, 2017	Use of audiometric measurement for assessment of vocal-fold function in postextubation infants. JAMA Otolaryngology–Head & Neck Surgery, Volume 143, Issue 9, Pages 908-911	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Nandel Gouws, 2017	Wideband acoustic immittance for assessing middle ear functioning for preterm neonates in the neonatal intensive care unit. South African Journal of Communication Disorders, Volume 64, Issue 1, Article a182	Étude comparative	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Rubén Cabanillas 2018	Comprehensive genomic diagnosis of non-syndromic and syndromic hereditary hearing loss in Spanish patients. BMC Medical Genomics, Volume 11, Article 58	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Arijit Lodha, 2018	Does duration of caffeine therapy in preterm infants born ≤1250 g at birth influence neurodevelopmental ND outcomes at 3 years of age? Journal of Perinatology	Étude observationnelle	Il ne s'agit pas du problème/PICO
European foundation for the care of newborns, 2018	European standards of care for newborn health. Project report	Rapport	Aucune mesure de performance/utilité
Cainelli E., 2018	Evoked potentials predict psychomotor development in neonates with normal MRI after hypothermia for hypoxic-ischemic encephalopathy. Clinical Neurophysiolog	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Farinetti A., 2018	International consensus ICON on audiological assessment of hearing loss in children. European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases	Consensus international	Aucune mesure de performance/utilité
Lam MYY, 2018	Maternal knowledge and attitudes to universal newborn hearing screening: Reviewing an established program. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngolog	Étude rétrospective	Aucune mesure de performance/utilité
Anke Rissmann, 2018	Population-based cross-sectional study to assess newborn hearing screening program in central Germany. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	Étude transversale	Inclusion de RS plus récente

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
Marc J W Lammers, 2018	Predicting Performance and Non-Use in Prelingually Deaf and Late-Implanted Cochlear Implant Users. Otology & Neurotology	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kristen L. Janky, 2018	Predictive Factors for Vestibular Loss in Children With Hearing Loss. American Journal of Audiology	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Susan R. Hintz, 2018	Preterm neuroimaging and school-age cognitive outcomes. Pediatrics	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Patro C., 2018	Sensitivity of expressive linguistic domains to surgery age and audibility of speech in preschoolers with cochlear implants. Cochlear Implants International	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Sergey Levin, 2018	Successful application and timing of a remote network for intraoperative objective measurements during cochlear implantation surgery. International Journal of Audiolog	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
J K Bezuidenhout, 2018	Universal newborn hearing screening in public healthcare in South Africa: Challenges to implementation. South African Journal of Child Health	Étude de faisabilité	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Joy Tao, 2018	Validations of the OM-6 Parent-Proxy Survey for Infants/Toddlers with Otitis Media. Otolaryngology - Head and Neck Surgery	Étude transversale	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Caiyun Wang, 2019	A multicentric clinical study on clinical characteristics and drug sensitivity of children with pneumococcal meningitis in China. Chinese Journal of Pediatrics	Étude multicentrique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Fatima Usman, 2019	Comparison of bilirubin induced neurologic dysfunction score with brainstem auditory evoked response in detecting acute bilirubin encephalopathy in term neonates. Journal of Clinical and Diagnostic Research	Étude transversale	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kyoko Kitao, 2019	Deterioration in Distortion Product Otoacoustic Emissions in Auditory Neuropathy Patients With Distinct Clinical and Genetic Backgrounds. Ear and Hearing	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Xiao Yuan, 2019	Early Amplitude-Integrated Electroencephalography Predicts Long-Term Outcomes in Term and Near-Term Newborns With Severe Hyperbilirubinemia. Pediatric Neurology	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Indiana Early Hearing Detection and Intervention, 2019	Hospital/Birthing Facility Policy Manual for Universal Newborn Hearing Screening UNHS. Indiana Early Hearing Detection and Intervention EHDI Program	Guideline	Revue systématique incluse
Lovya George, 2019	Implementation of updated hearing screen guidelines in a level IV NICU-A quality improvement project. Am J Perinatol. 2018;357:994-1002	Guidelines	Revue systématique incluse

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
MSSS, 2019	Programme québécois de dépistage de la surdité chez les nouveau-nés. Cadre de référence	Recommandations	Revue systématique incluse
Ontario Ministry of Children, 2019	Protocol for universal newborn hearing screening in Ontario. 2019	Recommandations	Revue systématique incluse
Mary Pat Moeller, 2019	Validation of a Parent Report Tool for Monitoring Early Vocal Stages in Infants. Journal of Speech, Language, and Hearing Research	Validation de questionnaire	Il ne s'agit pas du problème/PICO
J.- A. Prat Matifoll, 2020	A Case series of x-linked deafness-2 with sensorineural hearing loss, stapes fixation, and perilymphatic gusher: Mr imaging and clinical features of hypothalamic malformations. American Journal of Neuroradiology	Étude de cas	Il ne s'agit pas du problème/PICO
G. Orman, 2020	Accuracy of MR Imaging for Detection of Sensorineural Hearing Loss in Infants with Bacterial Meningitis. American Journal of Neuroradiology	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Essa Alharby, 2020	Clinical, molecular, and biochemical delineation of asparagine synthetase deficiency in Saudi cohort. Genetics in Medicine	Étude clinique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Ann E. Geers, 2020	Does early cochlear implantation promote better reading comprehension skills? Cochlear Implants International	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Wenqing Kang, 2020	Early prediction of adverse outcomes in infants with acute bilirubin encephalopathy. Annals of Clinical and Translational Neurology	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Lilian Downie, 2020	Exome sequencing in infants with congenital hearing impairment: a population-based cohort study. Genetics in Medicine	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
A. A. Emara, 2020	Grades of hearing loss affect the presence of acoustically evoked short latency negative responses in children with large vestibular aqueduct syndrome. The Journal of Laryngology & Otology	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
L. Bubbico, 2020	Newborn hearing screening programme modification to detect auditory neuropathy spectrum disorder. External review against programme appraisal criteria for the UK National Screening Committee.	Recommandations	Revue systématique incluse
Ministère des Solidarités et de la Santé, 2020	La statistique annuelle des établissements SAE. Ministère des Solidarités et de la Santé	Rapport	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Public Health Agency. 2020. 2020	Newborn Hearing Screening in Northern Ireland. Annual report 2018-2020	Recommandations	Revue systématique incluse

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
Bazian, 2020	Newborn hearing screening programme modification to detect auditory neuropathy spectrum disorder. External review against programme appraisal criteria for the UK National Screening Committee.	Revue de la littérature	Doublon
Maria Helena Magalhães Barbosa, 2020	Normal hearing function in children prenatally exposed to zika virus. Int Arch Otorhinolaryngol. 2020;243:e299–e307.	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Sarah Badger, 2020	Short term outcomes of children with abusive head trauma two years post injury: A retrospective study. J Pediatr Rehabil Med. 2020;133:241-253.	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Hermansen CL, 2020	The prognosis of infants with neonatal respiratory inhibition syndrome. J Perinatol. 2015;357:529-534.	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Christie L. Walker, 2020	Ultrasound prediction of Zika virus-associated congenital injury using the profile of fetal growth. PLoS ONE. 2020;155:e0233023.	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Haiyan Yang, 2021	A multiplex PCR amplicon sequencing assay to screen genetic hearing loss variants in newborns. BMC Med Genomics. 2021;14:61.	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Anna Nyman. 2021	Canonical babbling ratio – Concurrent and predictive evaluation of the 0.15 criterion. Mol Autism. 2022;13:28.	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
M R Mofatteh, 2021	Clinical implications of culture and sensitivity data in chronic otitis media. J Infect Public Health. 2018;115:713-718.	Revue systématique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
M R Mofatteh, 2021	Clinical implications of culture and sensitivity data in chronic otitis media. J Infect Public Health. 2018;115:713-718.	Revue systématique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Carlos F. Martínez Cruz, 2021	Cochleopalpebral reflex: sensitivity and specificity in the auditory screening of newborns discharged from the neonatal intensive care unit. Bol Med Hosp Infant Mex. 2021 Apr 27;784:273-278.	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Public Health Agency. 2020. 2021	Public Health Agency. Florida Guidelines for Newborn Hearing Screening.	Rapport annuel	Revue systématique incluse
Bubbico L, 2021	Hearing and Vision Screening Program for newborns in Italy. Annali di Igiene: Medicina Preventiva e di Comunità. 2021;335:706-712.	Recommandations	Revue systématique incluse
Oguni H, 2021	Ictal vocalizations are relatively common in myoclonic-atonic seizures associated with Doose syndrome: an audio-video-polygraphic analysis. Epileptic Disorders. 2021;235:706-712.	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
Kosmidou P, 2021	Newborn hearing screening: analysing the effectiveness of early detection of neonatal hearing loss in a hospital in Greece. Cureus. 2021;1311:e19807.	Etude retrospective	Revue systématique incluse
Xiang J, 2021	Personal utility of genomic sequencing for infants with congenital deafness. Front Genet. 2022;13:883617.	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Bozzola E, 2021	Predicting parameters for audiological complications in pediatric patients affected by meningitis. J Pediatr Infect Dis. 2021;165:187-193.	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Public Health Agency, 2021	Recommended Guidelines for Hospitals, Birthing Centers and Midwife Screening Programs.	Guideline	Revue systématique incluse
Orzan E, 2021	Reliability of parental assessment of auditory skills in young children: A cross-sectional study in Italian language. BMJ Open. 2021;116:e042297.	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Buck AN, 2021	Sensitivity to interaural time differences in the inferior colliculus of cochlear implanted rats with or without hearing experience. J Neurosci. 2021;4125:6740-6750.	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Carlos F. Martínez Cruz, 2021	The Sensitivity and Specificity of Parental Report of Concern for Identifying Language Disorder in Children With Craniosynostosis. Bol Med Hosp Infant Mex. 2021;784:273-278	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Mirjam Binnekamp, 2021	Typical RSV cough: myth or reality? A diagnostic accuracy study. Eur J Pediatr. 2021;1801:57-62.	Étude de précision diagnostique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Sola AM, 2021	Validation of a hearing-related quality-of-life questionnaire for parents and deaf or hard-of-hearing infants and toddlers. Otolaryngol Head Neck Surg. 2020;1652:381.	Validation de questionnaire	Aucune mesure de performance/utilité
Marco Mandalà, 2022	A Retrospective Evaluation to Assess Reliability of Electrophysiological Methods for Diagnosis of Hearing Loss in Infants. Brain Sci. 2022;127:950.	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Cheng Wen, 2022	A systematic review of newborn and childhood hearing screening around the world: comparison and quality assessment of guidelines. BMC Pediatr. 2022;22:160.	Revue systématique	Doublon
Cheng ZR, 2022	Assessing the accuracy of artificial intelligence enabled acoustic analytic technology on breath sounds in children. J Med.	Étude de précision diagnostique	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Chen Y, 2022	Biallelic p.V37I variant in GJB2 is associated with increasing incidence of hearing loss with age. Genet Med. 2022;244:915-923.	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Kruizinga MD, 2022	Development and technical validation of a smartphone-based pediatric cough detection algorithm. Pediatr Pulmonol. 2021 Dec 29;5612:3921-3929	Étude de validation technique	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
Washington State Department of Health, 2022	Early Hearing Detection, Diagnosis, and Intervention EHDDI program best practices for newborn hearing screening.	Guideline	Aucune mesure de performance/utilité
American Academy of Pediatrics, 2022	Guidelines for hearing screening Birth-21. Pediatrics. 2023;1523:e2023063288	Guideline	Aucune mesure de performance/utilité
Missouri Department of Health and Senior Services, 2022	Guidelines for hospital based newborn hearing screening program. 2019	Guideline	Aucune mesure de performance/utilité
Kansas Department of Health & Environment, 2022	Kansas Guidelines for Hearing Screening. Universal Newborn Hearing Screening. 2022	Guideline	Aucune mesure de performance/utilité
Cinelli H, 2022	Les naissances, le suivi à 2 mois et les établissements. Situation et évolution depuis 2016. Enquête nationale périnatale. Inserm	Enquête transversale	Document ENP plus récent inclus dans le contexte
Delval A, 2022	Neurophysiological recordings improve the accuracy of the evaluation of the outcome in perinatal hypoxic ischemic encephalopathy. Eur J Paediatr Neurol. 2021;256:101-110	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Conradt E, 2022	Newborn Cry Acoustics in the Assessment of Neonatal Opioid Withdrawal Syndrome Using Machine Learning. JAMA Netw Open. 2022;59:e2238783	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Winston-Gerson R, 2022	Newborn Hearing Screening. In: White KR, editor. The NCHAM eBook. A resource guide for early hearing detection & intervention. Chapter 2. 2022	Guideline	Aucune mesure de performance/utilité
American Academy of Pediatrics, 2022	Newborn Hearing Screening Best Practice Recommendations. Pediatrics. 2023;1523:e2023063288	Guideline	Aucune mesure de performance/utilité
Public Health Wales, 2022	Newborn hearing screening wales. Annual statistical report 2019-2020. Public Health Wales. 2020	Rapport annuel	Aucune mesure de performance/utilité
Núñez F, 2022	Ototoxicity in childhood: Recommendations of the CODEPEH Commission for the Early Detection of Childhood Hearing Loss for prevention and early diagnosis. Acta Otorrinolaringol Esp. 2022;734:255-265	Recommandations	Revue systématique incluse
van der Zee RB, 2022	Prevalence of hearing loss in dutch newborns; results of the nationwide well-baby newborn hearing screening program. Appl Sci. 2022;124:2035	Enquête transversale	Revue systématique incluse
SA Health, 2022	South Australian Perinatal Practice Guideline Newborn Hearing Screening. SA Health. 2021	Guideline	Aucune mesure de performance/utilité

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
Shatokhina O, 2022	Spectrum of Genes for Non-GJB2-Related Non-Syndromic Hearing Loss in the Russian Population Revealed by a Targeted Deafness Gene Panel. Int J Mol Sci. 2022;2324:15748	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Parmentier CEJ, 2023	Additional Value of 3-Month Cranial Magnetic Resonance Imaging in Infants with Neonatal Encephalopathy following Perinatal Asphyxia. J Pediatr. 2023;258:113402	Étude descriptive	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Findlen UM, 2023	Barriers to and facilitators of early hearing detection and intervention in the united states: a systematic review. Res Dev Disabil. 2023;132:104-112	Revue systématique	Aucune mesure de performance/utilité
Hodkinson R, 2023	Comparison of Diagnostic Profiles of Deaf and Hearing Children with a Diagnosis of Autism. Int J Environ Res Public Health. 2023;203:2143	Étude comparative	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Bordbar A, 2023	Determining the incidence of heart malformations in neonates: A novel and clinically approved solution. Front Pediatr. 2023;11:1058947	vide	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Mukherjee SB, 2023	Diagnostic Accuracy of the Government of India Mother and Child Protection Card for Developmental Screening of Indian Children Aged 2-36 Months: A Hospital-based Mixed Method Study. Indian Pediatr. 2023 Mar 15;603:187-192. PMID: 36916360.	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Minggang Yi, 2023	Globus pallidus/putamen T1WI signal intensity ratio in grading and predicting prognosis of neonatal acute bilirubin encephalopathy. Front Pediatr. 2023;11:1192126	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Dathan, 2023	Magnetic resonance imaging for diagnosis and prognosticating neurological outcome in cases of neonatal seizure. Journal of Clinical Neonatology, 12, 115 - 119.	Étude retrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
U.S. Preventive Services Task Force, 2023	Screening Protocols and Guidelines 2016 V2. Am Fam Physician. 2016;939:738-740	Guideline	Aucune mesure de performance/utilité
Silva VAR, 2023	Task force Guideline of Brazilian Society of Otology – hearing loss in children - Part I – Evaluation. Braz J Otorhinolaryngol.	Recommandations	Aucune mesure de performance/utilité
Ana Del Valle Penella, 2023	Utility of Dried Blood Spots for the Diagnosis of Congenital Cytomegaloviruses within the First 21 Days of Life in a Single Center. Int J Neonatal Screen. 2023;93:44	Étude rétrospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Xuefei Shao, 2024	Clinical features and prognoses of cerebral syphilitic gumma. Front Neurosci. 2018;12:100	Rapport de cas	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Hidekane Yoshimura, 2024	Epidemiology, aetiology and diagnosis of congenital hearing loss via hearing screening of 153 913 newborns. Int J Epidemiol. 2024;533:dyae052	Étude épidémiologique	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Auteur principal, année	Références	Type d'étude	Raison
Asadollah Tanasan, 2024	Evaluation of Neurological and Auditory Development in Children with Congenital Heart Disease using Essence Q Questionnaire and Auditory Brainstem Response ABR Test. Iranian J Child Neurol. 2024;181:43-50	Étude prospective	Il ne s'agit pas du problème/PICO
Rose Gelineau-Morel, 2024	Predictive and diagnostic measures for kernicterus spectrum disorder: a prospective cohort study. Pediatr Res. 2024;95:285-292	Étude de cohorte	Il ne s'agit pas du problème/PICO

Annexe 4. Données complémentaires sur la performance des tests

Revue systématique de S. Heidari *et al.* (2015)

En 2015, Heidari *et al*. (32) ont évalué la spécificité et la sensibilité des tests OEA et de PEAA. Le Tableau 13 présente la grille AMSTAR-II, qui a été utilisée pour évaluer la qualité de cette revue systématique. Les auteurs ont inclus des études portant sur des enfants de moins de 12 mois (population). Les interventions analysées étaient les tests OEA et PEAA, seuls ou combinés (intervention), par rapport aux tests PEACT, utilisés comme *gold standard*. Les principaux résultats (*outcomes*) étaient la sensibilité et la spécificité des tests, et seules les études évaluant la précision diagnostique (par exemple, études de cohorte ou cas-témoins sans restriction de durée) ont été incluses. L'évaluation des études s'est appuyée sur la grille QUADAS. Une comparaison des grilles QUADAS et QUADAS-2 a été effectuée. Une différence notable observée lors de cette comparaison entre ces deux outils est l'évaluation de l'applicabilité des études en lien avec la question posée (PICO). Afin d'obtenir une vision plus complète de la qualité des études sélectionnées, une recherche complémentaire a été effectuée pour évaluer la réalisation des tests dans chaque étude examinée. Cette démarche a été nécessaire, car plusieurs études, dont celles de Luppari *et al.*, Hall *et al.* et Jacobson *et al.*, n'étaient pas disponibles dans leur version complète, et une étude, celle de Liao *et al.*, était en chinois, ce qui a entravé l'évaluation à l'aide de l'outil QUADAS-2. Malgré ces limitations, une collecte de données complémentaires des études disponibles a été réalisée. Cette collecte a inclus des informations telles que le seuil de diagnostic et l'âge des nourrissons au moment de la réalisation des tests dans chaque étude sélectionnée. Enfin, l'applicabilité des études en fonction des critères QUADAS-2 a été constatée. La sensibilité et la spécificité des tests OEA et PEAA ont été estimées en utilisant la méthode statistique de Mantel-Haenszel. Il convient de noter que l'hétérogénéité est courante dans les études évaluant la précision des tests diagnostiques. Contrairement aux revues systématiques d'interventions, où les variations entre les estimations des effets peuvent être dues au hasard, les études sur la précision des tests diagnostiques révèlent souvent des différences significatives, trop importantes pour être attribuées au hasard. C'est pourquoi l'utilisation de modèles à effets aléatoires est recommandée. Dans ce contexte, la méthode choisie par les auteurs suggère que les variations observées pourraient être dues au hasard, bien que la justification de ce choix statistique ne soit pas explicitement décrite dans l'étude. Sans cette clarification, la précision des valeurs poolées de sensibilité et de spécificité présenterait certaines limites. Afin de pallier cette limitation, une description qualitative des données issues de l'analyse poolée, principalement, des études les plus récentes incluses dans cette revue systématique (Boo *et al.*, Yousefi et al., Sena-Yoshinaga TA *et al.*, Kuki *et al.*, Melagrana *et al.*) a été réalisée.

Tableau 13. Évaluation de la revue systématique de S. Heidari *et al.* à l'aide de la grille AMSTAR-II

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
1	Est-ce que les questions de recherche et les critères d'inclusion de la revue ont inclus les critères PICO ?	Oui	Page 142 : l'étude respecte le cadre PICO puisqu'elle définit la population (nourrissons de moins de 12 mois), l'intervention (dispositifs OEA et PEAA), la comparaison (par rapport à PEACT en tant que *gold standard*) et le résultat (sensibilité et spécificité).
2	Est-ce que le rapport de la revue contenait une déclaration explicite indiquant que la méthode de la revue a été établie avant de conduire la revue ? Est-ce que le rapport justifiait toute déviation significative par rapport au protocole ?	Non clair	Page 142 : la revue suit la méthode standard de Cochrane pour les études de performance diagnostique, ce qui suggère qu'une méthode prédéfinie a été suivie. **La justification de toute déviation significative par rapport au protocole ?** Non indiqué.

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
3	Les auteurs ont-ils expliqué leur choix de schémas d'étude à inclure dans la revue ?	Oui	Page 142 : les critères d'inclusion précisent les études sur la performance diagnostique des OEA et des PEAA par rapport à PEACT chez les nourrissons de moins de 12 mois.
4	Les auteurs ont-ils utilisé une stratégie de recherche documentaire exhaustive ?	Oui	Page 142 : les auteurs ont effectué une recherche exhaustive dans des bases de données telles que Medline, PubMed, Cochrane et autres, sans restriction de temps.
5	Les auteurs ont-ils effectué en double la sélection des études ?	Non mentionné	
6	Les auteurs ont-ils effectué en double l'extraction des données ?	Non mentionné	
7	Les auteurs ont-ils fourni une liste des études exclues et justifié les exclusions ?	Oui	Page 143 : le rapport mentionne que les articles ont été exclus sur la base de certains critères, et les figures décrivent le processus d'exclusion. Toutefois, une liste détaillée des études exclues n'est pas fournie. Les auteurs ont été contactés par mail afin de disposer l'annexe de la liste des études exclues, sans réponse.
8	Les auteurs ont-ils décrit les études incluses de manière suffisamment détaillée ?	Oui	Pages 144-145 : les tableaux 1 et 2 fournissent des descriptions des études incluses, y compris la taille des échantillons, les groupes d'âge et les résultats. Cependant, pour une compréhension plus élargie sur l'hétérogénéité des études, une recherche supplémentaire de chaque étude incluse a été effectuée.
9	Les auteurs ont-ils utilisé une technique satisfaisante pour évaluer le risque de biais des études individuelles incluses dans la revue ?	Oui	Les auteurs ont utilisé la grille QUADAS. Cependant, à ce jour, une grille plus à jour est à disposition (QUADAS-2).
10	Les auteurs ont-ils indiqué les sources de financement des études incluses dans la revue ?	Non mentionné	
11	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils utilisé des méthodes appropriées pour la combinaison statistique des résultats ?	Non	Page 143 : la méta-analyse a été réalisée à l'aide du logiciel Meta-Disc, conçu pour analyser les études de précision diagnostique. Il existe plusieurs limites en ce qui concerne l'analyse statistique privilégiée pour l'analyse poolée.
12	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils évalué l'impact potentiel des risques de biais des études individuelles sur les résultats de la méta-analyse ou d'une autre synthèse des preuves ?	Oui	Page 143-144 : les auteurs ont exclu les études de faible qualité étape par étape afin d'obtenir une hétérogénéité acceptable et d'éviter les biais. Cependant, pour bien comprendre l'hétérogénéité de chaque étude, une collecte de données supplémentaires a été réalisée.
13	Les auteurs ont-ils pris en compte le risque de biais des études individuelles lors de l'interprétation/de la discussion des résultats de la revue ?	Oui	Page 150 : les auteurs discutent des sources de biais dans les études qui ont contribué à l'hétérogénéité, telles que les études en non aveugle et les écarts de temps entre le dépistage et les tests de référence.
14	Les auteurs ont-ils fourni une explication satisfaisante pour toute hétérogénéité	Oui	

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
	observée dans les résultats de la revue, et une discussion sur celle-ci ?		
15	S'ils ont réalisé une synthèse quantitative, les auteurs ont-ils mené une évaluation adéquate des biais de publication (biais de petite étude) et ont-ils discuté de leur impact probable sur les résultats de la revue ?	Non mentionné explicitement	
16	Les auteurs ont-ils rapporté toute source potentielle de conflit d'intérêts, y compris tout financement reçu pour réaliser la revue ?	Oui	Page 150 : l'étude mentionne qu'elle a été soutenue par une subvention de l'Université des sciences médicales de Téhéran, mais aucun conflit d'intérêts n'a été explicitement discuté.

Tableau 14. Évaluation de la qualité des études évaluant la performance des tests OEA en utilisant l'instrument QUADAS d'après S. Heidari *et al.* (32)

Étude	Spectre représentatif	Standard de référence acceptable	Délai acceptable entre les tests	Vérification partielle évitée	Vérification différentielle évitée	Incorporation évitée	Résultats du standard de référence en aveugle	Index des résultats en aveugle	Informations cliniques pertinentes	Résultats interprétables rapportés	Retraits (pertes de vues) expliqués
Apostolopoulos et al	✓	✓	✗	!	!	✓	!	!	✓	!	!
Boo et al	✗	✓	✓	✓	✓	✓	✗	✗	✓	!	!
Dhawan and Mathur	✓	✓	!	✓	✓	✓	✓	✓	✓	!	✓
Jacobson and Jacobson	✓	✓	✗	✓	✓	✓	✗	✗	✓	!	!
Kuki et al	✓	✓	✓	✓	✓	✓	✗	✗	✓	!	!
Liao et al	✓	✓	✓	✓	✓	✓	!	!	✓	!	!
Luppari et al	✓	✓	✓	✓	✓	✓	✗	!	✓	!	!
Reuter et al	✓	✓	!	✓	✓	✓	!	!	✓	!	!
Smith et al	✓	✓	✗	✓	✓	✓	✗	✗	✓	!	!
Stevens et al	✓	✓	✗	✓	✓	✓	!	!	✓	!	!
Yousefi et al	✓	✓	✗	✓	✓	✓	✓	✓	✓	!	!

Tableau 15. Évaluation de la qualité des études évaluant la performance des tests PEAA en utilisant l'instrument QUADAS d'après S. Heidari *et al.* (32)

Étude	Spectre représentatif	Standard de référence acceptable	Délai acceptable entre les tests	Vérification partielle évitée	Vérification différentielle évitée	Incorporation évitée	Résultats du standard de référence en aveugle	Index des résultats en aveugle	Informations cliniques pertinentes	Résultats interprétables rapportés	Retraits (pertes de vues) expliqués
Boo et al	✗	✓	✓	✓	✓	✓	✗	✗	✓	!	!
Hall et al	✓	✓	✗	✓	✓	✓	!	!	✓	!	✓
Herman et al	✓	✓	✓	✓	✓	✓	✗	✗	✓	!	!
Jacobson et al	✓	✓	✗	!	!	✓	✓	✓	✓	!	✓
Kuki et al	✓	✓	✓	✓	✓	✓	✗	✗	✓	!	!
Melagrana et al	✗	✓	✗	✓	✓	✓	!	!	✓	!	!
Sena et al	✓	✓	✓	!	!	✓	✓	✓	✓	!	!
Wedel et al	✓	✓	✓	✓	✓	✓	✓	✓	✓	!	✓

Tableau 16. Caractéristiques des études incluses dans la revue systématique de S. Heidari *et al.* (32)

Étude	Taille de l'échantillon	Population			Test					Limitations des études
		Âge (mois)	Caractéristiques (facteurs de risque)		Seuil de diagnostic	OEA	PEAA	Âge du nourrisson (après la naissance)	Durée moyenne de réalisation des tests	
			Sans	Avec						
Jacobson et Jacobson, 1994 (22)	224 enfants	6 à 12	x	x	35 dB	x		1 j et 17 j après la naissance (la plupart à 2 et 5 j)	OEA 16 minutes (jusqu'à 45 minutes), PEAA 26,3 minutes	La majorité des otoémissions acoustiques (OEA) ont été réalisées dans des environnements bruyants, avec un bruit ambiant variant de 47,87 dB à 63,4 dB. La technique de placement de la sonde dans le conduit auditif s'est avérée particulièrement difficile chez les nouveau-nés, en raison de plusieurs facteurs techniques, notamment la présence de liquide amniotique dans l'oreille et la position incorrecte de la sonde.
Reuter *et al.*, 1998 (23)	111 enfants	< 6	x	x	30 dB	x		1 j après la naissance	27,5 secondes par oreille	De plus, les environnements bruyants et la variabilité dans la technique de placement ont conduit à une perte de suivi chez certains nourrissons, augmentant la difficulté d'obtenir des résultats fiables. La population de nouveau-nés étudiée était hétérogène, ce qui a introduit une variabilité dans les critères de passage ou d'échec des otoémissions acoustiques. Les critères de jugement des otoémissions acoustiques étant nombreux et variés, la précision des résultats a été affectée.
Stevens *et al.*, 1989 (24)	346 enfants	0 à 3	x	x	40 dB	x		Non précisé	12 minutes	Perte de suivi des nourrissons.
Apostolopoulos, 1999 (25)	438 enfants	0 à 6	x	x	40 dB	x		Non précisé	Non précisé	Population hétérogène des nouveau-nés.

Étude	Taille de l'échantillon	Population			Test					Limitations des études
		Âge (mois)	Caractéristiques (facteurs de risque)		Seuil de diagnostic	OEA	PEAA	Âge du nourrisson (après la naissance)	Durée moyenne de réalisation des tests	
			Sans	Avec						
Smyth *et al.*, 1999 (26)	135 enfants	<6	x	x	30 dB	x		Non précisé	Non précisé	Variabilité selon les critères de passage/échec : les critères utilisés pour juger des otoémissions acoustiques sont nombreux et variés, affectant la précision des résultats.
Liao *et al.* (27)	216 enfants	0 à 6	x	x	Sans données accessibles	x		Sans données accessibles	Sans données accessibles	
Luppari *et al.* (28)	444 enfants	3	x	x	Sans données accessibles	x		Sans données accessibles	Sans données accessibles	
Dhawan et Mathur (29)	400 enfants	< 6	x	x	Non précisé	x		0 à 28 j après la naissance	OEAP : 17,4 minutes *vs* PEACT 35 minutes	
Boo *et al.*(31)	250 enfants*	0 à 3		Hyperbilirubinémie	35 dB ; perte auditive légère : 21 à 40 dB	x	x	OEA et PEAA : 8 j après la naissance ; PEACT : 58 j après la naissance	Non précisé	Un taux élevé de refus des parents pour la réalisation du test PEACT a été observé (84 refus), tandis que d'autres n'ont pas assisté au test en raison de décharges précoces ou de jours fériés (17 cas). Ces pertes de vue ont réduit la taille de l'échantillon et la puissance statistique de l'étude.
Yousefi *et al.*, 2013 (30)	1 000 enfants	6 à 9	x	x	Non précisé	x		OEAP : 1er à 24 h après la naissance, 2e à 10-15 j	OEAP : 5 minutes	Une partie significative de la population étudiée (200 nourrissons) n'est pas revenue pour le test ABR, ce qui a également impacté les résultats.
Kuki *et al.*, 2013 (16)	50 enfants**	6 à 12	x		35 dB	x	x	Non précisé	OEAP : 4,25 minutes ; PEAA : 5,46 minute	Il a été noté une faible sensibilité des tests OEA et PEAA pour détecter la surdité neurosensorielle (SNHL) chez les nouveau-nés exposés à une

Étude	Taille de l'échantillon	Population			Test					Limitations des études
		Âge (mois)	Caractéristiques (facteurs de risque)		Seuil de diagnostic	OEA	PEAA	Âge du nourrisson (après la naissance)	Durée moyenne de réalisation des tests	
			Sans	Avec						
									s, PEACT : 32,84	hyperbilirubinémie sévère. De plus, le taux de retest élevé pour les tests PEAA et OEA a été de 28 % et 12 % respectivement, ce qui a également contribué à des défis dans l'évaluation précise.
Hall, 2004 (17)	336 enfants	6	x	x	Sans données accessibles		x	Sans données accessibles	Sans données accessibles	
Schauseil-Zpf et von Wedel, 1988 (18)	100 enfants	0 à 3	x	x	Non précisé		x	Non précisé	2,5 minutes chez les enfants sans anomalies détectées	La petite taille de l'échantillon a limité la puissance statistique de l'étude.
Jacobson *et al.*[30]	447 enfants	< 3	x	x	Sans données accessibles		x	Sans données accessibles	Sans données accessibles	
Herman *et al.*, 1995 (19)	304 enfants	3	x	x	35 dB		x	Non précisé	7 minutes	La présence d'activités myogéniques (mouvements musculaires) et de bruit électrique a pu interférer avec les résultats. Des systèmes de rejet d'artéfacts et un placement adéquat des électrodes étaient essentiels pour minimiser ces interférences.
Melagran *et al.*, 2007 (20)	388 enfants	1 à 2	x	x	40 dB		x	2 mois après la naissance	10 à 20 minutes	L'absence de suivi à long terme a été un facteur limitant majeur. Les nourrissons ont été testés 2 à 3 mois après le test initial, ce qui a pu affecter la précision des résultats.

[30] Non repérée.

Étude	Taille de l'échantillon	Population			Test					Limitations des études
		Âge (mois)	Caractéristiques (facteurs de risque)		Seuil de diagnostic	OEA	PEAA	Âge du nourrisson (après la naissance)	Durée moyenne de réalisation des tests	
			Sans	Avec						
Sena-Yoshinaga TA *et al.* (21)	200 enfants	3	x	x	35 dB		x	1 j après la naissance	32,9 secondes ; les nourrissons les plus agités : 120 secondes	Le niveau de connaissance du personnel a également influencé la durée des tests, ajoutant une variable supplémentaire dans la précision des évaluations.

* 500 oreilles évaluées dans l'étude.
** 100 oreilles évaluées dans l'étude.

- **Analyse complémentaire des conditions d'hétérogénéité observées dans les analyses poolées**

Dans la Figure 18, il est observé que les études les plus récentes (2013) ont également rapporté des sensibilités estimées hétérogènes. L'étude de Kuki *et al.* (n = 50 enfants sans facteurs de risque) a rapporté une sensibilité estimée à 0,97 (IC à 95 % : 0,90 ; 1,00), tandis que la sensibilité observée dans l'étude de Yousefi *et al.* (n = 1 000) était de 0,67 (IC à 95 % : 0,30 ; 0,93). Cette variabilité constatée dans l'étude de Yousefi *et al.* pourrait s'expliquer par la population hétérogène incluse, où 58 % des enfants présentaient des facteurs de risque, tels que l'hyperbilirubinémie modérée, des antécédents maternels de consommation de drogues et le passage en unité néonatale. En outre, la sensibilité de l'étude de Dhawan *et al.* (n = 400) était de 0,50 (IC à 95 % : 0,16 ; 0,84). Cette étude a également une population hétérogène, comprenant notamment des nouveau-nés présentant un faible poids à la naissance, des cas de prématurité et d'hyperbilirubinémie.

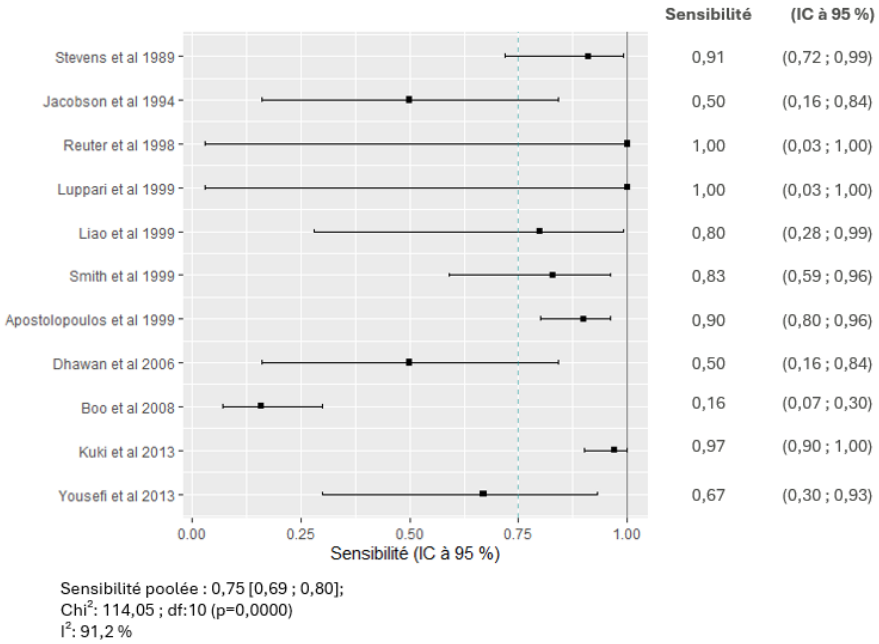


Figure 18. Sensibilité poolée des tests OEA (32)

Source : Heidari S, Olyaee Manesh A, Rajabi F. The sensitivity and specificity of automated auditory brainstem response and otoacoustic emission in neonatal hearing screening: a systematic review. Aud Vestib Res. 2015;24(3:141-151

En se basant sur les études les plus récentes, notamment celles de Kuki *et al.* et de Yousefi *et al.*, une différence de la sensibilité des tests OEA a également été observée dans l'analyse poolée. La spécificité relevée dans l'étude de Yousefi *et al.* était de 0,99 (IC à 95 % : 0,98 ; 0,99), tandis que celle rapportée par Kuki *et al.* était de 0,48 (IC à 95 % : 0,31 ; 0,66).

Cependant, après l'exclusion de l'étude de Kuki *et al.*, et en prenant en compte les études de Yousefi *et al.* et de Boo *et al.* (publiée en 2008), la spécificité de tests OEA est de 0,99 [0,98 ; 0,99] et de 0,95 [0,93 ; 0,97]. Cela pourrait s'expliquer par le fait que Boo *et al.* ont inclus une population comparable, c'est-à-dire des nouveau-nés avec et sans facteurs de risque. Au total, 250 nourrissons ont été inclus, parmi lesquels 21,2 % présentaient une hyperbilirubinémie et 14,4 % un faible poids à la naissance.

Il convient de noter que les études les plus récentes (publiées en 2013), celles de Kuki *et al.* (n = 50 enfants) et de Sena-Yoshinaga TA *et al.* (n = 200), présentent également des spécificités de tests OEA différentes. Selon les données observées dans l'analyse poolée, l'étude de Kuki *et al.* montre une spécificité de 0,61 (IC à 95 % : 0,42 ; 0,77), tandis que Sena-Yoshinaga TA *et al.* ont enregistré une spécificité plus précise, avec une valeur de 1 (IC à 95 % : 0,99 ; 1,00). Toutefois, en excluant l'étude de Kuki *et al.*, identifiée comme un facteur de forte hétérogénéité, et en ne conservant que les études plus récentes, telles que celles de Melagrana *et al.* (n = 388) et de Sena-Yoshinaga TA *et al.*, une spécificité assez proche est observée : 0,97 (IC à 95 % : 0,94 ; 0,98) et 1,0 (IC à 95 % : 0,99 ; 1,00).

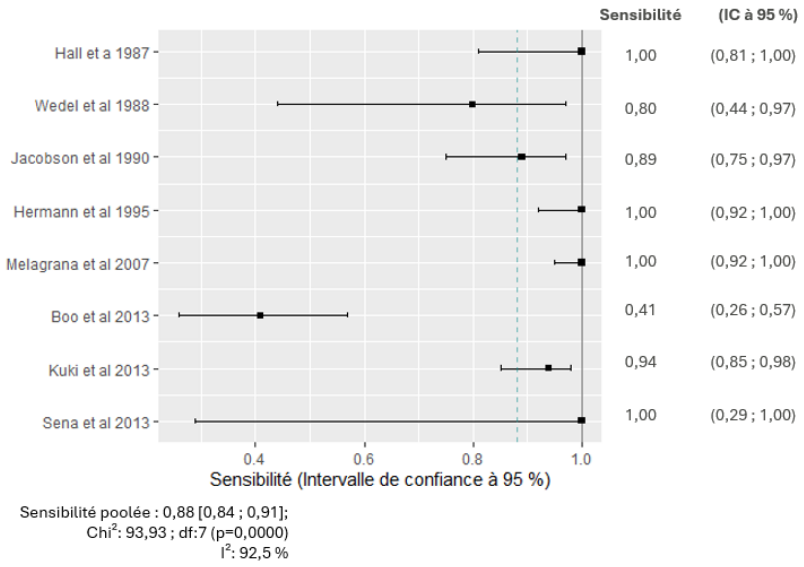


Figure 19. Sensibilité test PEAA (32)

Il convient de noter que les études les plus récentes (publiées en 2013), celles de Kuki *et al.* (n = 50 enfants) et de Sena-Yoshinaga TA *et al.* (n = 200), présentent également des spécificités de tests PEAA différentes. Selon les données observées dans l'analyse poolée, l'étude de Kuki *et al.* montre une spécificité de 0,61 (IC à 95 % : 0,42 ; 0,77), tandis que Sena-Yoshinaga TA *et al.* ont enregistré une spécificité plus précise, avec une valeur de 1 (IC à 95 % : 0,99 ; 1,00). Toutefois, en excluant l'étude de Kuki *et al.*, identifiée comme un facteur de forte hétérogénéité, et en ne conservant que les études plus récentes, telles que celles de Melagrana *et al.* (n = 388) et de Sena-Yoshinaga TA *et al.*, une spécificité de 0,97 (IC à 95 % : 0,94 ; 0,98) et de 1,0 (IC à 95 % : 0,99 ; 1,00) est retrouvée.

Données complémentaires des études incluses évaluant la performance des tests de dépistage

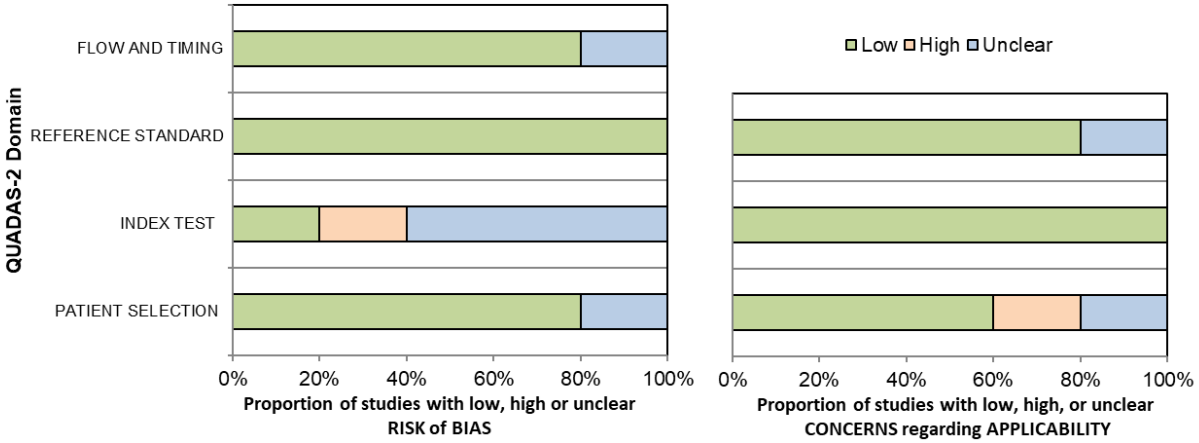


Figure 20. Évaluation des études évaluant la performance de tests diagnostiques à l'aide de l'outil QUADAS-2

Study	Patient selection	Index Test	Reference Standard	Flow and timing
Khaimmok W et al	Low	Low	Low	Low
Torres-Ortiz A	Unclear	Unclear	Low	Low
Maung MM et al	Low	High	Low	Low
Reddy-Patter et al	Low	Unclear	Low	Low
Jaideep-Bhatt et al	Unclear	High	Low	Unclear

Figure 21. Biais des études. QUADAS-2

Study	Patient selection	Index Test	Reference Standard
Khaimmok W et al	Low	Low	Low
Torres Ortiz A	Low	Low	Low
Maung MM et al	Unclear	Unclear	Low
Reddy-Pattel et al	Low	Low	Low
Jaideep-Bhatt et al	High	Low	Unclear

Figure 22. Applicabilité des études. QUADAS-2

Tableau 17. Études incluses évaluant la performance diagnostique des tests OEA et PEAA

Auteurs	Type d'étude	Population	Pays	Test						Sensibilité	Spécificité	D'autres indicateurs	Limitations
				OEA	PEAA	Moment de réalisation	Durée du suivi	Durée moyenne de réalisation (minutes	Seuil de détection				
Khaimmok W *et al.*, 2019 (35)	Observationnelle (performance diagnostique)	Nouveau-nés avec FdR (n = 144)	Thaïlande	x	x	À la sortie de l'hôpital	40 mois	Non précisé	40 dB	OEAP : 78,7 PEAA : 91,7	OEAP : 88,8 PEAA : 92,1	VPP OEAP : 57,8 VPP PEAA : 69,8 VPN OEAP : 95,5 VPN PEAA : 92,2 FP OEAP : 9,3 FP PEAA : 6,5	Cette étude évalue uniquement la surdité bilatérale. Il n'existe pas de données de suivi après la réalisation des tests de dépistage.
Torres-Ortiz A., 2018 (33)	Longitudinale et prospective	Nouveau-nés avec FdR (89)	Colombie	x		Non précisée	8 ans	Non précisé	30 dB	82,5	57,1	VPP : 64,7 VPN : 77,4 FP : 42,9 FN : 17,5 DOR : 6,22	Il s'agit d'une étude présentant un échantillon assez faible. Il n'est pas indiqué le moment de la réalisation des tests après la naissance ou d'autres conditions pouvant affecter la performance des tests. Il n'existe pas de données sur le suivi des enfants durant la recollecte de données.

Auteurs	Type d'étude	Population	Pays	Test						Sensibilité	Spécificité	D'autres indicateurs	Limitations
				OEA	PEAA	Moment de réalisation	Durée du suivi	Durée moyenne de réalisation (minutes	Seuil de détection				
Maung *et al.*, 2016 (37)	Prospective	Nouveau-nés unité néonatale (n = 1 000)	Myanmar	x		3 jours après la naissance	18 mois	2 minutes	40 dB	96,49	90,6	FP : 9,39 FN : 3,5 Prévalence : 24,1	Environnement bruyant pouvant affecter les résultats.
Reddy Patel *et al.*, 2022 (36)	Rétrospective descriptive	Nouveau-nés unité néonatale (n = 559)	Inde		x	À la sortie de l'hôpital	Non précisé	Non précisé	40 dB	93,70 [69,7 ; 99,8]	96,50 [92,1 ; 98,8]	VPP : 75 [55,6 ; 87,7] VPN : 99,2 [95,4 ; 99,8] Prévalence : 4,11	Il s'agit d'une étude rétrospective, ce qui peut réduire la représentativité des tests.
Jaideep Bhatt, 2015 (34)	Longitudinale et prospective	Nouveau-nés avec et sans FdR (n = 500)	Inde	x		À 24 h et à 3 mois après la naissance	6 mois	Non précisé	40 dB	24 h après la naissance : 70 % 3 mois : 70 %	24 h après la naissance : 61,63 % 3 mois : 99,3 %		La population ciblée était de 800 nouveau-nés, dont 500 ont complété le suivi ; le suivi des enfants était limité à 6 mois après confirmation avec PEACT à 6 mois.

Revue systématique d'Akinpelu OV *et al.*, 2014

Tableau 18. Évaluation de la revue systématique d'Olubunmi V *et al*., 2014 à l'aide de la grille AMSTAR-II

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
1	Est-ce que les questions de recherche et les critères d'inclusion de la revue ont inclus les critères PICO ?	Non mentionné	Page 712 : aucune mention claire de l'application du cadre PICO explicitement dans les questions de recherche ou les critères d'inclusion.
2	Est-ce que le rapport de la revue contenait une déclaration explicite indiquant que la méthode de la revue a été établie avant de conduire la revue ? Est-ce que le rapport justifiait toute déviation significative par rapport au protocole ?	Oui	Page 713 : l'étude a suivi les lignes directrices PRISMA, ce qui implique une méthode préétablie. Il n'y a pas de discussion explicite sur les écarts significatifs par rapport au protocole.
3	Les auteurs ont-ils expliqué leur choix de schémas d'étude à inclure dans la revue ?	Oui	Page 712 : les auteurs expliquent les critères d'inclusion pour les types d'études, en précisant que les études devaient faire état de l'utilisation des OEA comme test de dépistage initial.
4	Les auteurs ont-ils utilisé une stratégie de recherche documentaire exhaustive ?	Oui	Page 713 : les auteurs ont effectué une recherche exhaustive dans plusieurs bases de données.
5	Les auteurs ont-ils effectué en double la sélection des études ?	Oui	Page 713 : deux auteurs ont examiné et revu les études de manière indépendante.
6	Les auteurs ont-ils effectué en double l'extraction des données ?	Oui	Page 713 : les auteurs mentionnent que l'extraction des données a été réalisée indépendamment par deux auteurs.
7	Les auteurs ont-ils fourni une liste des études exclues et justifié les exclusions ?	Non indiquée	Aucune liste claire des études exclues n'est fournie dans le document.
8	Les auteurs ont-ils décrit les études incluses de manière suffisamment détaillée ?	Oui	Page 713 : les études incluses sont décrites en détail, y compris les lieux d'étude, le nombre de nouveau-nés dépistés et les méthodes utilisées.
9	Les auteurs ont-ils utilisé une technique satisfaisante pour évaluer le risque de biais des études individuelles incluses dans la revue ?	Oui	Page 713 : le risque de biais a été évalué à l'aide d'un outil QUADAS.
10	Les auteurs ont-ils indiqué les sources de financement des études incluses dans la revue ?	Non	Aucune mention spécifique des sources de financement des études individuelles incluses dans la revue.
11	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils utilisé des méthodes appropriées pour la combinaison statistique des résultats ?	Non évaluable	Les auteurs n'ont pas inclus de méta-analyse.
12	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils évalué l'impact potentiel des risques de biais des études individuelles sur	Non évaluable	Les auteurs n'ont pas inclus de méta-analyse.

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
	les résultats de la méta-analyse ou d'une autre synthèse des preuves ?		
13	Les auteurs ont-ils pris en compte le risque de biais des études individuelles lors de l'interprétation/de la discussion des résultats de la revue ?	Oui	Page 713 : la possibilité de biais dans les études individuelles est discutée lors de l'interprétation des résultats.
14	Les auteurs ont-ils fourni une explication satisfaisante pour toute hétérogénéité observée dans les résultats de la revue, et une discussion sur celle-ci ?	Oui	Page 715 : les auteurs discutent de l'hétérogénéité en relation avec les différences de protocoles de dépistage entre les études. Cependant, pour mieux préciser les données d'hétérogénéité, une analyse des études incluses a été réalisée.
15	S'ils ont réalisé une synthèse quantitative, les auteurs ont-ils mené une évaluation adéquate des biais de publication (biais de petite étude) et ont-ils discuté de leur impact probable sur les résultats de la revue ?	Non évaluable	Les auteurs n'ont pas inclus de méta-analyse ou d'analyse poolée.
16	Les auteurs ont-ils rapporté toute source potentielle de conflit d'intérêts, y compris tout financement reçu pour réaliser la revue ?	Oui	Page 716 : les auteurs ont déclaré qu'il n'y avait pas de conflits d'intérêts.

Tableau 19. Caractéristiques des études incluses dans la revue systématique d'Akinpelu OV *et al*., 2014

Auteur (année)	Lieu	Taille de l'échantillon	Âge au moment du dépistage (jours)	Critères de réussite RSb (dB)	Fréquences (kHz)	% de référence	FP (%)	VPP	Prévalence de SBPN	Perdus de vue (%)
Berninger *et al.* (2011)	Suède	31 092	3	3	1,5 à 4,0	9	8,8	0,02	0,18	SI
Wu *et al*. (2011)	Taïwan	1 017	> 2	6	2,0 ; 3,0 ; 4,0	3,7	2,95	0,21	0,79	0
Lin *et al*. (2007)	Taïwan	18,26	> 2	3 ou 5	1 à 4	5,8	5,4	0,07	0,4	1,1
Lévêquequ *et al*. (2007)	France	33 873	3	6	1,4 à 4	1,3	1,2	0,07	0,08	0,03
Dhawan *et al*. (2007)	Inde	1 000[a]	2	3	1 ; 1,5 ; ; ; 3 ; 4	21	19,5	0,07	1,5	0
Attias *et al*. (2006)	Jordanie	7 506	14-21	6	2 ; 3 ; 4 ; 5	2,5	2	0,2	0,51	3,2
Attias *et al*. (2006)	Israël	8 089	> 2	6	2 ; 3 ; 4 ; 5	0,48	0,3	0,4	0,19	0,04

Auteur (année)	Lieu	Taille de l'échantillon	Âge au moment du dépistage (jours)	Critères de réussite RSb (dB)	Fréquences (kHz)	% de référence	FP (%)	VPP	Prévalence de SBPN	Perdus de vue (%)
Ng *et al*. (2004)	Hong Kong	1 064	1 à 4	3 ou 5	1 à 6	3,5	3,1	0,12	0,38	0,19
Lin *et al*. (2002)	Taïwan	6 765	2,16	3 ou 5	1 à 4	6,4	5,9	0,08	0,52	0,21
Govaerts *et al*. (2001)	Belgique	1 772	3 à 5	6	1,6 ; 2,4 ; 3,2 ; 4	3,4	3,3	0,03	0,11	0,17
Watkin et Nanor (1997)	Royaume-Uni	9 226	2	6	1,6 ; 2,4 ; 3,2 ; 4	13	12,4	0,05	0,6	11

Annexe 5. Données complémentaires sur la performance des programmes de dépistage de la surdité néonatale

Tableau 20. Caractéristiques des études incluses dans la revue de la littérature de Rosario R. (43)

Auteur	Pays	Lieu, durée	Nombre d'enfants dépistés	% couverture	T1, test, % taux de référence	T2, test, moment de réalisation, % taux de référence	Test de confirmation (moment de la réalisation, unilatérale ou bilatérale)	Commentaires
Tzanakakis	Crète, Grèce	Hôpital 2006-2012	3 480		TEOEA (311/3 480) 8,9 % DPOAE (894/3 480) 25,7 %	TEOEA dans les 30 jours (64/3 480) 1,8 % DPOAE dans les 30 jours (80/3 480) 2,3 %	PEACT (12/3 480) 0,34 %	Comparaison des TEOEA et DPOAE
Shang	Chine	Hôpital 2014	1 062		OEA à 48-72 h 11,1 % OEA séquentielle PEAA 48 à 72 h 3,8 %	OEA à 6 semaines 2,2 % OEA à 6 semaines 0,9 %	PEACT 0,57 %	
de Kock	Afrique du Sud	Unités obstétricales communautaires de sages-femmes 2012-2014	7 452		DPOAE (637/3 573) 17,83 % PEACT (581/3 879) 14,98 %	DPOAE (26/3 573) 0,7 % PEACT (12/3 879) 0,3 %	Suivis ORL et auditifs PEACT, observation du comportement en champ libre DPOAE (1/3 573) 0,028 % PEAA (4/3 879) 0,103 %	Décrit en détail les caractéristiques des contrôleurs non professionnels
Molini	Ombrie, Italie	Multicentrique 2010-2012	19 557	93,80 %	En bonne santé OEA 24-36 h (2 370/18 796) 12,6 % Risque élevé PEAA (66/761) 8,67 %	En bonne santé 2e OAE à 30 jours (307/18 796) 1,63 % 3e TEOEA et PEAA (49/18 796) 0,26 %	En bonne santé (40/18 796) 0,22 % Risque élevé (34/761) 4,47 %	Le manque de formation et de motivation des opérateurs du programme de dépistage est un problème central, rendre les cours obligatoires

Auteur	Pays	Lieu, durée	Nombre d'enfants dépistés	% couverture	T1, test, % taux de référence	T2, test, moment de réalisation, % taux de référence	Test de confirmation (moment de la réalisation, unilatérale ou bilatérale)	Commentaires
Canet	Valence, Espagne	2002-2013	14 015	98,40 %	OEA à 48 h (887/14 015) 6,3 % PEAA	OEA à 1 mois (88/14 015) 0,63 %	PEACT (0,31 %)	Perte de suivi significative 29,5 % pour les tests de confirmation Recommander une base de données, un coordinateur de dépistage et au moins deux appareils pour les tests
Antoni	France	Multicentrique 2005-2010	26 780	96 %	PEACT (226/26 780) 0,84 %		PEACT 0,68 %	25 % des patients initialement diagnostiqués avaient une audition bilatérale normale après un traitement avec des aérateurs
Li	Taïwan	Hôpital 2008-2011	15 586	(> 99 %)	PEAA à 48 h	PEAA avant décharge en bonne santé 90/13 645 0,70 % Risque élevé 55/1 941 2,8 % les deux (145/15 586) 0,9 %	101/15 586 0,65 % TEOEA, clic-PEACT, tymp Tone-burst PEACT, ASSR, tymp. Tests auditifs comportementaux (audiométrie d'observation du comportement < 6 mois et audiométrie de renforcement visuel 6 à 30 mois)	Dépistage auditif en unité néonatale 2 semaines
Saki	Iran	Hôpital multicentrique 2013-2016	92 521		OEA et PEAA dans les 48 heures suivant la naissance (10 804/92 521) 11,68 %	OEA et PEAA à 1 mois (1 161/92 521) 1,25 %	Diagnostic PEAA ou OEA à 3 mois (223/92 521) 0,24 %	OEA et PEAA ont été utilisés à chaque étape
Kim	Corée du Sud	Hôpital 2005-2014	7 403	79,60 %	PEACT (1 030/7 403) 14%	PEACT (204/7 403) 2,7%	PEACT (74/7 403) 1,0 %	Les coupons (aide) pour le dépistage auditif et les tests de confirmation remis

Auteur	Pays	Lieu, durée	Nombre d'enfants dépistés	% couverture	T1, test, % taux de référence	T2, test, moment de réalisation, % taux de référence	Test de confirmation (moment de la réalisation, unilatérale ou bilatérale)	Commentaires
								aux familles à faible revenu sont émis par le gouvernement
Linnebjerg	Danemark	Multicentrique 2006-2014	SI	> /¼ 90 %	PEAA	PEAA, OEA	PEACT	
Herrero	Espagne	Hôpital 2004-2012	156 122		OEA à 48 h (410/156 122) 0,26 %	OEA à 1 mois	OEA séquentielle, PEAA à 2 mois en bonne santé 0,14 % Risque élevé 24,7 %	Dispose d'un réseau de données des hôpitaux publics et privés
Kemaloglu	Turquie	Hôpital 2003-2013	18 470		OEA à 24-48 h 17,97 %	OEA à 15 jours 2,16 % PEAA 0,81 %	PEACT et tests comportementaux 0,26 %	
Szyfter	Pologne	Multicentrique 2003-2016	4 748 382	96 %	Aucun test mentionné (333 211) (333 211/4 748 382) 7 %	SI	Aucun test mentionné (12 974) (12 974/271 159) 4,8 %	Dépistage de niveau I, confirmation, diagnostic et traitement de niveau II. Cas difficiles de niveau III, prothèse, chirurgie

Revue systématique avec méta-analyse d'E. Butcher *et al.*

La qualité de cette revue a été évaluée à l'aide de la grille AMSTAR-II. Les études portant sur des surdités légères (15-25 dB) et unilatérales n'ont pas été incluses, car ces conditions ne sont pas systématiquement détectées ou signalées dans les programmes de dépistage. De même, les conditions acquises, progressives ou tardives n'ont pas été considérées, puisqu'elles ne font pas partie des objectifs de ces programmes.

Tableau 21. Évaluation de la revue systématique d'E Butcher *et al.* à l'aide de la grille AMSTAR-II

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
1	Est-ce que les questions de recherche et les critères d'inclusion de la revue ont inclus les critères PICO ?	Non	
2	Est-ce que le rapport de la revue contenait une déclaration explicite indiquant que la méthode de la revue a été établie avant de conduire la revue ? Est-ce que le rapport justifiait toute déviation significative par rapport au protocole ?	Oui	Page 4 : le protocole de la revue a été enregistré sur PROSPERO avant la réalisation de l'étude, ce qui confirme que la méthode a été établie à l'avance.
3	Les auteurs ont-ils expliqué leur choix de schémas d'étude à inclure dans la revue ?	Non	Aucune déviation significative par rapport au protocole initial n'est mentionnée ou justifiée dans le rapport.
4	Les auteurs ont-ils utilisé une stratégie de recherche documentaire exhaustive ?	Oui	Page 4 : le rapport explique les critères d'inclusion des études, notamment la sélection des pays très développés et l'exclusion des études avec des biais importants.
5	Les auteurs ont-ils effectué en double la sélection des études ?	Oui	Page 4 : une stratégie de recherche exhaustive a été mise en œuvre avec des recherches dans plusieurs bases de données et des rapports non publiés.
6	Les auteurs ont-ils effectué en double l'extraction des données ?	Oui	Page 4 : deux examinateurs ont effectué indépendamment la sélection des articles
7	Les auteurs ont-ils fourni une liste des études exclues et justifié les exclusions ?	Oui	Page 4
8	Les auteurs ont-ils décrit les études incluses de manière suffisamment détaillée ?	Oui	Page 6 : les caractéristiques des études incluses, comme la durée de l'étude et la taille de la population, sont décrites en détail.
9	Les auteurs ont-ils utilisé une technique satisfaisante pour évaluer le risque de biais des études individuelles incluses dans la revue ?	Oui	Page 10 : les études ont été évaluées selon des critères de qualité (QUADAS-2, Newcastle-Ottawa scale).
10	Les auteurs ont-ils indiqué les sources de financement des études incluses dans la revue ?	Non	Le financement des études incluses n'est pas mentionné, bien que le financement de l'article soit précisé.
11	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils utilisé des méthodes appropriées pour la combinaison statistique des résultats ?	Oui	Page 9 : une méta-analyse avec modèles à effets aléatoires a été utilisée pour tenir compte de l'hétérogénéité entre les études.

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
12	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils évalué l'impact potentiel des risques de biais des études individuelles sur les résultats de la méta-analyse ou d'une autre synthèse des preuves ?	Oui	Page 10 : l'évaluation du biais a été prise en compte dans les résultats de la méta-analyse, y compris l'hétérogénéité.
13	Les auteurs ont-ils pris en compte le risque de biais des études individuelles lors de l'interprétation/de la discussion des résultats de la revue ?	Oui	Page 15 : l'impact des biais des études individuelles a été discuté dans la partie interprétation.
14	Les auteurs ont-ils fourni une explication satisfaisante pour toute hétérogénéité observée dans les résultats de la revue, et une discussion sur celle-ci ?	Oui	Page 10 : l'hétérogénéité des résultats est discutée et attribuée à des différences dans les protocoles de dépistage et les populations étudiées.
15	S'ils ont réalisé une synthèse quantitative, les auteurs ont-ils mené une évaluation adéquate des biais de publication (biais de petite étude) et ont-ils discuté de leur impact probable sur les résultats de la revue ?	Oui	Page 10 : la discussion inclut une réflexion sur les biais des études.
16	Les auteurs ont-ils rapporté toute source potentielle de conflit d'intérêts, y compris tout financement reçu pour réaliser la revue ?	Oui	Page 1

Les résultats analysés provenaient de pays développés selon la définition des Nations unies, tels que le Royaume-Uni, les États-Unis et l'Allemagne. Les études ont été évaluées selon les échelles de Newcastle-Ottawa, STARD et les critères QUADAS-2 (cf. Tableau 22). Les performances des programmes de dépistage ont été évaluées à partir des données disponibles, notamment les résultats positifs et négatifs au dépistage, ainsi que les cas confirmés de surdité (VP, FN). La sensibilité, la spécificité et la VPN n'ont été calculées que pour les études disposant de données de suivi permettant de vérifier les faux négatifs. Les valeurs de la VPN n'ont pas été limitées par la durée du suivi. Une méta-analyse des performances quantitatives des tests n'a pas été réalisée en raison des divergences méthodologiques entre les études, telles que les tests utilisés et les critères diagnostiques de référence.

Tableau 22. Qualité des études incluses dans la méta-analyse (44)

Étude	Définition de la surdité néonatale permanente	Autres critères	Clarté du protocole	Clarté des risques du protocole	Biais d'échantillonnage	Couverture du dépistage	Suivi lors du programme de dépistage	Suivi global
De Capua	2	1	1	1	1	0	1	1
O'Connor	2	1	1	1	1	1	n/a	1
Calcutt	2	1	1	1	0	1	n/a	1
Calevo	0	1	1	1	1	1	1	1
Magnani	2	1	0	1	1	1	1	0
Mason	2	1	1	1	0	1	1	0
Ng	1	0	1	1	1	1	1	1

Étude	Définition de la surdité néonatale permanente	Autres critères	Clarté du protocole	Clarté des risques du protocole	Biais d'échantillonnage	Couverture du dépistage	Suivi lors du programme de dépistage	Suivi global
Caluraud	0	1	1	1	1	1	1	0
Guastini	1	1	1	1	1	n/a	1	0
Uilenburg	2	1	1	1	0	0	1	0
Uus	2	1	1	1	1	n/a	n/a	0
White	2	1	1	1	0	n/a	1	0
Almenar Latorre	1	0	1	1	0	n/a	1	1
Gonzalez de Aledo Linos	1	1	1	0	1	1	n/a	0
Habib	2	1	1	0	0	0	1	0
NSW	1	1	0	0	1	1	1	0
Van der Ploeg	1	1	1	1	0	1	n/a	0
Watkin	1	1	0	0	1	1	n/a	1
Wessex	1	1	1	1	0	0	n/a	1
Adelola	1	0	0	1	1	1	n/a	0
Antoni	1	0	0	0	0	1	1	1
Bailey	1	0	1	0	0	1	0	1
Cao-Nguyen	0	1	0	0	1	1	n/a	1
Ghirri	1	1	1	1	0	n/a	n/a	0
Metzger	1	1	1	0	0	n/a	1	0
Berninger	2	0	0	0	0	n/a	n/a	1
Fornoff	1	0	0	0	1	1	n/a	0
Martinez	1	1	0	0	1	0	n/a	0
Mehl	2	0	0	0	1	0	n/a	0
Rohlfs	0	1	1	1	0	0	0	0
Van Kerschaver	1	0	0	0	1	1	n/a	0
Aidan	0	1	1	0	0	0	0	0
Total haute qualité	**11 élevés, moyenne : 16**	**23**	**21**	**18**	**17**	**17**	**15**	**11**

Étude	Définition de la surdité néonatale permanente	Autres critères	Clarté du protocole	Clarté des risques du protocole	Biais d'échantillonnage	Couverture du dépistage	Suivi lors du programme de dépistage	Suivi global
Manque de clarté	**n/a**	**n/a**	**n/a**	**n/a**	**n/a**	**7**	**15**	**n/a**

Au total, 32 études ont été incluses dans la revue systématique (cf. Tableau 23), dont 23 provenaient d'Europe (72 %). Les autres études provenaient d'Amérique du Nord (n = 4, 13 %), d'Australie (n = 3, 9 %) et d'Asie (n = 2, 6 %). Sept études ont inclus des nourrissons après la sortie de la maternité, tandis que 12 se sont concentrées sur un seul hôpital ou un ensemble de maternités. En guise d'exemple, l'étude de Wessex *et al.* a analysé quatre hôpitaux qui ont alterné des périodes de dépistage et d'absence de dépistage. Seules les données issues des périodes de dépistage ont été incluses dans la revue systématique. La durée médiane des études était de trois ans (Q1 : 2 ; Q3 : 6). Les naissances analysées ont eu lieu entre 1990 et 2014, avec une population allant de 1 076 à 628 337 enfants. La couverture médiane du dépistage était de 96,2 %.

Les protocoles de dépistage de la surdité ont été regroupés en trois catégories : OEA uniquement (8 études), PEAA seul (6 études) et une combinaison OEA et PEAA (18 études). La majorité des études n'ont pas mentionné de suivi post-diagnostic (n = 21). Parmi les 11 études ayant inclus un suivi, 9 visaient à suivre la population dépistée, tandis qu'une n'a rapporté que les résultats d'un suivi ciblant les enfants ayant présenté un résultat négatif au dépistage, mais présentant des facteurs de risque (O'Connor *et al.*). Et une autre n'a suivi que les enfants dont le diagnostic avait été confirmé.

Le suivi des enfants dépistés négatifs consistait à vérifier les cas de surdité permanente par des cliniciens, des bases de données sur l'audition, des dossiers médicaux ou des enquêtes parentales. D'autres sources permettant la confirmation de cas incluaient l'analyse des diagnostics dans des bases de données médicales, éducatives et auditives, ainsi que les retours du personnel impliqué dans la prise en charge des enfants atteints de surdité permanente.

Tableau 23. Caractéristiques des études incluses dans la revue systématique d'E Butcher *et al.*, 2019 (44)

Auteurs	Pays	Période	Test de dépistage	Définition de cas de perte auditive permanente	Population d'étude, n (% dépistée	Cas de surdité diagnostiqués dans le programme, n
Études avec suivi						
Almenar Latorre	Espagne	Sans précision	OEA et PEAA	Bilatérale > 40 dB[a]	1 532 (n/a)[e]	4
Antoni	France	2005 à 2010	PEAA	Bilatérale > 35 dB H[a]	27 885 (96,0)	30
Berninger	Suède	1999 à 2004	OEA et PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle, conductive et mixte > 30 dB[b]	31 092 (n/a)[e]	57
Calcutt	Australie	2009 à 2011	PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle > 40 dB H[b]	185 205 (94,9)	121

Auteurs	Pays	Période	Test de dépistage	Définition de cas de perte auditive permanente	Population d'étude, n (% dépistée	Cas de surdité diagnostiqués dans le programme, n
Calevo	Italie	2002 à 2004	OEA et PEAA	Bilatérale > 40 dB[a,b,c]	32 502 (99,2)	20
Cao-Nguyen	Suisse	2000 à 2004	OEA et PEAA	Bilatérale > 40 dB[a,d]	17 535 (n/a)[e]	24
De Capua	Italie	1998 à 2007	OEA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle, conductive et mixte > 30 dB HL[b]	21 125 (93,3)	24
Ng	Hong Kong	1999	OEA	Bilatérale ≥ 40 dB[a,b]	1 076 (98,9)	3
O'Connor	Irlande	2011 à 2012	OEA et PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle > 40 dB HL[b,c]	11 763 (99,8)	12
Watkin	Royaume-Uni	1992 à 2002	OEA et PEAA	Bilatérale 40 dB[a,b,c]	35 668 (94,9)	32
Wessex	Royaume-Uni	1993 à 1996	OEA et PEAA	Bilatérale 40 dB[a]	25 609 (83,1)	22
Études sans suivi						
Adelola	Irlande	2000 à 2007	OEA et PEAA	Bilatérale > 40 dB HL[a,b]	26 281 (97,9)	19
Aidan	France	1995 à 1997	OEA	Bilatérale neurosensoriel > 40 dB[b]	1 727 (82,3)	2
Bailey	Australie	2000 à 2001	OEA et PEAA	Bilatérale > 35 dB HL[a,b]	13 214 (96,2)	5
Caluraud	France	1999 à 2011	OEA et PEAA	Bilatérale > 35 dB HL[a,d]	101 916 (99,8)	142
Fornoff	États-Unis	2003 à 2004	OEA et PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle, conductive et mixte > 30 dB HL[b]	335 412 (98,0)	160
Ghirri	Italie	2005 à 2009	OEA et PEAA	Bilatérale > 40 dB HL[a,b,c]	8 113 (n/a)[e]	21
Gonzalez de Aledo Linos	Espagne	2001 à 2003	OEA	Bilatérale neurosensorielle > 40 dB[b]	8 836 (98,4)	11
Guastini	Italie	2006 à 2009	OEA et PEAA	Bilatérale > 40 dB[a,b,d]	8671 (n/a)[e]	2
Habib	Arabie saoudite	1996 à 2004	OEA	Bilatérale neurosensorielle ≥ 26 dB[b]	11 986 (n/a)[e]	20
Magnani	Italie	2010 à 2013	OEA et PEAA	Bilatérale neurosensorielle > 40 dB[b,c]	11 624 (99,7)	26

Auteurs	Pays	Période	Test de dépistage	Définition de cas de perte auditive permanente	Population d'étude, n (% dépistée	Cas de surdité diagnostiqués dans le programme, n
Martinez	Espagne	2001 à 2002	OEA et PEAA	Bilatérale > 35 dB HL[a,b]	1 277 (94,2)	9
Mason	États-Unis	1992 à 1997	PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle > 35 dB[b]	10 773 (98,2)	16
Mehl	États-Unis	1992 à 1999 (inclut seule 1999)	PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle ≥ 35 dB[b]	63 590 (87,0)	63
Metzger	Suisse	2005 à 2010	OEA et PEAA	Bilatérale ≥ 40 dB[a]	12 080 (n/a)	15
NSW	Australie	2003 à 2009	PEAA	Bilatérale > 40 dB HL[a,b]	284 694 (99,0)	283
Rohlfs	Allemagne	2002 à 2006	OEA et PEAA	Bilatérale ≥ 1 dB[a,b,c]	65 466 (92,8)	73
Uilenburg	Pays-Bas	1999 à 2000	OEA et PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle ≥ 40 dB[b]	3 336 (94,0)	1
Uus	Royaume-Uni	2001 à 2004	OEA et PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle ≥ 40 dB HL	169 487 (n/a)[e]	169
Van der Ploeg	Pays-Bas	2002 à 2009 (2007 exclue)	OEA et PEAA	Bilatérale ≥ 40 dB[a,b]	552 820 (n/a)	427
Van Kerschaver	Belgique	1999 à 2008	PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle > 40 dB HL[b]	628 337 (95,9)	646
White	États-Unis	1990 à 1991	OEA et PEAA	Bilatérale perte auditive neurosensorielle > 25 dB HL[b]	1 850 (n/a)[e]	6

[a] Nature de la surdité. [b] Surdité unilatérale présentée dans l'étude mais exclue de la méta-analyse. [c] Surdité bilatérale < 40 dBl, mais aussi des surdités à < 26 dB et entre 26 et40 dB. [d] Seuil de diagnostic non précisé dans l'étude ; [e] Population non précisée

Tableau 24. Protocoles de tests OEA et PEAA des études incluses dans la revue systématique de Butcher *et al.* (44)

Étude	Protocole	Population cible	Étapes du protocole
OEA uniquement			
Protocole unique			
Metzger	1	Tous les enfants	OEA → OEA, PEAA et tests de diagnostic
Ng	1	Tous les enfants	OEA, OEA, OEA → tests de diagnostic (uniquement en cas d'échec du 3e OEA
Aïdan	1	Tous les enfants	OEA → OEA → tests de diagnostic

Étude	Proto-cole	Population cible	Étapes du protocole
Habib	1	Tous les enfants – sans facteurs de risque	OEA → OEA → tests de diagnostic
Uilenbourg	1	Tous les enfants (sauf en passage néonatal	OEA → OEA → OEA → tests de diagnostic
Plusieurs protocoles			
De Capoue	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → OEA → tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque	OEA et tests de diagnostic
González de Aledo Linos	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → OEA → tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque	OEA et tests de diagnostic
Watkin	1	Enfants nés avant 2002	OEA → OEA → tests de diagnostic
	2	Enfants nés en 2002	OEA → PEAA → tests de diagnostic
PEAA seulement			
Protocole unique			
Antoine	1	Tous les enfants	PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Calcutt	1	Tous les enfants	PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Maçon	1	Tous les enfants	PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Nouvelle-Galles du Sud	1	Tous les enfants	PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Van Kerschaver	1	Tous les enfants	PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Plusieurs protocoles			
Mehl	1	52/57 hôpitaux en 1999	PEAA puis test de diagnostic – nombre non précisé
	2	3/57 hôpitaux en 1999	OEA puis tests de diagnostic – nombre non précisé
	3	2/57 hôpitaux en 1999	OEA et PEAA puis tests de diagnostic – nombre non précisé
OEA et PEAA			
Protocole unique			
Berninger	1	Tous les enfants	OEA → OEA → OEA → OEA et PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Procès du Wessex	1	Tous les enfants	OEA → PEA → tests de diagnostic
Plusieurs protocoles			
Adélola	1	Crèche bien-bébé	OEA → OEA → PEAA → tests de diagnostic
	2	Passage en unité néonatale	OEA & PEAA → tests de diagnostic

Étude	Proto-cole	Population cible	Étapes du protocole
Almenar Latorre	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → OEA → PEAA → tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque	OEA & PEAA → tests de diagnostic
Bailey	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → PEA → OEA +/- PEAA → tests de diagnostic
	2	En passage en unité néonatale	PEA → test de diagnostic – numéro peu clair
Calévo	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → OEA → PEAA → PEAA → tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque	PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Caluraud	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → PEAA → PEAA → tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque	PEA → PEA → tests de diagnostic
Cao-Nguyen	1	Enfants nés entre 2000 et 2002 et nourrissons sans facteurs de risque nés entre 2002 et 2004	OEA → OEA → PEAA → tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque (à partir de 2002)	OEA & PEAA → tests de diagnostic
Fornoff	1	Varié selon l'hôpital	OEA → OEA +/- → OEA → tests de diagnostic
	2	Varié selon l'hôpital	PEAA → PEAA +/- → PEAA → tests de diagnostic
	3	Varié selon l'hôpital	2-3 étapes de dépistage des OEA et des PEA
Ghirri	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → OEA & PEAA → tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque	OEA et PEAA → OEA et PEAA → tests de diagnostic
Guastini	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → OEA → PEAA → PEAA → tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque	OEA & PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Magnani	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → OEA → PEAA → tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque	OEA & PEAA → tests de diagnostic
Martinez	1	Enfants sans facteurs de risque	OEA → OEA → PEAA et tests de diagnostic
	2	Enfants présentant des facteurs de risque	OEA, PEAA et tests de diagnostic

Étude	Proto-cole	Population cible	Étapes du protocole
O'Connor	1	Crèche bien-bébé	OEA → PEAA → tests de diagnostic
	2	USIN	OEA & PEAA → tests de diagnostic
Rohlfs	1	Crèche et USIN en bonne santé sans facteurs de risque	OEA → PEAA → OEA → tests de diagnostic
	2	USIN avec facteurs de risque de perte auditive	PEA → PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Uus	1	Crèche bien-bébé	OEA → PEAA → tests de diagnostic
	2	En passage unité néonatale	OEA & PEAA → tests de diagnostic
Van der Ploeg	1	Crèche en bonne santé hospitalisé pendant < 3 semaines	OEA → OEA → PEAA → tests de diagnostic
	2	Crèche en bonne santé hospitalisé pendant > 3 semaines	PEAA → PEAA → tests de diagnostic
Blanc	1	Échantillon aléatoire	OEA & PEAA → OEA et/ou PEAA → tests de diagnostic
	2	Échantillon aléatoire	OEA → OEA et/ou PEAA → tests de diagnostic

Tableau 25. VPN et spécificité de tests diagnostiques utilisés dans les programmes universels du dépistage de la surdité néonatale d'après Butcher *et al.* (44)

Auteur	Tests	Positifs (n)	VP (n)	Négatifs	FN	VPN		Spécificité	
						%	IC à 95 %	%	IC à 95 %
AlmenarLatorre	OEA et PEAA	11	4	1 521	0	100	99,9 ; 100	99,5	99,6 ; 99,8
Berninger	OEA et PEAA	n/a	57	n/a	0	n/a	n/a	n/a	n/a
Calcutt	PEAA	1 633	121	174 187	10	100	100 ; 100	99,1	99,1 ; 99,2
Calevo	OEA et PEAA	41	20	32 217	0	100	100 ; 100	99,9	99,9 ; 100
Cao-Nguyen	OEA et PEAA	n/a	24	n/a	2	n/a	n/a	n/a	n/a
DeCapua	OEA	1 536	24	18 164	1	100	100 ;	92,3	91,9 ; 92,7
Ng	OEA	37	3	1 027	0	100	99,6 ; 100	96,8	95,6 ; 97,7
O'Connor	OEA et PEAA	525	12	11 213	1	100	100 ; 100	95,6	95,2 ; 96,6
Watkin	OEA	n/a	32	n/a	4	n/a	n/a	n/a	n/a
Wessex	OEA et PEAA	392	22	20 887	2	100	100 ; 100	98,3	98,1 ; 98,4

Tableau 26. VPP des programmes de dépistage de la surdité néonatale (44)

Auteurs	Critères de référence diagnostique	Référence	Tests positifs	VP	VPP (IC à 95 %)
Seulement OEA					
Uilenburg	OEA échec	Bilatérale	69	1	1,5 (0,3 ; 7,8)

Auteurs	Critères de référence diagnostique	Référence	Tests positifs	VP	VPP (IC à 95 %)
De Capua	OEA échec ou présence de FdR	Unilatérale ou bilatérale	1 536	24	1,6 (1,1 ; 2,3)
González de Aledo Linos	OEA échec ou présence de FdR	Unilatérale ou bilatérale	342	11	3,2 (1,8 ; 5,7)
Metzger	OEA échec	Bilatérale	253	15	5,9 (3,6 ; 9,6)
Habib	OEA échec	Unilatérale ou bilatérale	300	20	6,7 (4,4 ; 10,1)
Niang	OEA échec à 40 dB HL	Unilatérale ou bilatérale	37	3	8,1 (2,8 ; 21,3)
Aidan	**OEA échec**	**Sans données**	**9**	**2**	**22,2 (6,3 ; 54,7)**
Seulement PEAA					
Mehl	PEAA échec (ou OEA dans quelques hôpitaux)	Unilatérale ou bilatérale	1 283	63	4,9 (3,9 ; 6,2)
Calcutt	PEAA échec ou présence de FdR	Unilatérale ou bilatérale	1 633	121	7,4 (6,2 ; 8,8)
Antoni	PEAA échec à 30 dB HL (modifié en 2009, uniquement échec bilatéral)	Unilatérale ou bilatérale	226	30	13,3 (9,5 ; 18,3)
Van Kerschaver	**PEAA échec à 35 dB HL**	**Unilatérale ou bilatérale**	**2 316**	**646**	**27,9 (26,1 ; 29,8)**
OEA et PEAA					
O'Connor	PEAA échec	Unilatérale ou bilatérale	525	12	2,3 (1,3 ; 4,0)
White	PEAA échec à 30 dB HL	Unilatérale ou bilatérale	115	6	5,2 (2,4 ; 10,9)
Wessex	PEAA échec à 35 dB HL (modifié en octobre 1994 pour bilatérale uniquement)	Unilatérale ou bilatérale	392	22	5,6 (3,7 ; 8,4)
Fornoff	échec du dernier test de dépistage (OAE or PEAA)	Unilatérale ou bilatérale	2 135	160	7,5 (6,5 ; 8,7)
Magnani	PEAA échec	Unilatérale ou bilatérale	241	26	10,8 (7,5 ; 15,3)

Auteurs	Critères de référence diagnostique	Référence	Tests positifs	VP	VPP (IC à 95 %)
Martinez	OEA échec ou présence de FdR	Unilatérale ou bilatérale	69	9	13,0 (7,0 ; 23,0)
Adelola	PEAA échec	Unilatérale ou bilatérale	92	19	20,7 (13,6 ; 30,0)
Bailey	PEAA échec à 35 dB HL	Unilatérale ou bilatérale	23	5	21,7 (9,7 ; 41,9)
Ghirri	PEAA échec	Unilatérale ou bilatérale	84	21	25,0 (17,0 ; 35,2)
Guastini	PEAA échec à 40 dB HL	Unilatérale ou bilatérale	6	2	33,3 (9,7 ; 70,0)
Rohlfs	PEAA échec à 35 dB HL	Unilatérale ou bilatérale	217	73	33,6 (27,7 ; 40,2)
Almenar Làorre	PEAA échec à 40 dB HL	Unilatérale ou bilatérale	11	4	36,4 (15,2 ; 64,6)
Calevo	PEAA échec	Unilatérale ou bilatérale	41	20	48,8 (34,3 ; 63,5)
Caluraud	**PEAA échec à 35 dB HL**	**Unilatérale ou bilatérale**	**170**	**142**	**83,5 (77,2 ; 88,4)**

Revue systématique d'A. Kanji *et al.*, 2018

Une **revue systématique menée par A. Kanji *et al.* (2018)** a analysé différents protocoles de dépistage de la surdité néonatale utilisant les tests OEA et PEAA, publiés entre 2007 et 2016. La qualité de cette revue a été évaluée à l'aide de la grille AMSTAR-II (cf. Tableau 27). Les études incluses devaient être publiées en anglais et évaluer les performances des protocoles en termes de taux de faux positifs (FP), faux négatifs (FN), sensibilité, spécificité ou taux de référence. Les articles portant sur l'évaluation d'appareils ou logiciels spécifiques ont été exclus. L'évaluation de la qualité des études a été réalisée en suivant les recommandations PRISMA. Aucune analyse poolée ni analyse de sensibilité n'a été menée. Les études présentant des résultats différents sur les indicateurs mentionnés ont également été incluses.

Une analyse descriptive et qualitative indépendante et complémentaire des études incluses a été réalisée, subdivisant l'analyse en cinq sous-groupes afin de mieux interpréter les résultats :

- OEA uniquement ;
- PEAA uniquement ;
- OEA suivi d'un test PEAA ;
- OEA en plusieurs étapes, suivi de PEAA ;
- OEA suivi de tests PEAA ou confirmation avec PEACT.

Au total, 15 études ont été incluses, dont 13 portaient sur le dépistage systématique de la surdité néonatale (chez les nouveau-nés avec ou sans facteurs de risque) et 2 portaient sur le dépistage uniquement chez les nouveau-nés sans facteurs de risque. La majorité (13/15) des études utilisaient les OEA comme première étape, en tant que mesure unique ou combinée aux PEAA. Deux articles comprenaient l'utilisation des tests OEA, PEAA et PEACT dans leurs protocoles (y compris le diagnostic). Les tests OEA étaient largement utilisés en raison de leur simplicité, leur faible coût et leur capacité à être répétés afin de réduire le besoin de confirmations diagnostiques plus coûteuses. Deux études (Berninger *et al.* et Wetling *et al.*) ont observé une amélioration de la spécificité avec l'utilisation répétée des tests OEA, ce qui est cohérent avec les résultats de Bhatt *et al.* (2015). Le Tableau 28 présente les caractéristiques des études incluses dans la revue systématique.

Quatre études ont comparé divers protocoles de dépistage, tandis que 11 autres articles ont examiné des protocoles existants comportant deux, trois, voire quatre étapes. La majorité des études portant sur des protocoles à plusieurs étapes débutent par l'utilisation du test OEA, à l'exception de l'étude menée à Taipei (Huang H. *et al.*), qui préconise l'utilisation du test PEAA dès la première étape. Impact des programmes de dépistage de la surdité néonatale.

Tableau 27. Évaluation de la revue systématique d'A Kanji *et al.* à l'aide de la grille AMSTAR-II

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
1	Est-ce que les questions de recherche et les critères d'inclusion de la revue ont inclus les critères PICO ?	Non mentionné	Le document ne mentionne pas spécifiquement l'utilisation des critères PICO pour structurer la recherche.
2	Est-ce que le rapport de la revue contenait une déclaration explicite indiquant que la méthode de la revue a été établie avant de conduire la revue ? Est-ce que le rapport justifiait toute déviation significative par rapport au protocole ?	Oui	Page 3 : la revue indique qu'elle a suivi les recommandations PRISMA pour une revue systématique.

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
3	Les auteurs ont-ils expliqué leur choix de schémas d'étude à inclure dans la revue ?	Oui	Page 3 : les auteurs ont mentionné que les articles inclus devaient concerner les protocoles de dépistage auditif néonatal et les résultats liés à la sensibilité, la spécificité, etc.
4	Les auteurs ont-ils utilisé une stratégie de recherche documentaire exhaustive ?	Oui	Page 3 : ils ont utilisé plusieurs bases de données électroniques, notamment PubMed, Google Scholar et Science Direct, pour identifier les études pertinentes.
5	Les auteurs ont-ils effectué en double la sélection des études ?	Oui	Page 3 : deux évaluateurs indépendants ont extrait les informations des études, ce qui implique une double sélection.
6	Les auteurs ont-ils effectué en double l'extraction des données ?	Oui	Page 3 : deux réviseurs ont extrait les données pour assurer la fiabilité de l'analyse.
7	Les auteurs ont-ils fourni une liste des études exclues et justifié les exclusions ?	Non	Bien que le diagramme PRISMA soit mentionné, le document ne présente pas une liste détaillée des études exclues ou la justification des exclusions.
8	Les auteurs ont-ils décrit les études incluses de manière suffisamment détaillée ?	Oui	Page 4 : les études incluses sont détaillées dans un tableau qui présente les pays, les mesures de dépistage et les résultats.
9	Les auteurs ont-ils utilisé une technique satisfaisante pour évaluer le risque de biais des études individuelles incluses dans la revue ?	Non mentionné	
10	Les auteurs ont-ils indiqué les sources de financement des études incluses dans la revue ?	Non mentionné	
11	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils utilisé des méthodes appropriées pour la combinaison statistique des résultats ?	Non applicable	Aucune méta-analyse n'a été réalisée, car il s'agit d'une analyse qualitative.
12	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils évalué l'impact potentiel des risques de biais des études individuelles sur les résultats de la méta-analyse ou d'une autre synthèse des preuves ?	Non applicable	
13	Les auteurs ont-ils pris en compte le risque de biais des études individuelles lors de l'interprétation/de la discussion des résultats de la revue ?	Non mentionné	
14	Les auteurs ont-ils fourni une explication satisfaisante pour toute hétérogénéité observée dans les résultats de la revue et une discussion sur celle-ci ?	Oui	Pages 3 et 4 : ils ont discuté des différences entre les protocoles de dépistage auditif à travers différents pays, ce qui reflète une forme d'hétérogénéité.
15	S'ils ont réalisé une synthèse quantitative, les auteurs ont-ils mené une évaluation adéquate des biais de publication (biais de	Non mentionné	

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
	petite étude) et ont-ils discuté de leur impact probable sur les résultats de la revue ?		
16	Les auteurs ont-ils rapporté toute source potentielle de conflit d'intérêts, y compris tout financement reçu pour réaliser la revue ?	Oui	Page 4 : les auteurs déclarent qu'il n'y a pas de conflits d'intérêts dans la revue.

Tableau 28. Caractéristiques des études incluses dans la revue systématique d'A. Kanji *et al.*, 2018 (45)

Pays	Taille de l'échantillon	Dépistage objectif et/ou mesures diagnostiques	Détails du protocole de dépistage	Résultats, conclusion et/ou recommandations
Italie	N = 8 671	OEA, PEAA et PEACT conventionnel	Protocole de dépistage à cinq niveaux Premier niveau : OEA avant la sortie. Deuxième niveau : répéter le dépistage OEA après deux semaines pour les nouveau-nés référés lors du dépistage initial. Troisième niveau : PEAA entre 45 et 90 jours de vie pour les nouveau-nés ayant réussi le premier niveau, mais présentant des facteurs de risque et les nouveau-nés référés au deuxième niveau. Quatrième niveau : PEAA conventionnel pour les nourrissons référés au troisième niveau. Cinquième niveau : tympanométrie, PEACT et audiométrie vocale pour les nourrissons qui n'ont pas réussi le PEAA conventionnel.	Les taux de FP diminuaient à chaque étape du programme de dépistage. Le taux de faux positifs était de 0,03 %. Le PEACT joue un rôle important dans la réduction des taux de FP. La précision du dépistage de la surdité universelle peut être améliorée grâce à l'utilisation de meilleurs protocoles de dépistage et le PEACT conventionnel est la mesure la plus précise lors de l'évaluation de la fonction du système auditif dans les programmes de dépistage de la surdité universelle.
Italie	N = 19 700 N = 146 026	OEA, PEAA diagnostique	OEA en deux étapes suivies d'un PEAA diagnostique pour les nouveau-nés référés pour OEA et ceux présentant un risque élevé de perte auditive. OEA en deux étapes pour les bébés en bonne santé (la première étant 48 à 72 heures après la naissance et la seconde entre 3 et 4 semaines de naissance).	Sensibilité de 100 % et spécificité de 99,3 % dans la détection de la surdité congénitale. Un OEA en deux étapes suivies d'un PEACT diagnostique semble être un protocole réalisable, peu invasif et précis. Le protocole de dépistage pour les nourrissons en passage en unité néonatale excluait le test PEAA, ce qui entraînait un diagnostic retardé de neuropathie auditive chez certains nourrissons.
Nigeria	N = 3 333	OEA, PEAA et PEACT diagnostique	Dépistage des OEA avant la sortie des nourrissons de l'unité néonatale, suivi d'un diagnostic PEAA à l'âge de 3 à 4 mois si un résultat de référence est obtenu.	Les taux de référence lors du dépistage des OEA en première étape étaient supérieurs (32,2 %) par rapport aux niveaux de référence recommandés de 4 % par le JCIH. L'introduction de PEAA dans la deuxième étape a réduit le taux de référence. Bien que l'utilisation de PEAA dans la première étape aurait entraîné des taux de référence plus faibles, cela aurait été peu pratique dans le cadre du dépistage communautaire.

Pays	Taille de l'échantillon	Dépistage objectif et/ou mesures diagnostiques	Détails du protocole de dépistage	Résultats, conclusion et/ou recommandations
Nigeria	N = 1 745	OEA, PEAA	Protocole de dépistage en deux étapes Étape 1 : OEA pour les nouveau-nés admis en unité néonatale Étape 2 : PEAA pour les nouveau-nés en maternité en bonne santé référés au dépistage de l'étape 1 et tous les nouveau-nés admis en unité néonatale	Pourcentage élevé de résultats VN (60,7 %) suivis des résultats FP (32,7 %), TP (5,3 %) puis FN (1,3 %). Les résultats FN et FP étaient plus évidents chez les nouveau-nés dans les maternités, accouchés par voie vaginale ou dont les mères ont reçu des soins prénatals. Une évaluation minutieuse des tests OEA/PEAA doit être étudiée, les seuils d'identification de surdité des tests OEA, PEAA doivent être analysés et l'utilisation des protocoles de dépistage en une ou deux étapes avec le même test doit être soigneusement examinée.
Brésil	N = 200	OEA, PEAA	Trois protocoles de dépistage différents Protocole 1 : OEA en deux étapes Protocole 2 : PEAA en deux étapes Protocole 3 : OEA suivi d'un nouveau test avec PEAA pour tous les nouveau-nés référés avec OEA	Le protocole 1 a entraîné quatre fois plus de références pour un diagnostic auditif par rapport au protocole 2. Le taux de FP et la spécificité étaient meilleurs pour le protocole 2, suivi du protocole 1 et enfin du protocole 3. Protocole 1 : FP (2 %), spécificité (98 %) Protocole 2 : FP (0,5 %), spécificité (99,5 %) Protocole 3 : FP (6 %), spécificité (94 %)
Espagne	N = 2 454 (TEOEA) n = 3 117 (PEAA)	OEA, PEAA	Deux protocoles de dépistage différents en deux étapes Protocole 1 : OEA en deux étapes Protocole 2 : PEAA en deux étapes	Un taux de référence plus faible a été obtenu avec PEAA (2,6 % et 0,32 %), par rapport à OEA (10,2 % et 2 %). Un taux de FP inférieur a été obtenu avec OEA au cours de la première étape du dépistage qu'avec les tests PEAA, mais un taux de FP inférieur a été obtenu avec PEAA à la deuxième étape du dépistage. Une valeur prédictive plus élevée de la perte auditive a été obtenue avec un protocole PEAA en deux étapes.
Espagne	N = 26 717	OEA uniquement pour le dépistage et PEACT pour le diagnostic	Deux phases à des périodes différentes Phase 1 : OEA 48 h après la naissance, phase 2 : OEA après 1 mois pour les bébés ayant obtenu un résultat de référence en phase 1 et après 2 mois pour les bébés ayant réussi, mais présentant un facteur de risque de perte auditive	Le taux de couverture était supérieur à 95 %. Le taux de référence pour une évaluation diagnostique était faible (3,8 %).

Pays	Taille de l'échantillon	Dépistage objectif et/ou mesures diagnostiques	Détails du protocole de dépistage	Résultats, conclusion et/ou recommandations
			Évaluation diagnostique : utiliser PEACT pour les bébés référés en 2e phase	
Pologne	N = 351	OEA, DPOAE, PEACT	Première étape : dépistage des OEA Deuxième étape : diagnostic PEACT et DPOEA diagnostique pour les nouveau-nés ayant obtenu un résultat de référence lors de la première étape ainsi que pour les nouveau-nés présentant des facteurs de risque de perte auditive	Taux de FP de 82,73 % dès la première étape – éventuellement attribué au fait d'avoir réalisé un dépistage au 2e ou 3e jour de vie en présence de liquide amniotique dans l'oreille moyenne ou de débris dans le conduit auditif externe. L'inclusion de PEAA dans la première étape peut contribuer à améliorer la qualité des résultats et à diminuer les résultats de FP.
Taïwan	N = 25 588	OEA, PEAA	Trois protocoles de dépistage différents utilisés à différentes périodes Protocole 1 : OEA en une étape Protocole 2 : OEA et PEAA Protocole 3 : PEAA en une étape	Les taux de référence étaient plus faibles pour le protocole 3 que pour les protocoles 1 et 2. Aucune différence statistiquement significative n'a été trouvée en ce qui concerne le taux d'identification précis de la perte auditive congénitale. Le coût total était inférieur pour le protocole 3 à celui des protocoles 1 et 2. Les coûts intangibles tels que l'anxiété parentale et les frais de transport étaient inférieurs pour le protocole 3 en raison d'un taux de référence inférieur.
Suède	N = 31 092	OEA diagnostique PEACT évoqué par clic	Enregistrements multiples de OEA (généralement 3 étapes) Étape 1 : dépistage des OEA avant la sortie Étape 2 : dépistage des OEA en ambulatoire Étape 3 : dépistage des OEA si des résultats de référence ont été obtenus Étape 4 : PEACT évoqué par un clic	Le dépistage des OEA avait une spécificité élevée et la sensibilité était de 1. L'utilisation de plusieurs enregistrements OEA a réduit le recours à un diagnostic de PEACT. OEA était mieux enregistré 3 à 6 jours après la naissance. Le taux de couverture était de 99,1 %.
Taipei, Chine	N = 15 790	PEAA	Étape 1 : dépistage PEAA 24 à 26 heures après la naissance Étape 2 : dépistage PEAA entre 36 et 60 heures ou avant la sortie, si les résultats de référence ont été obtenus	Le taux de couverture était de 99,1 %, le taux de référence était assez faible (1 %), ce qui montre que le dépistage en deux étapes est effectif.

Pays	Taille de l'échantillon	Dépistage objectif et/ou mesures diagnostiques	Détails du protocole de dépistage	Résultats, conclusion et/ou recommandations
			Étape 3 : OEA et PEAA à l'âge d'un mois dans un hôpital de diagnostic si un résultat de référence a été obtenu au deuxième dépistage	
Chine	SI	OEA PEAA	Étape 1 : OEA suivi d'un test PEAA, si référence OEA a été observée Étape 2 : dépistage avec OEA six semaines après la naissance, si référence par OEA Étape 3 : PEACT diagnostique, ASSR et OEA (et audiométrie d'observation comportementale) Étape 4 : PEACT conventionnel pour les nourrissons référés au troisième niveau	Le taux de référence était faible (1 %), révélant qu'un test PEAA avant la sortie en deux étapes est une stratégie de dépistage efficace.
Pékin, Chine	N = 1 062	OEA, PEAA	Étape 1 : dépistage des OEA, suivi d'un PEAA si une référence a été obtenue pour OEA (dépistage séquentiel) Étape 2 : dépistage des OEA six semaines après la naissance si le résultat du premier dépistage des OEA est référé Étape 3 : PEAA diagnostique si référence au nouveau dépistage des OEA	Le taux de référence était plus faible (3 %) pour le dépistage séquentiel OEA/PEAA par rapport au dépistage OEA (11 %). Les taux de faux positifs ont diminué avec l'inclusion de PEAA.
Israël	N = 5 212	OEA PEAA	Étape 1 : dépistage OEA suivi d'un nouveau dépistage OEA un jour plus tard si un résultat de référence a été obtenu (bébés en bonne santé) OEA et PEAA pour les nouveau-nés présentant des facteurs de risque Étape 2 : dépistage PEAA si un résultat de référence a été obtenu après le deuxième dépistage OEA complet Évaluation auditive à la suite d'un résultat de référence de l'étape 2. Les mesures auditives n'étaient pas précisées.	Le taux de couverture était de 94,5 %. Le taux de référence était de 5,18 %.

Pays	Taille de l'échantillon	Dépistage objectif et/ou mesures diagnostiques	Détails du protocole de dépistage	Résultats, conclusion et/ou recommandations
Afrique du Sud	N = 7 452 n = 3 573 (DPOAE) n = 3 879 (PEAA)	DPOAE, PEAA	Protocole 1 : DPOEA en trois étapes suivies d'un PEAA diagnostique si un résultat de référence a été obtenu au troisième dépistage Protocole 2 : PEAA en trois étapes suivies d'un PEAA diagnostique si un résultat de référence a été obtenu au troisième dépistage	Le taux de référence était significativement plus faible pour PEAA que pour le DPOAE.

Annexe 6. Données complémentaires sur l'utilité clinique des programmes systématiques de dépistage de la surdité

Revue systématique d'Edmond K *et al.*, 2022

Cette revue a inclus des essais contrôlés randomisés et non randomisés concernant les interventions en dépistage néonatal, ainsi que des études portant sur des nouveau-nés, indépendamment de la maladie sous-jacente (population). Le groupe comparatif était composé de nourrissons n'ayant pas subi de dépistage pendant la période néonatale mais qui auraient pu être testés ultérieurement, par exemple à partir d'un mois d'âge, à l'aide de différents tests ou sur la base de facteurs de risque.

L'intervention évaluée concernait le dépistage de la surdité néonatale réalisé dans les 27 premiers jours de vie, à l'aide de tests tels que les OEA et les PEAA. Le risque de biais dans les études non randomisées a été évalué à l'aide de l'outil ROBINS-I, et pour les essais contrôlés randomisés, l'outil Rob-2 a été appliqué. Les biais de publication ont été évalués à l'aide de diagrammes en entonnoir et du test d'Egger.

Les critères de jugement principaux étaient la détection de la surdité permanente bilatérale néonatale (SPBN) à tout moment, l'âge de détection de la SPBN, ainsi que le développement neurodéveloppemental, en particulier du langage expressif et de la littératie. Concernant les mesures de l'effet, les données dichotomiques ont été synthétisées en utilisant des rapports de risque (RR), et lorsque cela n'était pas possible, des *odds ratios* (OR) avec des intervalles de confiance (IC) à 95 % ont été rapportés. Pour les données continues, la différence moyenne (avec IC à 95 %) ou la différence moyenne standardisée (DMS) ont été utilisées lorsque les méthodes variaient entre les études. Les analyses poolées ont été réalisées selon des méthodes à effet aléatoire, et une hétérogénéité significative a été définie par un I^2 supérieur à 60 %. Enfin, la qualité des études incluses a été évaluée à l'aide de la grille QUADAS-2 (cf. Figure 23), et la qualité des résultats, incluant la cohérence des effets, l'imprécision et les biais de publication, a été évaluée à l'aide de la grille GRADE (cf.Tableau 29 Figure 24).

Les analyses de sous-groupes définis *a priori* comprenaient : le type de comparateur (par exemple, absence de dépistage), l'âge gestationnel et le poids à la naissance (études incluant uniquement les nourrissons de moins de 32 semaines ou de moins de 1,5 kg à la naissance), ainsi que les contextes à revenu élevé, moyen et faible.

Tableau 29. Évaluation de la revue systématique de Edmond K. *et al.* à l'aide de la grille AMSTAR-II

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
1	Est-ce que les questions de recherche et les critères d'inclusion de la revue ont inclus les critères PICO ?	Non mentionné	Les critères PICO ne sont pas explicitement mentionnés.
2	Est-ce que le rapport de la revue contenait une déclaration explicite indiquant que la méthode de la revue a été établie avant de conduire la revue ? Est-ce que le rapport justifiait toute déviation significative par rapport au protocole ?	Oui	Page 13 : il y a une mention d'un protocole publié de manière prospective sur PROSPERO. Il n'y a pas de justification explicite de déviations majeures par rapport au protocole.
3	Les auteurs ont-ils expliqué leur choix de schémas d'étude à inclure dans la revue ?	Oui	Page 13 : les études ont été sélectionnées en fonction de critères d'exclusion/inclusion clairement définis.
4	Les auteurs ont-ils utilisé une stratégie de recherche documentaire exhaustive ?	Oui	Page 13 : la revue inclut une recherche systématique sans restriction de langue et des articles publiés et non publiés.

Item	Cotation	Critère	Observations lors de l'évaluation
5	Les auteurs ont-ils effectué en double la sélection des études ?	Oui	Page 5 : la sélection des études a été faite par plusieurs réviseurs indépendants.
6	Les auteurs ont-ils effectué en double l'extraction des données ?	Oui	Page 4 : deux réviseurs ont extrait les données de manière indépendante.
7	Les auteurs ont-ils fourni une liste des études exclues et justifié les exclusions ?	Oui	Page 5 : les exclusions sont mentionnées dans le processus de sélection, mais une liste détaillée des études exclues n'est pas fournie.
8	Les auteurs ont-ils décrit les études incluses de manière suffisamment détaillée ?	Oui	Page 5 : les caractéristiques des études incluses sont bien décrites.
9	Les auteurs ont-ils utilisé une technique satisfaisante pour évaluer le risque de biais des études individuelles incluses dans la revue ?	Oui	Page 15 : une évaluation des risques de biais a été réalisée avec l'outil QUADAS-2.
10	Les auteurs ont-ils indiqué les sources de financement des études incluses dans la revue ?	Non	Aucune mention des sources de financement des études incluses.
11	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils utilisé des méthodes appropriées pour la combinaison statistique des résultats ?	Oui	Page 13 : des modèles à effets aléatoires ont été utilisés pour la méta-analyse.
12	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils évalué l'impact potentiel des risques de biais des études individuelles sur les résultats de la méta-analyse ou d'une autre synthèse des preuves ?	Oui	Page 15 : une évaluation des risques de biais a été réalisée avec l'outil QUADAS-2.
13	Les auteurs ont-ils pris en compte le risque de biais des études individuelles lors de l'interprétation/de la discussion des résultats de la revue ?	Oui	Page 15 : ils discutent de l'impact des biais dans la section.
14	Les auteurs ont-ils fourni une explication satisfaisante pour toute hétérogénéité observée dans les résultats de la revue, et une discussion sur celle-ci ?	Oui	Page 13 : ils ont utilisé des statistiques pour mesurer l'hétérogénéité et l'ont explorée dans les analyses.
15	S'ils ont réalisé une synthèse quantitative, les auteurs ont-ils mené une évaluation adéquate des biais de publication (biais de petite étude) et ont-ils discuté de leur impact probable sur les résultats de la revue ?	Oui	Page 13 : une analyse des biais de petite étude a été effectuée avec le test d'Egger.
16	Les auteurs ont-ils rapporté toute source potentielle de conflit d'intérêts, y compris tout financement reçu pour réaliser la revue ?	Non	Aucune mention explicite des conflits d'intérêts ou du financement de la revue.

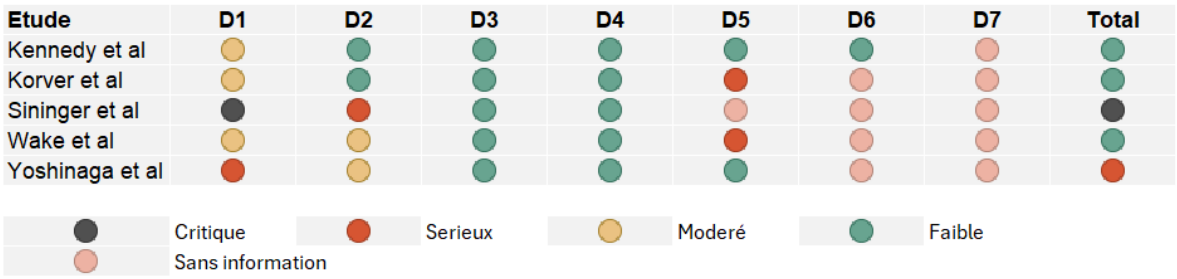


Figure 23. Risque de biais des études incluses dans la revue systématique avec méta-analyse d'Edmond K *et al.* (49)

D1 : biais de confusion ; D2 : biais de sélection ; D3 : biais de classification ; D4 : biais d'écarts par rapport aux interventions prévues ; D5 : biais de données manquantes ; D6 : biais de mesure de résultats ; D7 : biais de la sélection de résultat rapporté.

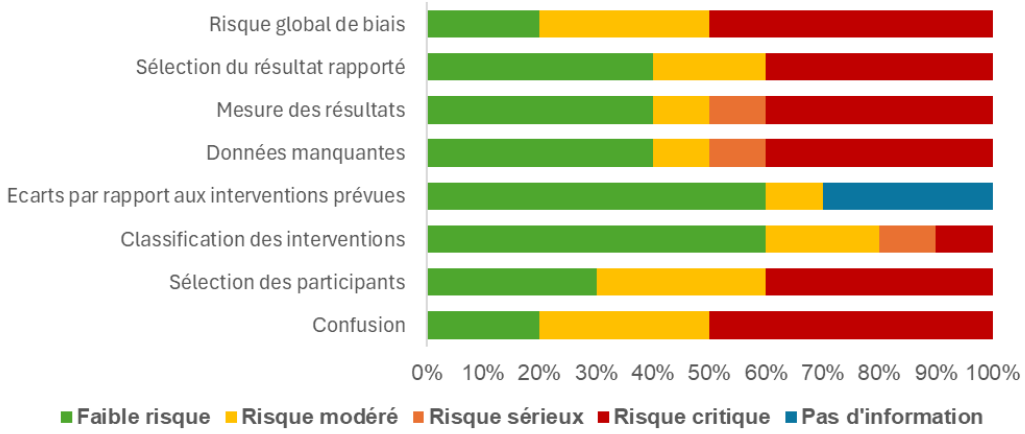


Figure 24. Risque de biais général des études incluses dans la revue systématique avec méta-analyse d'Edmond K. *et al.* (49)

Tableau 30. Études incluses dans la revue systématique avec méta-analyse d'Edmond *et al.*, 2022 (49)

Étude	Publications	Méthodes	Étude et population	Population	Interventions	Comparaisons	Résultats
Kennedy 1999	Kennedy 1999, Kennedy 2005, Kennedy 2006, McGann 2008, Pimerton 2020	Collecte de données prospectives d'études d'intervention non randomisées	Royaume-Uni, huit arrondissements, inclusion de la cohorte 1993-1996, suivi de la collecte de données sur les résultats jusqu'à ce que l'enfant atteigne 14 ans	156 733 enfants inclus dans la cohorte initiale dans huit arrondissements (68 714 interventions, 88 019 contrôles). Collecte de données de suivi auprès de 100 enfants atteints de SPBN (41 interventions, 59 contrôles)	Dépistage universel avec OEA suivi de PEAA en cas d'échec de l'OEA	Soins habituels incluant test de distraction à 8 m	SPBN identifié <9 mois, langage réceptif 8 ans, langage expressif 8 ans, alphabétisation 8 ans, alphabétisation 14 ans
Korver 2010	Korver 2014, Korver 2017	Collecte de données prospectives d'études d'intervention non randomisées	Pays-Bas, à l'échelle nationale, inclusion de la cohorte 2003-2005, suivi de la collecte de données sur les résultats jusqu'à ce que l'enfant atteigne 5 ans	570 386 enfants inclus dans la cohorte initiale (335 560 interventions, 234 826 contrôles). Collecte de données de suivi auprès de 150 enfants atteints de SPBN (80 interventions, 70 contrôles)	OEA deux fois suivi de PEAA en cas d'échec de l'OEA	Soins habituels incluant test de distraction à 8 m	Langage réceptif 8 ans, langage expressif 8 ans, âge moyen à l'amplification
Sininger 2009	Sininger 2009	Collecte de données rétrospectives d'études d'intervention non	États-Unis, un État (Californie), inclusion de la cohorte 1996-2004, suivi de la collecte de données sur les	Enfants inclus dans la cohorte initiale non déclarés. Collecte de données de suivi auprès de 64 enfants atteints de SPBN (47	OEA ou PEAA une fois – pour tous les nourrissons	Soins habituels incluant test de distraction à 8 m	Âge moyen d'identification du SPBN

Étude	Publications	Méthodes	Étude et population	Population	Interventions	Comparaisons	Résultats
		randomisées	résultats jusqu'à ce que l'enfant atteigne 4 ans	interventions, 17 contrôles)			
Réveil 2016	Réveil 2016	Collecte de données prospectives d'études d'intervention non randomisées	Australie, deux États (intervention NSW et contrôle Victoria), inclusion de la cohorte 2003-2005, suivi de la collecte de données sur les résultats jusqu'à ce que l'enfant atteigne 8 ans	298 378 enfants dans deux États (NSW – intervention (n = 173 523) et Victoria – contrôle (n = 124 855)). Collecte de données de suivi auprès de 94 enfants atteints de SPBN (42 interventions, 52 contrôles)	En cas d'échec, PEAA est référé à deux reprises en audiologie diagnostique – pour tous les nourrissons	En cas d'échec, le PEAA est référé à deux reprises en audiologie diagnostique – uniquement pour les nourrissons présentant des facteurs de risque (y compris les admissions en unité néonatale)	Langage réceptif 8 ans, langage expressif 8 ans, âge moyen à l'amplification
Yoshinaga 2000	Yoshinaga 2000, Yoshinaga 2014	Collecte de données prospectives d'études d'intervention non randomisées	États-Unis, un État (Colorado), inclusion de la cohorte 1998-2002, suivi de la collecte de données sur les résultats jusqu'à ce que l'enfant atteigne 3 ans	Enfants inclus dans la cohorte initiale non déclarés. Collecte de données de suivi auprès de 50 enfants atteints de SPBN (25 interventions, 25 contrôles)	OEA ou PEAA une fois – pour tous les nourrissons	OEA ou PEAA une fois seulement pour les nourrissons présentant des facteurs de risque (y compris les admissions en unité néonatale)	Langage réceptif 8 ans, langage expressif 8 ans, SPBN identifié < 6 mois

Source : Edmond K, Chadha S, Hunnicutt C, Strobel N, Manchaiah V, Yoshinga-Itano C; Universal Newborn Hearing Screening (UNHS) review group. Effectiveness of universal newborn hearing screening: A systematic review and meta-analysis. J Glob Health. 2022 Oct 19;12:12006. doi: 10.7189/jogh.12.12006. PMID: 36259421; PMCID: PMC9579831.

Tableau 31. Études incluses et risques relatifs de la détection de SBPN dans les programmes de dépistage universels de la surdité néonatale par rapport aux programmes ciblés ou sans programmes de dépistage universels

Évaluation de la qualité des études												
Nb d'études	**Type d'étude**	**Risque de biais**	**Incohérence**	**Caractère indirect**	**Imprécision**	**Autres considérations**	**Dépistage de la surdité néonatale universel**	**Sans dépistage ou dépistage ciblé**	**RR (IC à 95 %)**	**Taux absolu (IC à 95 %)**	**Certitude (GRADE)**	**Importance**
Chez les nourrissons identifiés avec SBPN												
3	Études observationnelles	Très sérieux*	Non sérieux	Non sérieux	Non sérieux	Aucune	556/574 797 (0,1 %)	433/446 700 (0,1 %)	RR = 1,01 (0,89, 1,14)	0 moins pour 1 000 (de 0 moins à 0 moins)	Faible	Critique
Chez les nourrissons identifiés avec SBPN avant 9 mois												
1	Étude observationnelle Kennedy 1999	Sérieux†	Non sérieux	Non sérieux	Sérieux‡	Aucune	41/68 714 (0,1 %)	16/88 019 (0,0 %)	RR = 3,28 (1,84, 5,85)	1 plus pour 1 000 (de 1 plus à 3 plus)	Faible	Critique
Chez les nourrissons identifiés avec SBPN avant 6 mois												
1	Études observationnelles	Très sérieux†§	Sérieux	Non sérieux	Sérieux‡	Aucune	44/100 (44,0 %)	13/73 (17,8 %)	RR = 2,83 (0,87, 9,16)	805 plus pour 1 000 (de 57 moins à 1 000 plus)	Très faible	Critique
Chez les nourrissons atteints de SPBN, âge moyen d'identification de SBPN												
2	Études observationnelles [8,10]	Très sérieux§	Sérieux	Non sérieux	Sérieux‡	Aucune	115	82	-	DMS = 13,16 inférieur (26,31 inférieur à 0,01)	Très faible	Critique

Évaluation de la qualité des études												
Chez les enfants atteints de SBPN, langage réceptif moyen de 3 à 8 ans (score z)												
1	Études observationnelles	Très sérieux*	Non sérieux	Non sérieux	Sérieux‡	Aucune	52	49	-	DMS = 0,61 plus élevé (0,07 plus élevé à 1,13 plus élevé)	Très faible	Critique
Chez les enfants atteints de SBPN, langage réceptif moyen de 3 à 8 ans (quotient de développement)												
3	Études observationnelles [7,8,25]	Très sérieux*	Sérieux	Non sérieux	Très sérieux‡¶	Aucune	174	160	-	DMS = 7,61 plus élevés (1,16 inférieur à 16,38 plus élevés)	Très faible	Critique
Chez les enfants atteints de SBPN, langage expressif moyen de 3 à 8 ans												
1	Études observationnelles [10]	Très sérieux*	Non sérieux	Non sérieux	Très sérieux‡¶	Aucune	46	41	-	DMS = 0,39 plus élevé (0,2 inférieur à 0,97 plus élevé)	Très faible	Critique
Chez les enfants atteints de SBPN, langage expressif moyen de 3 à 8 ans (quotient de développement)												
3	Études observationnelles [7,8,25]	Très sérieux*	Sérieux	Non sérieux	Sérieux‡	Aucune	174	160	-	DMS = 10,01 plus élevés (1,77 plus élevé à 18,25 plus élevé)	Très faible	Critique
Chez les enfants atteints de SBPN, niveau moyen de littératie de 5 à 11 ans (score z)												
1	Études observationnelles [10]	Très sérieux*	Non sérieux	Non sérieux	Très sérieux‡¶	Aucune	21	20	-	DMS = 0,58 plus élevé (0,03 plus élevé à 1,13 plus élevé)	Très faible	Critique

Évaluation de la qualité des études												
Chez les enfants atteints de SBPN, niveau moyen de littératie de 13 à 19 ans (score z)												
1	Études observationnelles [10]	Non sérieux	Non sérieux	Non sérieux	Très sérieux‡¶	Aucune	31	29	-	DMS = 0,15 plus élevé (0,76 inférieur à 1,05 plus élevé)	Très faible	Critique

DMS : différence moyenne standardisée ; * Risque de biais très sérieux en raison de facteurs de confusion, de biais de sélection et de données manquantes ; † Risque de biais sérieux en raison de biais de sélection et de données manquantes ; ‡ Taille d'échantillon faible (moins de 300 participants pour les résultats dichotomiques ou moins de 400 pour les résultats continus) ; § Risque de ; Biais très sérieux en raison de facteurs de confusion, de biais de sélection et de biais d'analyse ; ‖ Hétérogénéité sévère et inexpliquée ($I^2 \geq 60$ %) ; ¶ Intervalle de confiance large traversant la ligne de non-effet.

Annexe 7. Données complémentaires sur les évaluations économiques des programmes de dépistage de la surdité néonatale

Aspects économiques

Le repérage précoce des nourrissons atteints de surdité permet une intervention précoce facilitant un meilleur accompagnement de l'enfant et son entourage. Cela peut réduire les coûts associés aux soins médicaux spécialisés et aux dispositifs d'éducation spécialisés nécessaires pour les patients atteints de surdité (57).

Dans un contexte de ressources limitées et de dépenses de santé croissantes, il est indispensable, pour des raisons d'efficience et d'équité, de disposer d'outils permettant d'optimiser l'allocation des ressources. L'évaluation médico-économique des produits et stratégies de santé tient ainsi une place majeure dans la prise de décision de la plupart des systèmes de santé dans le monde.

L'objectif de cette section est de réaliser une revue des travaux publiés dans la littérature nationale et internationale évaluant la dimension médico-économique du dépistage et/ou la prise en charge de la surdité néonatale. Cette revue permet de dresser un état des lieux des stratégies de dépistage et de prise en soins qui ont été évaluées, les méthodes d'évaluation utilisées ainsi que les principaux résultats obtenus.

Pour l'analyse de la dimension médico-économique, les références suivantes ont été incluses :

- présentation de données de fardeau économique de la surdité néonatale dans deux contextes internationaux basée sur des données de Grande-Bretagne (58) et d'Australie (59), et dans le contexte de la France (60) ;
- une analyse de la revue systématique (54) : elle constitue une mise à jour de deux revues plus anciennes (61). Cette revue porte sur les évaluations économiques comparant les stratégies de dépistage de la perte auditive chez les enfants, publiées jusqu'en août 2017. Elle inclut des évaluations utilisant des analyses coût-bénéfice, des analyses coût-efficacité et des analyses coût-utilité ;
- une description d'un outil d'évaluation médico-économique des programmes de dépistage de la surdité néonatale avec des résultats appliqués dans des pays européens basés sur un article publié en 2024 (62) ;
- une description de données d'efficience (10, 60).

Toutes les valeurs monétaires présentées ont été ajustées selon l'indice de prix à la consommation pour correspondre à des dépenses en euros de 2023, sauf pour l'article de Hoeve *et al*. dont les données sont récentes.

Fardeau de la maladie

Étude britannique (58) : cette étude visait à estimer les coûts de la SBPN de plus de 40 dB chez les enfants âgés de 7 à 9 ans nés entre 1992 et 1997, au cours d'une année. Au total, 183 enfants ont été inclus dans l'échantillon, dont 120 présentant une surdité confirmée, indépendamment du degré de sévérité, et 63 constituant le groupe de contrôle. Les coûts évalués dans cette étude peuvent être répartis en plusieurs catégories :

- **des coûts directs médicaux :** les visites d'urgence à l'hôpital, les soins hospitaliers et ambulatoires, les consultations de professionnels de santé, les implants cochléaires, les coûts de maintenance des dispositifs, tels que les appareils auditifs, les médicaments ;
- **des coûts directs non médicaux :** installation de téléphones lumineux, installation de détecteurs de fumée adaptés, utilisation d'aides auditives, comme les systèmes radio ;

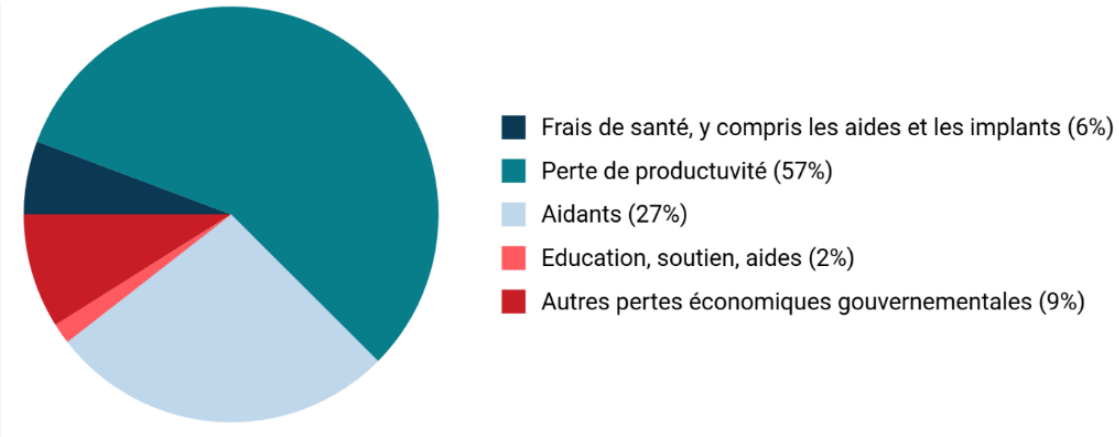
- **des coûts indirects :** pertes de revenus parentaux, services sociaux communautaires, frais dans les écoles primaires ou secondaires classiques, ainsi que l'utilisation des services d'éducation spécialisée ou des services résidentiels, et le soutien des enseignants et des assistants d'éducation.

Les associations entre les coûts par enfant et la gravité de la perte auditive, le score de la capacité linguistique ainsi que l'association entre le dépistage systématique de la surdité et l'âge de la confirmation diagnostique ont été analysés, y compris l'ajustement des facteurs de confusion potentiels dans un modèle de régression linéaire.

Les coûts annuels variaient en fonction du niveau de la perte auditive (entre 23 679 € et 54 984 €). Les coûts annuels pour le secteur éducatif liés à la perte auditive par élève avec une SBPN supérieure à 40 dB s'élevaient à 28 143 €, ce qui représente une dépense trois fois supérieure à celle nécessaire pour un enfant sans perte auditive.

Étude australienne (59) : cette étude a évalué le coût pour la société de la perte auditive. Il est à noter que les auteurs ont inclus les diagnostics H90 et H91, correspondant à la surdité de transmission et neurosensorielle et à d'autres pertes de l'audition. Les calculs réalisés ont pris en compte l'ensemble des tranches d'âge.

Le coût pour la société s'élevait à 7,285 milliards d'euros en 2005 (1,4 % du PIB), ce qui revient à 15,1 milliards d'euros en 2023. Cette même étude a estimé que les coûts de la prise en soins annuels par personne souffrant de perte auditive s'élevaient à 2 055 €, ce qui correspond à 358 € par Australien. Elle a aussi estimé que plus de la moitié de ces coûts (57 %) était imputable à la perte de productivité, calculée en utilisant une approche dite de « capital humain[31] ». Le deuxième poste de dépense le plus important est celui du coût des aidants informels, calculé sur le montant qu'il aurait fallu verser si quelqu'un avait été embauché pour apporter de l'aide à la communication, il représente 27 % des dépenses (cf. Figure 25). Ces deux postes (la perte de productivité et les coûts liés aux aidants) ressortent comme les plus importants par rapport aux autres postes de dépense, en raison de la nature à long terme de l'évaluation des coûts. La prise en charge des enfants âgés de moins de 14 ans représente 27 % de ces dépenses, bien qu'ils ne représentent que moins de 1 % des personnes atteintes de perte auditive.



[31] L'approche du capital humain mesure les revenus et la production perdus à cause d'un problème de santé. Cette méthode prend en compte plusieurs facteurs : la période de friction, c'est-à-dire le temps nécessaire pour remplacer un travailleur, ainsi que les absences temporaires et la perte de revenus tout au long de la vie en raison de la retraite anticipée, des heures de travail réduites et de la mortalité prématurée. Les auteurs ont fait l'hypothèse que, sans déficience auditive, les personnes touchées par la surdité participeraient au marché du travail et obtiendraient un emploi avec un taux de participation et un revenu hebdomadaire moyen similaires à ceux de la population générale. Ils ont considéré que 55 % des personnes ayant des problèmes auditifs âgés de 15 à 64 ans étaient en emploi, contre 62 % pour celles sans problème auditif. Cela a permis d'estimer la perte de productivité en tenant compte des différences d'emploi et des autres facteurs impactant la capacité à travailler.

Figure 25. Répartition des coûts de la perte auditive en Australie en 2005 (% des dépenses totales) (59)

Il convient de noter que cette étude est relativement ancienne. Cependant, elle reste pertinente et souligne l'importance de réaliser des évaluations médico-économiques avec une perspective à long terme, essentielle pour capturer pleinement les coûts et les bénéfices des dispositifs de dépistage.

Étude française (60) : cette étude a permis de simuler une population hypothétique de 10 000 nouveau-nés en maternité, susceptibles de présenter une SBPN. Cette étude a exclu les nouveau-nés avec des facteurs de risque ou hospitalisés en néonatologie. Elle a permis de comparer trois stratégies de dépistage :

- dépistage systématique universel PEAA/PEAA : basé sur le programme expérimental de la Caisse nationale de l'assurance maladie et des travailleurs salariés (CNAMTS) ;
- dépistage systématique universel OEA/PEAA : une autre variante du programme de la CNAMTS ;
- statu quo : une approche hybride combinant le dépistage systématique et ciblé.

Dans le statu quo, le taux de dépistage national estimé était de 44,7 %, indiquant que plus de la moitié des naissances (55,3 %) n'était pas dépistée. Il existe, cependant, un écart selon la taille des maternités. Par exemple, dans les grandes maternités (≥ 2 000 naissances par an), les dépistages systématiques et ciblés représentent respectivement 8 % et 15 %. En revanche, ces proportions chutent drastiquement dans les petites maternités (< 500 naissances), où elles s'élèvent à seulement 0,55 % et 0,08 %. Les maternités de taille moyenne (500 à 1 999 naissances) affichent des taux intermédiaires, variant entre 2 % et 5 %.

L'horizon temporel de l'étude était de cinq ans, et les coûts considérés se concentraient essentiellement sur les dépenses médicales directes pour la prévention et la prise en charge des déficits auditifs, remboursées par l'assurance maladie. L'estimation des coûts repose sur une méthodologie détaillée, incluant :

- les coûts de dépistage (les coûts d'utilisation du matériel, les coûts de personnel et de secrétariat, les coûts de formation) ;
- les coûts de confirmation du diagnostic de surdité ;
- le coût de prise en soins (dépenses afférentes à l'appareillage ou à l'implantation d'un enfant sourd avéré et les dépenses associées à son accompagnement médico-social dans le cadre d'institutions spécialisées) ;
- les coûts indirects, tels que la perte de productivité ou les dépenses liées à l'éducation spécialisée, ne sont pas inclus. La méthode de modélisation utilisée est un modèle de Markov avec un cycle de 3 mois (20 cycles).

Les principaux résultats ont montré que les sommes engagées sur cinq ans pour mettre en place un dépistage susceptible de prendre en charge une cohorte annuelle de 677 000 enfants accueillis dans les maternités (93,8 % des nouveau-nés) ont été estimées à 53,2 millions € pour la stratégie OEA/PEAA et à 59,8 millions € pour la stratégie PEAA/PEAA.

- Une étude britannique a montré que les coûts annuels liés à la perte auditive varient de 23 679 € à 54 984 € selon le niveau de perte auditive. Les coûts pour le secteur éducatif par élève avec une SBPN > 40 dB s'élèvent à 28 143 € (valeur 2023), soit trois fois plus que pour un enfant sans perte auditive.
- En Australie, 57 % des coûts associés à la perte auditive sont dus à la perte de productivité, calculée selon l'approche du « capital humain ». Le deuxième poste de dépense le plus important concerne les aidants informels, représentant 27 % des coûts, calculés sur la base des salaires hypothétiques pour des services d'assistance à la communication.

- En France, une étude économique a montré que, sur une période de cinq ans, les coûts totaux pour mettre en place le dépistage (dépistage, diagnostic, prise en soins) de 677 000 nouveau-nés (93,8 % des naissances) ont été estimés à 53,2 millions d'euros pour la stratégie OEA/PEAA et 59,8 millions d'euros pour la stratégie PEAA/PEAA.

Résultat d'efficience

Revue systématique de Sharma* et al. *2019

Cette revue a pour objectif de mettre à jour et d'étendre les revues systématiques précédentes portant sur les évaluations économiques des stratégies de dépistage de la perte auditive (Colgan *et al*. et Langer *et al.* (61, 63)). Les principales différences entre cette revue et celles de Colgan *et al.* et Langer *et al.* résident dans deux aspects essentiels. Tout d'abord, l'inclusion de la surdité légère, qui n'avait pas été prise en compte dans les revues précédentes. Ensuite, les approches méthodologiques utilisées, notamment en ce qui concerne l'analyse coût-bénéfice et l'analyse coût-utilité.

Cette revue a inclus 29 études. Les critères PICO y sont bien définis : population = enfants ; intervention et comparaison = différentes stratégies de dépistage de la surdité ; *outcome* = coût et résultats.

Les auteurs expliquent de manière satisfaisante les perspectives utilisées dans chaque étude : 12 sur 29 des études incluses ont adopté une perspective sociétale, prenant en compte à la fois la perte de productivité et les coûts de l'éducation. Parmi ces études, 10 se sont basées sur le système de santé, 5 sur les hôpitaux, 3 sur les payeurs, 2 sur le gouvernement et 5 n'ont pas précisé leur perspective. Il est à noter qu'aucune étude n'a pris en compte les coûts des aidants et une variabilité des seuils de détection de la surdité a été constatée.

Vingt études sur les 29 sont des modélisations. Parmi ces 20 études, 16 ont inclus des arbres décisionnels. Le choix était dépendant du processus de dépistage évalué et des choix de prise en charge de l'impact du dépistage au long terme ou non.

Concernant **l'horizon temporel adopté**, il variait selon les évaluations : d'une année à toute une vie. Dix-sept des études sur 29 (soit 57 %) ont estimé l'impact du dépistage sur l'utilisation des ressources après le dépistage. Par exemple, les coûts associés à la prise en soins de la surdité, à l'impact sur la productivité et à l'éducation. Cependant, les horizons temporels courts peuvent ne pas être suffisants pour capturer les coûts et les résultats de qualité de vie à long terme, ce qui peut biaiser le ratio différentiel coût-résultat (RDCR). La tendance des évaluations à considérer les coûts de traitement à long terme (médicaux et de réhabilitation) s'est améliorée après 2011 (89 % des études publiées après 2011). De même, la prise en compte des coûts de perte de productivité à long terme a augmenté, passant de 16 % avant 2011 à 44 % après 2011.

En ce qui concerne les données utilisées, toutes les évaluations incluaient les coûts de dépistage et de diagnostic, mais l'inclusion d'autres coûts était variable. Par exemple, 40 % des évaluations prenaient en compte les coûts du dépistage et de diagnostic sans inclure les coûts de traitement. Bien que les RDCR rapportés soient corrects, ils peuvent ne pas être pertinents pour les décideurs qui doivent prendre des décisions en prenant en compte l'ensemble du parcours de dépistage et de traitement. Les auteurs rapportent que 60 % des études incluent des analyses de sensibilité univariées, tandis que seulement 13 % intègrent des analyses de sensibilité probabilistes (PSA).

Vingt et une études ont rapporté le coût supplémentaire par cas positif détecté, ce qui représente 70 % des études. Les résultats des études économiques portant sur le dépistage de la surdité révèlent une hétérogénéité significative (voir ci-dessous), ce qui rend difficile l'identification d'une stratégie de dépistage considérée comme la plus coût-efficace.

Principales limites de cette revue systématique

Limites méthodologiques : absence de publication de protocole en amont, recherche et extraction des données, sélection des études et extraction des données non effectuées en double, absence de liste des études exclues et de justifications pour les exclusions, absence d'information sur les sources de financement des études incluses.

Hétérogénéité des populations et des résultats mesurés : une méta-analyse n'a pas été effectuée en raison de l'hétérogénéité des populations, des interventions et des mesures de coûts et d'efficacité (coût supplémentaire par cas positif détecté, coût par QALY, coût par DALY). Cela rend impossible la réalisation d'une analyse groupée.

Hétérogénéité des méthodes d'analyse : il convient de rappeler qu'une analyse de sensibilité approfondie sur les paramètres pertinents est recommandée par le guide méthodologique de la HAS et fait également partie des critères d'évaluation de la grille CHEERS. L'analyse de sensibilité probabiliste est préférable aux analyses univariées, car elle examine simultanément toutes les incertitudes des paramètres et estime la probabilité qu'une stratégie soit coût-efficace à un seuil de disposition à payer de la collectivité donné.

Absence d'analyse coût-efficacité à long terme : seulement trois évaluations (10 %) ont évalué l'efficience du dépistage systématique en mesurant les bénéfices en QALY ou DALY bien que cela soit la recommandation des agences HTA. Cette observation a conduit à la conclusion qu'une analyse plus approfondie était nécessaire.

Tableau 32. Évaluation de la revue systématique de Sharma. *et al.* à l'aide de la grille AMSTAR-II

Item	Critère	Évaluation
1	Est-ce que les questions de recherche et les critères d'inclusion de la revue ont inclus les critères PICO ?	Oui
2	Est-ce que le rapport de la revue contenait une déclaration explicite indiquant que la méthode de la revue a été établie avant de conduire la revue ? Est-ce que le rapport justifiait toute déviation significative par rapport au protocole ?	Non
3	Les auteurs ont-ils expliqué leur choix de schémas d'étude à inclure dans la revue ?	Oui
4	Les auteurs ont-ils utilisé une stratégie de recherche documentaire exhaustive ?	Oui
5	Les auteurs ont-ils effectué en double la sélection des études ?	Non
6	Les auteurs ont-ils effectué en double l'extraction des données ?	Non
7	Les auteurs ont-ils fourni une liste des études exclues et justifié les exclusions ?	Non
8	Les auteurs ont-ils décrit les études incluses de manière suffisamment détaillée ?	Oui
9	Les auteurs ont-ils utilisé une technique satisfaisante pour évaluer le risque de biais des études individuelles incluses dans la revue ?	Non applicable
10	Les auteurs ont-ils indiqué les sources de financement des études incluses dans la revue ?	Non
11	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils utilisé des méthodes appropriées pour la combinaison statistique des résultats ?	Non applicable

Item	Critère	Évaluation
12	Si une méta-analyse a été effectuée, les auteurs ont-ils évalué l'impact potentiel des risques de biais des études individuelles sur les résultats de la méta-analyse ou d'une autre synthèse des preuves ?	Non applicable
13	Les auteurs ont-ils pris en compte le risque de biais des études individuelles lors de l'interprétation/de la discussion des résultats de la revue ?	Non applicable
14	Les auteurs ont-ils fourni une explication satisfaisante pour toute hétérogénéité observée dans les résultats de la revue, et une discussion sur celle-ci ?	Oui
15	S'ils ont réalisé une synthèse quantitative, les auteurs ont-ils mené une évaluation adéquate des biais de publication (biais de petite étude) et ont-ils discuté de leur impact probable sur les résultats de la revue ?	Non
16	Les auteurs ont-ils rapporté toute source potentielle de conflit d'intérêts, y compris tout financement reçu pour réaliser la revue ?	Oui

Analyse de l'article de Chiou et al. *2017*

Au regard des enjeux de cette évaluation en termes de qualité de vie des individus, il a été jugé essentiel de présenter de façon indépendante l'étude de Chiou *et al.* (64) incluse dans la revue systématique de Sharma *et al*. Cette étude a comparé le dépistage systématique de la surdité néonatale par OEA et par PEAA en termes de coût supplémentaire par QALY gagnée (années de vie ajustées par la qualité[32]). Ce travail a été mené à Taïwan avec une prévalence de la surdité néonatale de 0,13 % (IC à 95 % : 0,1 ; 0,3 %).

Les auteurs ont utilisé un modèle décisionnel déclinant les différentes étapes des stratégies de dépistage ainsi que les caractéristiques de la population concernée selon une perspective sociétale. Ce modèle décisionnel a été combiné à un modèle de Markov simulant la progression annuelle des patients dans différents états de santé possibles de la surdité (légère, modérée et profonde). La population cible était une population hypothétique de tous les nouveau-nés couverts par le système d'assurance maladie à Taïwan (soit environ 200 000).

Les coûts indirects d'un programme de réhabilitation ainsi que les coûts de perte de productivité sont inclus dans cette analyse. Les auteurs ont comparé un dépistage systématique avec et sans PEAA. Il est à noter que lors de l'évaluation des QALY, les scores ont été obtenus à partir de tests de capacités linguistiques (comme le *Clinical Evaluation of Language Fundamentals*), mesurant l'impact de la perte auditive sur le développement du langage[33]. Ils ont montré qu'un test PEAA coûterait 2,1 € de plus avec 0,00056 QALY supplémentaire par rapport au test OEA. Le RDCR est de 3 767 €/QALY.

Le test PEAA augmenterait à la fois le coût et l'efficacité du programme, tout en maintenant des RDCR faibles (inférieurs au seuil arbitraire d'une fois le PIB par habitant des pays en question). Les résultats de ce travail sont robustes face aux variations des paramètres, tant dans les analyses de sensibilité déterministes que probabilistes. **Ils ont montré que le dépistage néonatal universel de la surdité**

[32] Les QALY sont un indicateur représentant le bien-être de l'individu.

[33] Le score d'utilité de 100 a été défini comme correspondant à une audition normale. Les seuils des échelles d'utilité pour distinguer les niveaux de perte auditive légère, modérée, sévère et très sévère étaient respectivement de 88,8, 82,7, 74,4 et 59,7, basés sur l'étude de Wake réalisée auprès de 88 enfants atteints de perte auditive congénitale âgés de 7 à 8 ans (Wake *et al*., 2005). Ces scores d'utilité ont été transformés pour se situer entre 0 et 1 en divisant le score d'utilité initial par 100. Ils ont ensuite été utilisés pour pondérer les années de vie afin d'obtenir les QALY accumulées lors de l'analyse par cycle de Markov.

avec le PEAA est l'option la plus coût-efficace dans 90 % des simulations avec une disposition à payer de 22 188 €.

Analyse de l'article de Hoeve *et al.* 2024

Le projet EUSCREEN a étudié le dépistage auditif des nouveau-nés dans 47 pays en Europe où il existe des variations importantes dans les protocoles de dépistage avec des différences basées sur l'opinion d'experts et les circonstances locales plutôt que sur des preuves scientifiques.

Dans ce cadre, un modèle de micro-simulation (MISCAN) a été développé pour simuler divers protocoles de dépistage néonatal de la surdité en Albanie. Il permet aux utilisateurs d'ajuster le modèle à leur situation spécifique (pays, région ou localité) et de simuler leur propre programme de dépistage. Une version web du modèle a été développée. Dans cette version web[34], un certain nombre de paramètres sont ajustables, tels que : le nombre de nourrissons nés par an, le nombre de nouveau-nés bien portants, la prévalence de la perte auditive (uni- ou bilatérale) à la naissance, les appareils de test utilisés et leurs coûts associés, les critères de performance des tests utilisés, les professionnels en charge du dépistage, le salaire mensuel de ces professionnels ainsi que des informations sur les coûts de l'examen diagnostique d'audiologie (après le dépistage).

Ce modèle permet de produire différents résultats, notamment : le nombre de tests, le nombre de cas confirmés par un examen diagnostique, le nombre de dépistages par cas détecté, les coûts de dépistage jusqu'à la référence pour une évaluation diagnostique, les coûts de l'évaluation diagnostique, les coûts totaux (dépistage + diagnostic), les coûts par test ainsi que les coûts par cas détecté. Il est à noter que la nature de la surdité à dépister n'est pas décrite dans l'étude.

Cette modélisation a permis d'explorer l'impact de différents paramètres du modèle de dépistage sur les résultats portant sur une population de 10 000 enfants.

Application au contexte de l'Albanie

Il s'agit d'un programme en 3 étapes OEA-OEA-PEAA avec une participation à la première étape de dépistage élevée (97 %) et faible aux étapes suivantes (66 % et 60 %) et à l'évaluation diagnostique (70 %). Différents protocoles ont été comparés et différents constats ont émergé :

- le protocole en trois étapes, même s'il implique un PEAA en dernier recours, résulte en un nombre de références au diagnostic le plus faible et donc de cas de surdité détectée le plus faible, cela est relié à la perte de vue des enfants en troisième test ;
- les protocoles en deux étapes permettent d'obtenir un nombre de surdités détectées le plus élevé : ceux avec PEAA résultant en un faible recours au diagnostic ; celui sans PEAA avec le plus haut nombre de recours au diagnostic ;
- les coûts de dépistage et de diagnostic des protocoles OEA-OEA et OEA-PEAA étaient inférieurs aux autres protocoles. Le protocole PEA-PEAA était tout aussi efficace en nombre de cas détectés, mais constituait l'alternative la plus coûteuse.

Application aux contextes de la Belgique, des Pays-Bas et de la Suède

Ces pays présentent des protocoles différents en nombre d'étapes, leur comparaison montre que :

- le protocole PEAA-PEAA est le plus efficace (12 cas détectés pour 10 000), mais il entraîne beaucoup plus de diagnostics par rapport à tous les protocoles en trois étapes ;
- le protocole PEAA-PEAA présente le coût total de dépistage le plus élevé pour 10 000 enfants dépistés (268 616 €) par rapport aux protocoles commençant par OEA-OEA (coûts totaux

[34] MISCAN (euscreen.org)

variant entre 190 671 € et 197 673 €), en raison des coûts élevés des évaluations diagnostiques et du choix du PEAA qui est plus coûteux ;

- les coûts de l'évaluation diagnostique montrent des variations significatives. Par exemple, le protocole OEA-OEA-PEAA a des coûts de diagnostic de 11 758 €, ce qui est beaucoup plus bas par rapport au protocole PEAA-PEAA, qui coûte 77 624 € ;
- le protocole OEA-OEA-PEAA est le plus coût-efficace avec un coût par cas détecté de 17 695 €, tandis que le PEAA-PEAA, bien qu'efficace en termes de détection, a un coût par cas détecté de 29 618 €.

Tableau 33. Comparaison des protocoles de dépistage auditif néonatal : efficacité de la détection des cas et analyse des coûts associés (62)

Protocole	Cas de surdité détectés (sur 10 000)	Nombre de références au diagnostic	Coût du dépistage (€)	Coût du diagnostic (€)	Coût total (dépistage + diagnostic, €)	Coût par cas détecté (€)
PEAA-PEAA	12	157	268 616	77 624	346 240	29 618
OEA-OEA-PEAA	11	24	190 671	11 758	202 429	17 695
OEA-OEA-OEA-PEAA	11	52	197 673	25 825	223 498	19 973
OEA-OEA-OEA	11	88	195 889	43 477	239 366	20 924
OEA-OEA-PEAA	11	30	196 712	14 889	211 601	18 497

Application à un dépistage en maternité *vs* dépistage différé après la sortie :

- le dépistage OEA-OEA-PEAA précoce en maternité permet d'obtenir : une participation élevée, un taux de référence au diagnostic élevé, entraînant un coût global (coût total de 250 433 €) et un coût par cas détecté (22 767 €) les plus élevés ;
- les deux protocoles de poursuite de dépistage différé après la sortie donnent un coût global et un coût par cas détecté moindres en comparaison au protocole intégral en maternité :
  - le protocole OEA-OEA-PEAA poursuivi en centre de santé avec un taux de participation faible : le moins coûteux en coût global (196 408 €) et coût par cas détecté (19 759 €),
  - le protocole OEA-OEA-PEAA poursuivi par des visites à domicile avec un taux de participation élevé : le moins coûteux en coût par cas détecté (18 509 €) avec un coût global modéré (203 597 €).

Tableau 34. Comparaison des protocoles en fonction du lieu de dépistage et des taux de participation (62)

Protocole	Cas de surdité détectés (sur 12)	Coût du dépistage (€)	Coût du diagnostic (€)	Coût total (dépistage + diagnostic, €)	Coût par cas détecté (€)
OEA-OEA-PEA (maternité)	11	214 361	36 071	250 433	22 767
OEA-OEA-PEAA (centre de santé, faible participation)	10	185 564	10 843	196 408	19 759

Protocole	Cas de surdité détectés (sur 12)	Coût du dépistage (€)	Coût du diagnostic (€)	Coût total (dépistage + diagnostic, €)	Coût par cas détecté (€)
OEA-OEA-PEAA (visite à domicile, haute participation)	11	191 821	11 776	203 597	18 509

Il s'agit d'un outil intéressant d'évaluation des programmes de dépistage de la surdité néonatale qui mériterait d'être testé sur différents modes de dépistage à condition de :

- saisir des valeurs réalistes pour le taux de participation ainsi que les performances des tests ;
- interpréter les résultats d'une analyse via l'outil web, avec une compréhension des données d'entrée du modèle.

La principale limite de cet outil est l'absence de prise en compte des résultats de santé (tels que la qualité de vie, le langage, la communication) et des coûts à long terme.

Données françaises (10, 60)

L'étude menée par la DGS (60) a permis de comparer des stratégies de dépistage systématique de la surdité bilatérale basées sur OEA/PEAA et PEAA/PEAA, en termes de dépenses totales pour 100 000 enfants en 2023, et en nombre de cas détectés et du RDCR. Bien que la stratégie PEAA/PEAA entraîne des dépenses plus élevées (8 960 596 € contre 8 014 538 € pour OEA/PEAA), elle permet également de détecter un plus grand nombre de cas (91 contre 83). **Le RDCR de la stratégie PEAA/PEAA par rapport à la stratégie OEA/PEAA s'élève à 118 257 € par cas détecté.**

Dans la recommandation sur le dépistage de la surdité néonatale de la HAS de 2007 (10), une modélisation a démontré que le dépistage systématique par PEAA est la stratégie la plus efficace (60 cas diagnostiqués supplémentaires), mais aussi la plus coûteuse (environ 14,3 M€ de coût supplémentaire). **Le RDCR de la stratégie de dépistage par PEAA par rapport à la stratégie de dépistage par OEA s'élève à 237 755 € par cas diagnostiqué.**

Tableau 35. Études incluses dans la revue de Sharma *et al.* 2019 d'après *Sharma et al.* (65)

Évaluation économique	Pays	Stratégies de dépistage	Méthodes de synthèse	Horizon temporel	Taux d'actualisation	Perspective	Résultats rapportés
Prager *et al.*, 1987	États-Unis	Dépistage ciblé utilisant : 1. PEACT 2. Crib-O-Gram	Arbre de décision	Sans information	Sans information	Sans information	Coût incrémental par cas détecté positif
Brown, 1992	Royaume-Uni	1. Politique de dépistage conventionnelle (8-9 mois, diagnostic à 10 mois) 2. Politique alternative (dépistage à 10 mois si nécessaire) 3. Aucun dépistage	Arbre de décision	Sans information	Sans information	Payeur tiers	Coût incrémental par cas détecté positif
White *et al.*, 1995	États-Unis	Dépistage néonatal universel utilisant : 1. OEAT (1 étape)	Étude interne	Sans information	Sans information	Sans information	Coût incrémental par cas détecté positif
Friedland *et al.*, 1996	États-Unis	Dépistage dans : 1. Hôpital Mount Sinai 2. Autres hôpitaux	Arbre de décision	Sans information	0 %	Hôpital et gouvernement	Coût incrémental par cas détecté positif
Kemper *et al.*, 2000	États-Unis	Dépistage néonatal universel utilisant : 1. OEAT (1 étape)	Arbre de décision	< 1 an	N/A	Système de santé	Coût incrémental par cas détecté positif
Kezirian *et al.*, 2001	États-Unis (32 États)	1. 1 étape : S-ABR, 2 étapes : S-ABR 2. 1 étape : S-ABR, 2 étapes : aucun 3. 1 étape : OEA, 2 étapes : OEA 4. OEA puis S-ABR (pour ceux ayant échoué OEA), 2 étapes : aucun	Arbre de décision	< 2 ans	Sans information	Hôpital	Coût incrémental par cas détecté positif
Boshuizen *et al.*, 2001	Pays-Bas	1. 2 ou 3 étapes PEAA 2. 2 ou 3 étapes OEA (à domicile, clinique ou combinaison)	Arbre de décision	Sans information	Sans information	Payeur et sociétal (partiel)	Coût incrémental par cas détecté positif

Évaluation économique	Pays	Stratégies de dépistage	Méthodes de synthèse	Horizon temporel	Taux d'actualisation	Perspective	Résultats rapportés
Vohr *et al.*, 2001	États-Unis	Dépistage néonatal universel utilisant : 1. OEAT (1 étape) 2. PEAA (1 étape) 3. OEAT + PEAA (2 étapes)	Au sein de l'étude	1 an	N/A	Hôpital	Coût incrémental par cas détecté positif
Keren *et al.*, 2002	États-Unis	1. Dépistage néonatal universel 2. Dépistage ciblé 3. Aucun dépistage	Arbre de décision	Vie entière	3 %	Sociétal	Coût incrémental par cas détecté positif à 6 mois
Herrero et Moreno-Ternero, 2002	Espagne	Dépistage néonatal universel, ciblé et sans dépistage : 1. 2 étapes : dépistage néonatal universel 1 (OEAT puis PEAA) et dépistage néonatal universel 2 (OEA puis S-ABR) 2. Dépistage ciblé 1 (OEAT puis PEAA) 3. Dépistage ciblé 2 (OEA puis S-ABR)	Arbre de décision	Vie entière (74 ans)	5 %	Hôpital, système de santé et sociétal	RDCR
Hessel *et al.*, 2003	Allemagne	1. Dépistage ciblé 2. Dépistage universel 3. Aucun dépistage	Modèle de Markov	10 ans	3 %	Système de santé	Coût incrémental par cas détecté positif
Lin *et al.*, 2005	Taïwan	1. OEAT en une seule étape 2. OEAT + PEAA en deux étapes	Au sein de l'étude	Sans information	N/A	Sans information	Coût incrémental par cas détecté positif
Grill *et al.*, 2006	Royaume-Uni	1. Dépistage en milieu hospitalier 2. Dépistage en milieu communautaire 3. Aucun dépistage	Modèle de Markov	10 ans	Coûts : 6 %, résultats : 1,5 %	Système de santé	RDCR
Uus *et al.*, 2006	Royaume-Uni	1. Dépistage à la naissance (OEA et PEAA) 2. Dépistage à 8 mois	Étude interne	10 ans	Sans information	Sociétal	Coût incrémental par cas détecté positif

Évaluation économique	Pays	Stratégies de dépistage	Méthodes de synthèse	Horizon temporel	Taux d'actualisation	Perspective	Résultats rapportés
Schnell-Inderst *et al.*, 2006	Allemagne	1. Dépistage néonatal universel 2. Dépistage ciblé 3. Aucun dépistage	Arbre de décision	10 ans	3%	Système de santé	Coût incrémental par cas détecté positif
Schopflocher *et al.,* 2007	Canada	1. 1 étape (OEA/PEAA) 2. 2 étapes (OEA + PEAA)	Arbre de décision	Vie entière	Sans information	Sociétal	Coût incrémental par cas détecté positif
Merlin *et al.*, 2007	Australie	1. Dépistage néonatal universel 2. Dépistage ciblé 3. Aucun dépistage Si dépistage néonatal universel adopté : 1. PEAA-PEAA 2. OEA-PEAA	Arbre de décision	18 ans	5 %	Sociétal	Coût incrémental par cas détecté positif
Lin *et al.*, 2007	Taïwan	1. PEAA en une étape 2. OEAT en une étape 3. OEAT + PEAA en deux étapes	Au sein de l'étude	1 an	N/A	Hôpital	Coût incrémental par cas détecté positif
Porter *et al.*, 2009	États-Unis	1. Dépistage néonatal universel impliquant un seul stade (OEAD uniquement) 2. Dépistage néonatal universel impliquant 2 étapes (OEAD suivi de PEAA) 3. Aucun dépistage	Au sein de l'étude	Vie entière	Sans information	Sociétal	Ratio coût-bénéfice
Ol-Unisnya *et al.,* 2009	Nigeria	Dépistage néonatal universel et dépistage ciblé : 1. Basé sur la communauté 2. Basé en milieu hospitalier	Au sein de l'étude	Sans information	Sans information	Sans information	Coût incrémental par cas détecté positif
Uilenburg *et al.,* 2009	Pays-Bas	3 étapes dépistage néonatal universel à : 1. Domicile (maladies infantiles 4-7 jours après la naissance) 2. Domicile (avec visite de suivi à domicile)	Au sein de l'étude	Sans information	5 %	Système de santé	Coût incrémental par cas détecté positif

Évaluation économique	Pays	Stratégies de dépistage	Méthodes de synthèse	Horizon temporel	Taux d'actualisation	Perspective	Résultats rapportés
Burke *et al.*, 2012	Royaume-Uni, Inde	1. Dépistage universel néonatal 2. Dépistage ciblé	Arbre de décision	Peu clair	Sans information	Système de santé et sociétal	Coût incrémental par cas véritablement positif détecté
Burke *et al.*, 2012	Royaume-Uni, Inde	1. Dépistage universel en 1 étape (OEAT uniquement) 2. Dépistage universel en 2 étapes (OEAT et PEAA)	Arbre de décision	Peu clair	Sans information	Système de santé et sociétal	Coût incrémental par cas véritablement positif détecté
Huang *et al.*, 2012	Chine (8 provinces)	1. Dépistage néonatal universel 2. Dépistage ciblé (OEA + PEAA) 3. Pas de dépistage	Arbre de décision	15 ans	Sans information	Sans information	Coût incrémental par DALY évitée
Tobe *et al.*, 2013	Chine	1. Dépistage néonatal universel (OEA + PEAA) 2. Dépistage néonatal universel (OEA) 3. Dépistage ciblé (OEA + PEAA) 4. Dépistage ciblé (OEA) 5. Pas de dépistage	Arbre de décision	Sans information	3 %	Gouvernement	Coût incrémental par DALY évitée
Fortnum *et al.*, 2016	Royaume-Uni	1. Dépistage à l'entrée scolaire avec *Hearcheck* (HC) 2. Dépistage par tonalité pure (PTS + D31) 3. Pas de dépistage	Arbre de décision	4 ans	3,50 %	Système de santé	Coût incrémental par QALY gagnée
Chiou *et al.*, 2017	Taïwan	1. Dépistage néonatal universel avec OEAT 2. Dépistage néonatal universel avec PEAA 3. Pas de dépistage	Modèle de Markov	Durée de vie	3 %	Sociétal	1. RDCR 2. Bénéfice net monétaire

Évaluation économique	Pays	Stratégies de dépistage	Méthodes de synthèse	Horizon temporel	Taux d'actualisation	Perspective	Résultats rapportés
Chen *et al.,* 2017	Chine	Coûts et avantages à court et long terme du dépistage néonatal universel comparé au non-dépistage	Analyse interne	1. De la naissance à 15 ans 2. Durée de vie	3 %	Sociétal	Ratio bénéfice-coût
Heidari *et al.,* 2017	Iran	1. Dépistage néonatal universel (PEAA) 2. Dépistage néonatal universel (OEA)	Arbre de décision	1 an	NA	Système de santé	Coût incrémental par cas véritablement positif détecté
Rivera *et al.,* 2017	Philippines	1. Dépistage néonatal universel 2. Pas de dépistage	Arbre de décision	Durée de vie	3 %	Payeur public et sociétal	Coût incrémental par DALY évitée

Tableau 36. Résultats des études médico-économiques d'après Sharma *et al.,* 2019 (65)

Évaluation économique	Pays, devise, année des prix	RDCR bras d'intervention	Conclusions des auteurs
Prager *et al.,* 1987	États-Unis, USD, année des prix non précisée	Coût incrémental par cas positif détecté – comparé à PEACT Crib-O-Gram : 22 591 $	PEACT plus coût-efficace
Brown, 1992[b]	Royaume-Uni, GBP, 1986	Politique alternative (en termes de production unitaire) – Coût incrémental par enfant dépisté : a. Référence : 12,47 £, b. 10,22 £ Conventionnel : dominé Pas de dépistage non pris en compte par manque d'informations	Dépistage sur indication clinique à 10 mois rentables
White *et al.,* 1995	États-Unis, USD, 1993	Coût incrémental par cas positif détecté : dépistage universel : 979 $ Dépistage ciblé : dominé	Dépistage universel plus coût-efficace
Friedland *et al.*, 1996	États-Unis, USD, 1995	Coût incrémental par cas positif détecté : modèle de base : 7 936,83 $ Gouvernement : dominé	Dépistage plus rentable dans d'autres hôpitaux que Mount Sinaï
Kemper *et al.*, 2000	États-Unis, USD, NR	Coût incrémental par cas positif détecté : 23 930 $	Dépistage universel plus coût-efficace

Évaluation économique	Pays, devise, année des prix	RDCR bras d'intervention	Conclusions des auteurs
Kezirian *et al.*, 2001	États-Unis, USD, 1999	Coût incrémental par cas positif détecté : S-ABR/S-ABR : 8 112 $ S-ABRT/aucun : 9 470 $ OEA/OEA : 5 113 $ OEA + S-ABR/aucun : 7 996 $	Stratégie la plus rentable : OEA/OEA en deux étapes
Boshuizen *et al.*, 2001[b PP]	Pays-Bas, USD, année des prix non précisée	Coût incrémental par cas positif détecté – comparé à OEA-2C (B) : OEA-3C (B + U) : 184 642 $ OEA-2C + (HB + U) : 208 841 $ OEA-2C (B + U) : dominé OEA-2H (B + U) : 759 315 $ PEAA-2C (B + U) : dominé	OEA en 3 étapes rentable Non concluant sur dépistage à domicile *vs* clinique de santé infantile
Vohr *et al.,* 2001	États-Unis, USD, 1998	Coût incrémental par cas positif détecté : PEAA : 1 749 $ PEAA + TEOEA : 754 $	PEAA plus coût-efficace
Keren *et al.,* 2002[b]	États-Unis, USD, 2001	Coût incrémental par cas positif détecté à 6 mois : 16 000 $	Dépistage universel plus coût-efficace
Herrero et Monero-Tornero, 2002[b]	Espagne, USD, année des prix non précisée	Coût utilitaire incrémental : Dépistage ciblé 1 : 177 $ Dépistage ciblé 2 : 165 $ Dépistage ciblé 3 : 174 $ Dépistage universel 1 : 670 $ Dépistage universel 2 : 818 $ Dépistage universel 3 : 730 $	Dépistage ciblé plus rentable si seuls les coûts directs sont considérés Dépistage universel plus rentable si les coûts indirects sont également considérés Dépistage universel plus coût-efficace
Hessel *et al.*, 2003[b]	Allemagne, euros, 1999	RDCR par cas positif détecté Dépistage universel : 13 395 € Dépistage ciblé : 6 715 €	Dépistage universel plus coût-efficace

Évaluation économique	Pays, devise, année des prix	RDCR bras d'intervention	Conclusions des auteurs
Lin *et al.,* 2005	Taïwan, USD, 2004	Coût incrémental par cas positif détecté : PEAA + TEOEA : 917 $	PEAA + TEOEA plus coût-efficace
Grill *et al.,* 2006	Royaume-Uni, GBP, 2002	Coût incrémental par cas positif détecté : 2 423 £ Coût incrémental par QCM : 25 £	Stratégie en hôpital et en communauté également coût-efficace
Uus *et al.,* 2006[b]	Royaume-Uni, GBP, 2003	Coût incrémental par cas positif détecté : 12 526 £	Dépistage universel plus coût-efficace
Schnell-Inderst *et al.,* 2006	Allemagne, euros, 2004	Coût incrémental par cas positif détecté (comparé à aucun dépistage) : Ciblé : 52 001,05 € Dépistage universel : 34 463,42 €	Dépistage ciblé plus coût-efficace
Schopflocher *et al.,* 2007[b]	Canada, CAD, NR	Coût incrémental par cas positif détecté comparé à PEAA en 1 étape : OEA en 1 étape : dominé 1 étape *vs* 2 étapes*** : 7 575 $	PEAA plus coût-efficace
Merlin *et al.*, 2007[b]	Australie, AUD, 2003	Pour une cohorte de 4 000 nourrissons/an : RDCR par cas positif détecté, comparé à aucun dépistage Dépistage universel (OEA-PEAA[P]) : 9 300 $ Dépistage universel (OEA-PEAA[c]) : 10 100 $ Dépistage universel (PEA[P]) : 12 500 $ Dépistage universel (PEAA[c]) : 17 600 $ Comparé au dépistage universel : Dépistage universel 2 étapes (OEA-PEAA[P]) : 8 800 $ Dépistage universel 2 étapes (OEA-PEAA[c]) : 9 100 $ Dépistage universel (PEAA[P]) : 14 600 $ Dépistage universel (PEAA[c]) : 23 800 $	La rentabilité à court terme du dépistage universel peut être trompeuse. Peut-être coût-efficace à long terme
Lin *et al.*, 2007[b]	Taïwan, USD, 2005	Coût incrémental par cas positif détecté : OEAT : 61 525 $ PEAA + OEAT : 531 $	PEAA plus rentable

Évaluation économique	Pays, devise, année des prix	RDCR bras d'intervention	Conclusions des auteurs
Olunsanya *et al.*, 2009[b]	Nigeria, USD, année des prix non précisée	Coût incrémental par cas positif détecté – comparé à dépistage universel communautaire : Communautaire-dépistage ciblé : 1 221 $ Autres stratégies dominées Si aucune stratégie de dépistage avec un coût de 0 $ et un effet de 0 n'était considérée comme référence, le RDCR du dépistage universel communautaire serait de 26 809 $	Dépistage communautaire plus coût-efficace
Uilenburg *et al.*, 2009	Pays-Bas, USD, année des prix non précisée	Coût incrémental par cas positif détecté – comparé à A – B : 79 688 $ C : dominé	Dépistage à domicile incluant les maladies métaboliques (B) coût-efficace
Burke *et al.,* 2012[1b]	Royaume-Uni, GBP, 2010	Coût incrémental par cas positif détecté : 36 181 £ (système de santé) - 296 857 £ (sociétal)	Dépistage universel plus coût-efficace
Burke *et al.,* 2012[1b]	Inde, INR, 2010	157 084 INR par cas positif détecté Sociétal : - 8 418 834 INR (économies)	Non précisé explicitement
Burke *et al.,* 2012[2b]	Royaume-Uni, GBP, 2010	Coût incrémental par cas positif détecté : 120 972 £	Non précisé explicitement
Burke *et al.*, 2012[2b]	Inde, INR, 2010	926 675 INR par cas positif détecté	Non précisé explicitement
Huang *et al.,* 2012[ab]	Chine, RMB, USD, 2009	RDCR par DALY évitée pour : Dépistage universel : de 18 000 $ (Guangdong) à 500 000 $ (Guangxi) Dépistage ciblé : de 4 000 $ (Guangdong) à 83 000 $ (Guangxi)	Dépistage universel et dépistage ciblé démontrent tous deux une rentabilité dans les provinces riches ; ciblé dans les provinces pauvres
Tobe *et al.,* 2012[b]	Chine, USD, 2009	Comparé au dépistage ciblé (OEA) : Dépistage universel OEA : 55 000 $ OEA + PEAA : 43 000 $ Dépistage ciblé : OEA + PEAA : 127 000 $	OEA + PEAA plus coût-efficace

Évaluation économique	Pays, devise, année des prix	RDCR bras d'intervention	Conclusions des auteurs
Fortnum *et al.*, 2016[b]	Royaume-Uni, GBP, 2012-2013	Dépistage par tonalité pure *vs* aucun dépistage : dépistage par tonalité pure moins efficace et plus coûteux Vérification auditive *vs* aucun dépistage : vérification auditive moins efficace et plus coûteuse Vérification auditive *vs* dépistage par tonalité pure : dépistage par tonalité pure plus efficace et moins coûteuse	Aucun dépistage plus coût-efficace
Chiou *et al.*, 2017[b]	Taïwan, USD, NR	OEAT *vs* aucun dépistage : OEAT moins coûteux et plus coût-efficace PEAA *vs* aucun dépistage : PEAA moins coûteux et plus coût-efficace PEAA *vs* OEAT : 6 723 $ par QALY gagnée	PEAA plus coût-efficace
Chen *et al.,* 2017[ab]	Chine, RMB et USD, 2012	Rapport coût-bénéfice à court terme : 1,2:1 Rapport coût-bénéfice à long terme : 1,7:52	Dépistage universel plus coût-efficace
Heidari *et al.,* 2017	Iran, USD, NR	PEAA *vs* OEA : PEAA moins coûteux et plus coût-efficace	PEAA coût-efficace
Rivera *et al.,* 2017[a]	Philippines, pesos, 2015	Coût incrémental par DALY gagnée : 105 376 PhP	Dépistage universel plus coût-efficace

AUD : dollars australiens; CAD : dollars canadiens ; INR : roupies indiennes ; GBP : livres sterling ; NHS : *National Health Service* ; QCM : *Quality-weighted detected Child Months* ; RMB : renminbi ; PhP : pesos philippins ; S-ABR : *Stacked Auditory Brainstem Response*
[a] Total au lieu de coûts moyens et résultats rapportés.
[b] Considéré comme ayant inclus l'utilisation des ressources en aval : (i) traitement de la perte auditive ; (ii) productivité à long terme ; et (iii) impacts sur l'éducation.
[c] Utilisation des coupleurs.
[PP] OEA-2C pour OEA en 2 étapes à la clinique, OEA-2C + H : OEA en 2 étapes à domicile et à la clinique ; B + U = bilatéral et unilatéral ; B : bilatéral uniquement.
[1] Universel *vs* ciblé.
[2] 1 étape *vs* 2 étapes.
[3] Une alternative rentable a été décidée en se basant sur le fait que OEAT + PEAA conduit à une réduction des tests diagnostiques supplémentaires. Le nombre total de cas pris en compte dans le modèle était de 100 000.

Annexe 8. Groupes de travail

Sociétés savantes et associations savantes sollicitées

- Association des épidémiologistes de langue française (ADELF)
- Association française d'ORL pédiatrique (AFOP)
- Fédération française des acteurs du dépistage auditif néonatal (FFADAN)
- Fédération parisienne de dépistage et de prévention du handicap de l'enfant (FPDPHE)
- Société française de dépistage néonatal (SFDN)
- Société française d'audiologie
- Association nationale des sages-femmes libérales (ANSFL)
- Centre national de coordination du dépistage néonatal (CNCDN)
- Collège de la médecine générale (CMG)
- Collège national des gynécologues et obstétriciens français (CNGOF)
- Collège national des sages-femmes de France (CNSF)
- Comité éthique national d'ORL (CENO)
- Collège français d'ORL et chirurgie cervico-faciale – Coordination nationale des collèges d'enseignants en médecine – CNCEM
- Collège des infirmiers(es) puériculteurs(trices)
- Société française de biologie clinique (SFBC)
- Société française de pédiatrie (SFP)
- Société française de néonatalogie
- Société française de santé publique (SFSP)
- Surdifrance
- Unanimes
- France Assos Santé
- Association des familles d'enfants handicapés
- Association nationale des parents d'enfants déficients auditifs (ANPEDA)
- Collectif interassociatif autour de la naissance (CIANE)
- Union nationale des associations de parents d'enfants déficients auditifs (UNAPEDA)
- Union nationale des associations familiales (UNAF)

Compte-rendu du 11 septembre 2024

Objet : présenter les objectifs de la participation des experts au groupe de travail (GT) sur l'évaluation du programme de dépistage de la surdité néonatale.

Présentation de la HAS, du déroulement des deux réunions du GT prévues et des contributions des experts et DPI.

Les questions sur la présentation effectuée par l'équipe de la HAS concernaient :

- Le calendrier de travail : Quand sera envoyé le rapport de l'analyse critique de la littérature pour lecture et contribution des experts avant le GT2 ?
  - Réponse HAS : Début octobre, l'argumentaire d'analyse critique de la littérature sera envoyé par mail aux experts en vue du GT2.

- La DPI : Est-ce que la participation à un colloque pendant la période des travaux en tant qu'expert à la HAS doit faire l'objet d'une mise à jour de la DPI ?
  - Réponse HAS : Cela n'est pas nécessaire si pas de rémunération lors de cette participation.

Questions et échanges sur l'évaluation du programme

Limites du programme

- L'utilisation des tests : les tests OEAA et PEAA sont très différents en termes de temps de réalisation, ce temps est important pour la faisabilité de la mise en place. Ils sont aussi complémentaires.
- Les tests PEAA sont onéreux : les ORL libéraux ne sont pas équipés de PEAA, d'où la difficulté de prise en charge des enfants après la réalisation du test initial et de confirmation. Des questions de financement sont soulevées. Réponse de la HAS : les membres du GT sont invités à transmettre les publications traitant de la faisabilité et des différences entre les tests.

État des lieux sur le taux d'équipement des maternités, temps de réalisation des tests selon les maternités

- Concernant les données de dépistage : les données de dépistage (notamment en Bretagne) ne sont pas systématiquement remontées vers Santé publique France, avec des différences notables entre régions. Certains logiciels utilisés par les régions ne permettent pas une remontée uniforme des données.
- Réalisation des tests bilatéraux ou unilatéraux dans le territoire français. Il existe le risque de présenter une surdité bilatérale après une identification d'une surdité unilatérale (à cinq ans).
- Il est constaté une rotation des opérateurs qui réalisent les tests, une formation nécessaire pour assurer des diagnostics précis.

Échanges

- Possibilité d'intégrer des recommandations d'organisation et de pilotage au sein de l'évaluation nationale, soulignant une mise en œuvre hétérogène à l'échelle régionale : des préconisations peuvent être faites pour orienter les décideurs vers une meilleure structuration et un meilleur pilotage des programmes.
- Inclusion des recommandations proposées par la FFADAN.
- Importance de la formation des opérateurs qui réalisent les tests.
- Nécessité de traitement et de suivi des cas de refus de tests.
- Étude de 2020 sur la réalisation des tests.

La formation des opérateurs techniques et le discours des professionnels sont considérés comme des points fondamentaux pouvant impacter la performance des protocoles de dépistage.

Questions soulevées

- Modalités de naissance et impact sur le dépistage : l'intégration des nouvelles modalités d'accouchement (maisons de naissance, accouchements à domicile) dans les recommandations → la difficulté d'appliquer les tests dans ces conditions a été mise en avant.
- L'impact du dépistage de la surdité néonatale sur la qualité de vie.

Proposition

- Les experts sont invités à transmettre les éléments de la littérature qui pourraient mettre en lumière ou répondre aux enjeux de l'évaluation du programme.

- **Pour les nouveau-nés en maternité sans facteurs de risque et avec une durée de séjour inférieure à 48 heures,** la HAS recommande de réaliser un test par PEAA, avant la sortie hospitalière.

Points de discussion

- Les membres du GT ont exprimé des avis divergents concernant la nécessité de préciser les cas de sorties précoces dans les recommandations. Certains membres du GT ont indiqué qu'un taux plus élevé de faux positifs lors de la réalisation d'un test OEA (T1) avant 48 heures était acceptable de leur point de vue.
- Le test PEAA n'est pas faisable avant 24 heures, en raison notamment des indications d'utilisation des appareils ainsi que des difficultés lors de sa réalisation (problèmes avec les électrodes avant 24 heures).
- Pour les nouveau-nés ayant une sortie précoce, il est proposé d'indiquer un parcours spécifique dans les recommandations. Ces nouveau-nés seraient directement orientés vers un test de rattrapage réalisé avec les PEAA.
- Retour d'expérience : concernant les naissances sur plateau technique, il a été noté que la réalisation des tests sur place n'est pas possible. Ces nouveau-nés passent directement à l'étape T3 (test de rattrapage).
- Proposition du GT : supprimer la recommandation actuelle et privilégier un parcours général basé sur la mise en place des tests OEA.

Compte-rendu du 11 octobre 2024

Les **objectifs principaux** de cette deuxième réunion étaient de présenter les principaux éléments de la revue de la littérature et de discuter les propositions de recommandations.

Points de discussion

Concernant la performance des tests de dépistage

- La durée moyenne de séjour en maternité après l'accouchement est de 4 jours (INSEE).
- Sorties précoces post-accouchement plus fréquentes après 24 ou 36 heures ?
- D'après l'INSEE : 30 % des familles en Île-de-France déménagent avant les 2 ans. Cela pourrait être un facteur de la perte de vue lors du parcours du dépistage.

Concernant la performance de séquence de test de dépistage : lors de la revue de la littérature, une hétérogénéité des étapes et des tests a été constatée. Cependant, l'inclusion de PEAA après la réalisation de OEAA réduirait les FP associés au taux de référence.

Concernant les facteurs influençant l'acceptabilité du dépistage

- Plusieurs facteurs influençants chez les parents : la peur des parents, la communication des résultats par les professionnels qui réalisent le test de dépistage.
- En Bretagne : priorité pour le dépistage biologique en raison du timing d'intervention par le pédiatre. Cette situation est constatée dans le territoire français.
- Manque et peu de ressources humaines pour le dépistage de la surdité néonatale, notamment dans les réseaux périnatals régionaux.
- Disparités dans l'accessibilité géographique, et dans l'offre de soins dans certaines régions en France pour assurer le poursuivi du dépistage et le diagnostic. En outre, une inégalité dans les référentiels de communication a été évoquée.

Concernant l'évaluation médico-économique :

- La perte de productivité est difficile à mesurer dans une perspective sociétale.

- Les études ont mesuré l'impact de programme de dépistage de la surdité au sens large (et non la surdité néonatale en spécifique).
- Environ 50 % sont des coûts indirects.

Discussion recommandations

Concernant le type de surdité à dépister : surdité bilatérale ou unilatérale ?

- Le dépistage de la surdité bilatérale est prioritaire, afin de ne pas retarder le diagnostic et le traitement. La surdité unilatérale peut être prise en compte, mais à un second niveau de priorité. L'objectif principal est de garantir que le dépistage de la surdité bilatérale soit réalisé dans les délais recommandés (1-3-6 mois), afin de soutenir le bon neurodéveloppement de l'enfant.
- Étude menée par Lerosey : depuis 2007, le dépistage des surdités unilatérales a été mis en place, ciblant un échantillon de 300 000 nouveau-nés dépistés en T3. Environ un taux de référence de 4 % pour le dépistage unilatéral. Bien qu'une prise en charge adéquate soit possible, l'impact sur le développement de l'enfant n'est pas majeur. Cependant, le processus est extrêmement coûteux, multipliant la charge de travail par trois. Les résultats de cette étude restent non publiés, mais seront présentés lors du colloque de l'ACFOS.
- L'interaction et le langage entre le nourrisson et ses parents débutent dès les premières minutes de vie.
- Les parents dont l'enfant présente une surdité unilatérale seraient généralement plus engagés dans le suivi et les étapes post-dépistage, lorsque ce dernier est réalisé en maternité.

Concernant le seuil de détection de la surdité

- Seuil de 40 dB : ce seuil est considéré comme trop élevé, risquant de rater des surdités moyennes (souvent détectées autour de 42 dB).
- Seuil à 30 dB (OMS) : pour éviter de passer à côté, le seuil pourrait être fixé à 30 dB, voir descendre jusqu'à 20 dB dans certains contextes.
- Seuil à 35 dB : ce seuil est jugé plus pertinent, selon les données colligées par la FFADAN de toutes les régions. Ce seuil permet de dépister un maximum de surdités tout en limitant une surcharge des services d'aval, en ne retenant pas les surdités légères.

Quel test réalisé en maternité (étape 1 = T1 et T2) ?

- Le choix du test dépend notamment du contexte de la naissance et de la situation du nouveau-né, qu'il présente ou non des facteurs de risque.
- Nouveau-né maternité sans FdR (au plus près de la sortie) : OEAA (PEAA seulement si séjour < 48 h), PEAA si échec.
- Nouveau-né maternité avec FdR (au plus près de la sortie) : PEAA, PEAA si échec.

Quel test réalisé en néonatologie (étape 1 = T1 et T2) ?

- Nouveau-né à partir de 36 SA (au peu près de la sortie) : PEAA, PEAA si échec.
- Cela implique l'utilisation d'appareils mixtes dans tous les établissements de santé.

Concernant le rattrapage ?

- Le rattrapage ou T3 en France est fondamental en raison des sorties de maternité de plus en plus précoces (souvent avant 48 h) ou des naissances atypiques type plateau technique ; il devient difficile de réaliser les OEA.
  Les enfants concernés par ce protocole sont :
  - les enfants avec un protocole maternité (avec une durée de séjour > 48 h) non concluant et sans la réalisation d'un deuxième test PEAA ;

    - les enfants nés en maisons de naissance ;
    - les enfants avec mention sur carnet de santé « test non réalisé », quelle qu'en soit la raison.
  - Le protocole de rattrapage est recommandé avec utilisation du test PEAA durant le mois qui suit la naissance.

Préconisation de mettre à jour le cahier des charges national en y incluant :

- proposition d'une nomenclature simplifiée avec deux étapes :
  - étape 1 en maternité ou en unité néonatale (T1 et T2),
  - étape 2 : T3 ;
- étape de rattrapage : test de rattrapage ;
- définition d'une entité régulatrice en parallèle avec la commission DNN ;
- inclusion dans le cahier des charges, du T3.

Cahier des charges de l'étape 2 (T3)

- Type de professionnels et établissement de santé impliqués dans le dépistage auditif néonatal : professionnels libéraux : médecins ORL, sages-femmes, pédiatres, PMI, auxiliaires puéricultrices. Il existe la nécessité de réfléchir à des modèles de contractualisation ou de convention pour clarifier les engagements de ces professionnels dans le processus de dépistage.
- Mise en place d'une formation obligatoire pour les professionnels impliqués incluant les objectifs du dépistage, les moyens mis à disposition (attribution allouée aux formations), ainsi que les parcours des patients. Il est également nécessaire d'assurer la transmission des informations aux parents et à la structure régionale chargée de la gestion ainsi que du recueil des données issues du dépistage.
- Coordination entre pédiatres et ORL avec un fléchage des professionnels pour une prise en charge coordonnée et engagement à appliquer le cahier des charges du programme national et régional.
- Engagement à transmettre sans délai les résultats lors de la réalisation de la deuxième étape du dépistage (T3) à la structure régionale chargée de la gestion et du recueil des données issues du dépistage. Ce T3 peut être réalisé en libéral ou en établissement de santé.

Diagnostic

- La phase diagnostique commence par la réalisation d'un premier PEAA seul, suivie d'une consultation avec un ORL spécialisé.
- L'annonce du diagnostic est suivie par une prise en soins multidisciplinaire, impliquant divers professionnels de santé (pédiatres, ORL, orthophonistes, etc.), afin d'élaborer un plan de soins le plus adapté possible à l'enfant et à sa famille.
- Un accompagnement psychologique est essentiel pour soutenir les familles après la confirmation d'une surdité bilatérale. Ce soutien permet de faciliter leur inclusion dans les décisions concernant les choix linguistiques et les options thérapeutiques, telles que l'implant cochléaire ou les aides auditives.
- Diagnostic – un délai d'adressage maîtrisé en cas de test non concluant bilatéral : avant l'âge de 2 mois révolus.

Financement

- La question de financement se pose pour la deuxième étape (T3) et l'étape de rattrapage, car elles peuvent être réalisées en libéral et en établissements de santé.
- Engagement des praticiens à l'absence de dépassement d'honoraires et recommandation de pratique du tiers payant ou mise en place d'un système de rémunération indirecte du praticien.

Acceptabilité

Chez les professionnels

- Acceptation des professionnels d'inscrire une mention « non dépisté à la demande des parents » pour laisser le choix aux parents de changer d'avis lors des étapes suivantes.
- Personnel non engagé dans le dépistage (éthiquement opposé au dépistage) ou pris par des contraintes de temps ou organisationnelles : confie le dépistage aux étudiants du service au défaut de disponibilité du personnel.
- Il est recommandé de mettre en place un socle national de formation harmonisé et d'information pour garantir une bonne communication avec les familles afin d'assurer les étapes suivantes au dépistage en milieu hospitalier.
- Une recommandation d'une formation continue (très courte), idéalement biannuelle, ou d'une formation initiale suivie par une formation supplémentaire tous les deux ans au minimum des personnels testeurs, notamment sur les aspects de la communication avec des supports, des capsules vidéo → il existe déjà pas mal d'éléments produits par l'hôpital Necker (en 17 langues).

Chez les familles

- Information précoce dès la grossesse autour du dépistage de la surdité néonatale.
- Il existe un aspect identitaire de la surdité, identité multiple, projet de famille sur le choix de la langue. Il est à noter qu'environ 10 % des enfants sourds scolarisés poursuivent des études supérieures.
- L'information lors de la réalisation de chaque test peut réduire le stress parental.
- La répétition des tests peut être anxiogène. Il est essentiel d'adapter la communication et d'inclure un pédiatre lors des résultats pour offrir une vision d'un protocole de dépistage.
- Le manque d'engagement des professionnels peut s'expliquer par un manque de temps puisque les dépistages se réalisent dans un temps restreint.

Surveillance

- La problématique du désengagement vis-à-vis du programme pourrait être résolue à l'aide d'un bon processus de surveillance. À ce jour, le logiciel EPICONCEPT est utilisé, mais aucune analyse nationale n'est réalisée pour évaluer l'impact du programme.
- La mise en place des indicateurs mesurant l'utilisation des financements par les établissements est recommandée.

Organisation

La question de l'intégration du dépistage de la surdité néonatale dans le DNN soulève plusieurs questions.

- Dans les régions où le dépistage de la surdité est organisé par les réseaux de périnatalité, leur fusion risque de diminuer leurs attributions et provoquer leur désengagement. Il est important de noter qu'il s'agit d'acteurs de terrain bien implantés et très engagés dans cette cause.
- Dans les régions où le dépistage est organisé par les CRDN : le dépistage biologique passe souvent en priorité par rapport au dépistage de la surdité.
- Une éventuelle fusion entre le dépistage biologique et le dépistage auditif suscite des inquiétudes, notamment en raison du risque de dilution des ressources spécifiquement allouées au dépistage de la surdité et de la réduction de sa visibilité. Cette préoccupation repose sur la crainte que le dépistage biologique, souvent priorisé, capte une part disproportionnée des financements et de l'attention, au détriment des initiatives dédiées à la détection précoce des troubles auditifs.

- Constat : une représentativité nationale des acteurs du dépistage auditif est indispensable.
- Préconisations de créer une entité (commission audition/surdité parallèle à la commission DNN) :
  - importance de maintenir via cette entité deux branches d'action correspondant aux deux structures de terrain existantes (CRDN) et réseaux de périnatalité, et garantir une autonomie régionale et locale ;
  - importance de définir des règles de régulation de cette entité : gouvernance, système d'information, etc. ;
  - cette entité aurait pour rôles de : piloter et évaluer le programme, collecter les informations régionales et les remonter à l'acteur national, ainsi que redistribuer les financements aux acteurs du dépistage (actuellement gérés par les hôpitaux).

Recherche future

- Mesure de la qualité de vie des personnes nées sourdes au long terme.
- Mesure de la perte de productivité.

Une réunion lors de la semaine du 25 novembre est proposée afin de discuter les propositions de recommandations.

Compte-rendu du 28 novembre 2024

Les discussions du GT ont porté sur les propositions de recommandations dans l'ordre suivant.

La HAS recommande que le dépistage néonatal de la surdité soit fait :

- de façon bilatérale ;
- à un seuil de 35 dB en intégrant deux étapes clés. La première étape réalisée au sein de la maternité ou de l'unité de néonatologie et la seconde étape réalisée dans le premier mois suivant la naissance ;
- de façon que le diagnostic soit réalisé le plus rapidement possible et de préférence avant l'âge de 3 mois, pour orienter vers une prise en charge adéquate.

Points de discussion et proposition du GT

- Concernant l'expression « de façon bilatérale » : il a été mentionné que cette formulation pourrait prêter à confusion en ce qu'elle sous-entend un dépistage des deux oreilles, alors que l'inclusion de la surdité unilatérale pourrait poser des ambiguïtés. L'inclusion de la surdité unilatérale dans les recommandations a été discutée, compte tenu du fait que certaines régions pratiquent déjà un dépistage unilatéral. Selon les membres du GT, cela pourrait engendrer un risque d'« embouteillage à l'étape de diagnostic ». L'absence de données solides sur le dépistage unilatéral constitue également une limite à l'intégration de cette pratique dans les recommandations actuelles.
- Proposition du groupe de travail : remplacer « de façon bilatérale » par « sur chacune des deux oreilles ».

Concernant les étapes de dépistage

- Reformuler « la première étape réalisée au sein de la maternité ou de l'unité de néonatologie et la seconde étape réalisée dans le premier mois suivant la naissance » par « la première étape (T1, T2) réalisée au sein de la maternité ou de l'unité de néonatologie et la seconde, si nécessaire (T3), réalisée dans le premier mois suivant la naissance ».
- Insérer un arbre de décision dans les annexes permettrait de mieux visualiser les étapes des tests.

- Il serait utile d'indiquer les étapes 1, 2 et 3 entre parenthèses afin de clarifier le processus.
- Proposition GT : généraliser l'emploi du terme « non concluant » au lieu de « échec ».
- Proposition du GT : remplacer l'expression « prise en charge adéquate » par « prise en soins pluridisciplinaire ».
- Proposition du GT : supprimer la mention « le plus rapidement possible et de préférence ».

Pour la première étape du dépistage, la HAS recommande de réaliser un ou deux tests de dépistage. Le choix du nombre et des types de tests à réaliser s'appuie sur l'appréciation des critères suivants :

- maternité ou unité de néonatologie ;
- durée du séjour en maternité de plus de 48 heures ou moins ;
- présence de facteurs de risque[35].

Points de discussion

- Les facteurs de risque doivent être explicitement détaillés dans les annexes, accompagnés de lignes iconographiques. Cela permettrait une meilleure diffusion de ces informations, notamment par impression et partage au sein de chaque maternité.
- Les facteurs de risque devraient être présentés sous forme de liste à puces ou par ligne distincte pour une meilleure lisibilité.
- Les antécédents familiaux devraient figurer en premier dans la liste, compte tenu de leur prévalence significative.
- Il est nécessaire de vérifier et de compléter la liste des facteurs de risque, en distinguant clairement les facteurs syndromiques et non syndromiques.

Pour les nouveau-nés en maternité sans facteurs de risque et avec une durée de séjour de 48 heures ou plus, la HAS recommande de réaliser un test par OEA 48 heures après la naissance. Si le résultat de ce premier test est non concluant, la HAS recommande de réaliser un deuxième test par PEAA avant la sortie de la maternité.

Points de discussion

- La distinction entre une durée de séjour inférieure ou égale à 48 heures n'a pas été retenue par les membres du groupe de travail.
- Chez les nouveau-nés ne présentant pas de facteurs de risque et ayant une sortie prévue avant 48 heures, il est envisageable de réaliser les deux tests avant leur départ de la maternité.
- Proposition du GT : supprimer la phrase « et avec une durée de séjour de 48 heures ou plus, la HAS recommande de réaliser un test par OEA 48 heures après la naissance ».

Compte-rendu du 23 janvier 2025

Recueillir le point de vue des experts sur les propositions de recommandations formulées par l'équipe projet, en particulier celles soulevant des divergences à la suite des retours des membres du groupe de travail (GT).

L'équipe de la HAS rappelle les principes déontologiques applicables aux membres du groupe de travail :

[35] Les infections congénitales (notamment le cytomégalovirus, la toxoplasmose et la syphilis), les antécédents familiaux de perte auditive, l'hyperbilirubinémie, le faible poids à la naissance (< 1 500 g), l'hyperalbuminémie, les syndromes malformatifs et le syndrome d'alcoolisation fœtale présentent un niveau de preuve élevé en tant que facteurs de risque néonataux pour la perte auditive, les syndromes pouvant être associés à une perte auditive (Down, Waardenburg, Pendred, Jervell, Lange-Nielson) ou les stigmates et signes associés à ces syndromes (comme la mèche blanche pour le syndrome de Waardenburg), les maladies ou situations nécessitant des soins intensifs néonataux prolongés, les médicaments ototoxiques et la méningite bactérienne.

- aucun conflit d'intérêts n'a été déclaré par les membres ;
- les membres s'expriment à titre personnel et non au nom d'une institution ou association ;
- les discussions et travaux issus de cette collaboration sont confidentiels.

Discussions et position du GT sur les recommandations du dépistage de la surdité néonatale – position du GT sur la première étape de dépistage en milieu hospitalier (T1 et T2) :

- protocole de dépistage en maternité ;
- pour les nouveau-nés sans facteurs de risque :
  - la réalisation d'un premier test (T1) OEA ou PEAA est recommandée, idéalement 48 heures après la naissance,
  - si ce test n'est pas concluant, un deuxième test (T2) par PEAA est préconisé.

L'ensemble des membres participants était favorable aux propositions décrites ci-dessus.

Éléments de discussion

- Importance de laisser le choix entre OEA et PEAA pour le premier test afin de s'adapter aux pratiques locales, notamment en termes d'équipements disponibles, d'expertise et de formation.
- Nécessité de standardiser les pratiques tout en tenant compte des pratiques locales. Les experts ont discuté de l'importance de l'homogénéisation des pratiques pour assurer une qualité de dépistage uniforme sur tout le territoire.
- Les experts ont insisté sur l'importance de suivre un protocole clair et précis pour éviter les erreurs et les retards dans le dépistage.
- Pour les nouveau-nés avec facteurs de risque :
  - la réalisation d'un premier test (T1) PEAA est préconisée, idéalement 48 heures après la naissance ;
  - si ce test n'est pas concluant, un deuxième test (T2) par PEAA est recommandé.
- **L'ensemble des membres participants était favorable aux propositions décrites ci-dessus.**

Protocole de dépistage en néonatologie

- Un premier test (T1 PEAA) est réalisé au plus proche du terme corrigé en cas de naissance prématurée, et au minimum à 36 SA.
- Si le T1 n'est pas concluant, un deuxième test par PEAA est préconisé.
- Pour les nourrissons ayant présenté un dépistage non concluant avant la sortie hospitalière, ils continuent le protocole de dépistage et sont dirigés vers la deuxième étape du dépistage.
- **L'ensemble des membres participants était favorable aux propositions décrites ci-dessus.**

Deuxième étape du dépistage

- Le test PEAA (T3) est préconisé lors de la deuxième étape du dépistage en cas de test T2 non concluant.
- Le test doit être réalisé idéalement avant l'âge de 4 semaines (âge corrigé).
- En cas de résultats non concluants, l'enfant est orienté vers une équipe pluridisciplinaire pour une évaluation diagnostique complète.
- L'objectif de cette étape est de réduire le taux de faux positifs et la charge diagnostique.
- **L'ensemble des membres participants était favorable aux propositions décrites ci-dessus.**

Test de rattrapage, les cas concernés par le test de rattrapage

- Nouveau-nés n'ayant bénéficié d'aucun test de dépistage :
  - naissances en contexte atypique (à domicile ou en maison de naissance) ;
  - refus initial des parents : il s'agit des parents ayant refusé le dépistage lors de la première phase, mais ayant par la suite changé d'avis et souhaitant dépister leur enfant.
- Nouveau-nés ayant eu un seul test non concluant : si le premier test (T1) a été réalisé mais n'a pas été concluant, et qu'un deuxième test (T2) n'a pas pu être effectué avant la sortie de la maternité.
- Le test de rattrapage doit être réalisé par PEAA. Le test doit être effectué idéalement avant l'âge de 4 semaines et au plus tard avant l'âge de 3 mois (âge corrigé).
- Ce test réduirait les taux de perte de vue et faciliterait une prise en soins précoce. Le test de rattrapage est destiné aux nouveau-nés qui n'ont pas pu bénéficier de l'ensemble des tests prévus lors de la première étape de dépistage.
- **L'ensemble des membres participants était favorable aux propositions décrites ci-dessus.**

Les membres du GT ont été d'accord pour la réalisation d'une arborescence montrant les différents scénarios du dépistage de la surdité :

- Nouveau-nés en maternité sans facteurs de risque.
- Pour les nouveau-nés avec facteurs de risque, deux scénarios sont proposés : nouveau-nés en maternité avec facteurs de risque et nouveau-nés présentant des facteurs de risque en unité néonatale.
- Afin d'améliorer la lisibilité, le test de rattrapage ne sera pas indiqué comme T3 dans les recommandations.

Tout au long du parcours : les principaux éléments de discussion lors des échanges sur l'accompagnement des familles tout au long du dépistage

- Proposer un accompagnement par une équipe pluridisciplinaire en cas de résultats non concluants ou de besoins exprimés par les parents.
- Assurer une information claire et accessible dans la langue et les modalités de communication des familles (y compris langue des signes).
- Inclure dans la recommandation la possibilité d'informer les parents de ressources disponibles, telles que le Centre national d'information sur la surdité (CNIS) et d'autres associations ou institutions de soutien.
- Avis des membres du groupe de travail (votes : 10 votes favorables, 2 abstentions, 2 contre).
- Phase diagnostique (proposition du groupe de travail) : pour les enfants présentant un résultat non concluant du test prévu lors de la deuxième étape ou du test de rattrapage sur les deux oreilles, la HAS recommande que le diagnostic soit confirmé ou infirmé par une équipe pluridisciplinaire. La phase diagnostique doit être initiée au plus tard à l'âge corrigé de 3 mois.

L'ensemble des membres participants était favorable aux propositions décrites ci-dessus.

- Proposition d'inclusion de recommandations sur l'infection du CMV : En cas de surdité unilatérale confirmée, associée à une infection avérée par le CMV, la HAS recommande de suivre les recommandations établies par le Haut Conseil de santé publique (HCSP) de 2018.
- **Les membres du groupe de travail ont été d'accord avec cette proposition.**

Pilotage du programme national de dépistage de la surdité néonatale

Inclusion dans le cahier des charges :

- la mise à jour des tests de dépistage utilisés lors de la première étape du dépistage (T1 et T2) ;
- le financement ciblé du dépistage au sein des établissements avec des lignes budgétaires dédiées ;
- l'inclusion de la deuxième étape de dépistage (T3), réalisée par un professionnel répertorié par le DRSP ou le CRDN et son mode de financement ;
- l'harmonisation des programmes de formation et d'information des professionnels conditionnée par un financement dédié.

Les membres ont exprimé le besoin d'un budget alloué en raison de la nécessité de flécher les financements pour le dépistage de la surdité afin de garantir que les ressources sont utilisées de manière optimale.

Le groupe d'experts estime nécessaire la mise en place d'une commission nationale du dépistage de la surdité néonatale indépendante du dépistage biologique, compte tenu d'une organisation différente ne mettant pas en jeu les mêmes acteurs ni la même temporalité.

Les membres du groupe de travail ont mis en lumière l'importance du rôle des DRSP dans le dépistage de la surdité. Ces dispositifs sont un maillage clé qui a permis d'assurer la continuation du programme de dépistage malgré les difficultés liées au manque de ressources.

Les membres du groupe de travail expriment leur désaccord concernant une éventuelle fusion entre le dépistage biologique et le dépistage de la surdité néonatale. Ils soulignent notamment le risque de dépriorisation du dépistage de la surdité par rapport au dépistage biologique, phénomène déjà observé dans plusieurs régions françaises.

De plus, ils alertent sur une possible réduction des financements, qui aggraverait les difficultés rencontrées en maternité, en raison du manque de personnel, d'équipements et de ressources.

Cette commission devra s'appuyer sur un maillage régional actuellement assuré par les DSRP et les CRND. Cette instance sera chargée du suivi, de l'évaluation et de l'homogénéisation des pratiques nationales, par la mise en place d'indicateurs pertinents, et de développer des outils de pilotage nécessaires. Elle s'intéressera aux aspects suivants :

- population ciblée : facteurs de risque ;
- taux de participation ;
- qualité des tests ;
- faisabilité de la mise en place des protocoles de dépistage ;
- acceptabilité des professionnels et des familles ;
- modalités de formation des professionnels ;
- modalités d'information aux parents ;
- inégalité d'accès ;
- impact (prise en soins) ;
- valorisation du programme pour pilotage national, comparaison au niveau international ;
- aspects règlementaires, éthiques et juridiques ;
- création d'un système d'information national unique ;
- efficience médico-économique.

Annexe 9. Parties prenantes

Tableau 37. Retours parties prenantes

Question	FFADAN	Société française du dépistage néonatal
Avez-vous des remarques à formuler sur les conclusions relatives au dépistage de la surdité néonatale (chapitre 6, pages 63, 64 et 65) ?	Problème du dépistage par OEA dans le cas des mutations OTOF et développement thérapie génique : les mutations du gène OTOF entraînent une neuropathie auditive caractérisée par une fonction normale des cellules ciliées externes (responsables des OEA normales) mais une transmission défectueuse des signaux sonores aux nerfs auditifs. Ainsi, les nouveau-nés atteints peuvent présenter des OEA normales, conduisant à des résultats faussement rassurants si ce test est utilisé seul. En revanche, les PEAA détectent cette anomalie en révélant des réponses anormales. Par conséquent, un dépistage basé uniquement sur les OEA risque de ne pas identifier ces cas de surdité sans facteur de risque, retardant ainsi le diagnostic et la prise en charge. Or, les mutations du gène OTOF sont une cause notable de surdité congénitale avec possible thérapie génique applicable. Selon les études, elles sont responsables d'environ 2 à 8 % des cas de surdité génétique prélinguale. Ainsi, il serait pertinent de généraliser de façon éventuellement progressive (lors des renouvellements de matériel) le dépistage par l'utilisation exclusive en T1 et T2 des PEAA. • Wang, D., Jiang, L., He, Y., & Shu, Y. (2024). Bilateral gene therapy in children with autosomal recessive deafness 9. Nature Medicine. • Chen, Z.-Y., *et al.* (2024). Experimental Gene Therapy Enables Hearing in Five Children Born Deaf. Harvard Medical School News. • Regeneron Pharmaceuticals, Inc. (2025). Latest DB-OTO Results Demonstrate Clinically Meaningful Hearing Improvements in Children with Otoferlin-Related Hearing Loss. Regeneron News Release. • Le Prell, C. G. (2023). Gene therapy for deafness: are we there now?. PMC.	Pas de remarques sur les conclusions concernant les niveaux de sensibilité et de spécificité des différents tests fonctionnels utilisés. Sur la nature de la surdité à dépister, on comprend bien que la démarche est alourdie si on prend en compte les surdités unilatérales ; néanmoins, la recommandation du HCSP est claire : si on a connaissance d'un doute sur une surdité unilatérale, on ne peut pas se passer d'une confirmation puis d'une exploration à la recherche du CMV. Il nous semble que la démarche médicale ne doit pas être parasitée par un défaut de moyens à mettre en œuvre, entraînant un risque de perte de chance pour l'enfant présentant une infection congénitale à CMV (Pollick *et al*., Curr Opin Oto Head Neck Surg 2024; 32:329). Sur l'acceptabilité, les dépisteurs « biologiques » ont une bonne expérience de l'évaluation de l'acceptabilité des tests proposés. La surdité entre dans le même processus avec les mêmes personnels de maternité. Le recensement de l'acceptabilité peut donc facilement être organisé grâce aux moyens des CRDN (les résultats des tests sont notés sur le buvard à visée biologique !). Malgré des efforts de compréhension, nous ne validons pas le procès d'intention qui consiste à écrire que si les démarches de dépistage biologique et fonctionnel sont regroupées, ce sera au détriment du dépistage

Question	FFADAN	Société française du dépistage néonatal
		de la surdité. Il y a de nombreuses régions où cela fonctionne très bien et c'est plus une stratégie politique de séparer les 2 types de dépistage qu'une réelle nécessité fonctionnelle alors que les moyens humains mis en œuvre sont les mêmes dans les maternités et qu'une concentration des moyens administratifs (secrétariat +++) serait plus efficace et moins coûteuse que des doublons imposés par des organisations séparées.
Avez-vous des remarques à formuler sur les recommandations relatives au dépistage de la surdité néonatale (chapitre 7, pages 66 à 70) ?	Bien que le cytomégalovirus (CMV) soit mentionné dans les facteurs de risque de surdité néonatale ailleurs dans le rapport, le chapitre 7 (pages 66 à 70), consacré aux recommandations, ne discute pas spécifiquement de l'opportunité d'un dépistage néonatal ciblé du CMV chez les enfants présentant un test auditif non concluant uni ou bilatéral. Or, comme relevé dans les recommandations FFADAN sur le dépistage ciblé du CMV congénital en maternité, l'avis du HCSP du 18/05/2018 préconise le dépistage du CMV congénital chez tous les nouveau-nés en alerte auditive uni ou bilatérale en sortie de maternité. Ce dépistage ciblé doit bien être organisé à l'étape maternité (voire peut se discuter à l'étape test différé T3 si celui-ci est réalisé dans les 10-15 premiers jours de vie), et non à la phase diagnostique. Si le dépistage ciblé n'a pas été effectué, la recherche du CMV devant une surdité confirmée uni ou bilatérale est un des éléments de la recherche étiologique de la surdité. La PCR salivaire ou urinaire n'aura alors de valeur que si elle est négative, excluant la situation d'atteinte congénitale liée au CMV, mais en cas de PCR positive, il faudra recourir à la PCR sur sang séché (buvard Guthrie), de sensibilité variable, examen coûteux et long, afin de se prononcer sur l'origine anténatale de l'atteinte à CMV.	Pour les nouveau-nés sans facteurs de risque, la recommandation propose indifféremment en T1 OEA ou PEAA puis si nécessaire en T2 PEAA. Cela implique donc que toutes les maternités doivent avoir accès à un matériel de PEAA. Ne serait-il pas plus simple et moins coûteux de proposer des PEA en T1 et T2 puisque les PEAA seront de toute façon nécessaires ! il existe des matériels mixtes (OEA + PEAA). Ont-ils été évoqués et évalués par les membres du GT ? La réalisation protocolisée (et financée !) d'un T3 est une recommandation fondamentale et un progrès majeur. Cependant, les professionnels formés et prêts à les réaliser sont peu nombreux et mal financés. Les dérives sont nombreuses avec des PEA seuils et non des PEAA réalisés, et des dépenses assumées par les parents, anormales. Il est donc indispensable que les moyens pour assurer ces T3 soient spécifiquement dédiés. Les perdus de vue entre T2 et T3 sont nombreux et exigent une grande rigueur de gestion des dossiers et des rendez-vous pour le T3. Des parents doivent parfois faire de longs déplacements non financés, ce qui

Question	FFADAN	Société française du dépistage néonatal
		diminue leur acceptabilité. Pour ce qui concerne l'information transmise lors de l'obtention du consentement, sa qualité doit être identique à ce qui est proposé lors du dépistage biologique. Des moyens modernes doivent être mis en œuvre, au-delà du document papier, si l'on veut obtenir une adhésion des couples.
Souhaitez-vous nous faire part d'autres commentaires ou suggestions ?	La FFADAN se félicite de la saisine de la HAS sur ce sujet et remercie la HAS d'avoir compté la FFADAN parmi les parties prenantes pour la relecture de ce document de travail. En synthèse de cette relecture, et en dehors de la question spécifique du test différé T3, le document n'apporte que peu d'évolution dans les ressources bibliographiques et les préconisations, par rapport à la situation antérieure, basée sur le cahier des charges national 2014 pour ce programme national de santé. La séquence T1-T2 (test et retest) est conservée inchangée en maternité ou unité de néonatalogie. Sur ce point, on remarque que l'opportunité d'un dépistage postnatal secondaire (à distance de la sortie de maternité) n'est pas explicitement discutée, alors que plusieurs exemples internationaux rapportés, probants ou non, en font état (Suède, Espagne...). La FFADAN recommande, pour des raisons d'exhaustivité, la poursuite du programme avec une première étape (T1/T2) en maternité ou unité de néonatalogie. - Une étude française publiée en 2007 (C Kolski, Amiens) a comparé dans la même région 2 stratégies : 1) dépistage en maternité et 2) rdv systématique et dépistage à 2 mois : le taux de couverture était très en faveur du dépistage en maternité (96,4 % versus 66 %) (Early hearing screening: what is the best strategy. Catherine Kolski et al. Int j Pediatr otorhinolaryngol.2007 Jul). Le choix de la méthode de dépistage (OEA/PEAA) reste conforme au cahier des charges 2014, c'est-à-dire PEAA recommandé en unité de néonatalogie et choix OEA ou PEAA pour le premier test en maternité. La HAS recommande, comme la FFADAN, le choix du PEAA pour le T2 (retest) et le T3, dans le but de diminuer l'adressage en phase diagnostique (taux de référence) en diminuant les faux positifs du dépistage précoce en maternité. La FFADAN s'est prononcée de la même manière (recommandations de janvier 2023), mais sans unanimité de ses membres, et ce point n'a pas été rediscuté récemment. Plusieurs arguments, dont les deux premiers sont récents, plaident en faveur de l'utilisation des PEAA dès le premier test pour l'ensemble des nouveau-nés. o Le raccourcissement de la durée des séjours en suites de naissance en maternité, et cela alors que le taux de faux positifs des OEA est d'autant plus élevé que le dépistage est pratiqué près de la naissance (M. van Dyk …, Outcomes with OEA and AABR screening in the first 48h – implications for newborn hearing screening in developing countries, Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 79 (2015) 1034-1040). Un T2 par PEAA ramène ce taux de suspects positifs au même niveau qu'un protocole PEAA au T1 et au T2, au prix d'un taux de T2 très augmenté. o La question des surdités liées aux mutations du gène OTOF, accessibles à la thérapie génique, ce qui constitue une	La mise en place du DNN de la surdité profonde n'a pas bénéficié comme les autres dépistages d'un cahier des charges précis lors de sa mise en œuvre. Cela a conduit à une multiplicité de pratiques, de protocoles et de méthodes d'organisation et de suivi avec une grande hétérogénéité nationale. Il est impossible aujourd'hui, avec 10 ans de recul, d'harmoniser tout cela. Les cultures régionales, les réseaux de soins ou les CRDN et les pratiques sont trop figés pour en changer. Par contre, ces recommandations doivent tendre à une harmonisation des résultats vers une qualité irréprochable et mesurable. Par exemple, le financement du T3 doit imposer un rendu de résultat obligatoire par celui qui a réalisé le test avec un délai compatible avec le dispositif 1-3-6. La création d'un comité *ad hoc* spécifique du DNN de la surdité est-elle réaliste alors que le comité de pilotage du DNN est opérationnel ?

Question	FFADAN	Société française du dépistage néonatal
	vraie révolution pour les enfants concernés. Repérer ces enfants par le dépistage nécessite les PEAA dès le T1 (les OEA étant normales chez ces enfants). Toutefois, l'incidence de la surdité « OTOF » serait faible parmi les surdités congénitales. o La liste très étendue et complexe des facteurs de risque devant conduire en maternité au choix des PEAA paraît peu utilisable en pratique quotidienne. L'utilisation de PEAA dès le T1 résout la question du niveau de risque individuel de chaque nouveau-né. S'en tenir aux antécédents de surdité familiale est le seul facteur de risque qui puisse être applicable au sein d'une maternité conventionnelle, compte tenu de la non-spécialisation des personnels testeurs. o La recommandation de faire évoluer vers la technique PEAA les T2 implique de fait un rééquipement des maternités qui ne disposeraient que d'OEA, avec au minimum un appareil mixte OEA/PEAA (selon l'ENP 2021, 44 % des maternités utilisent exclusivement la séquence OEA/OEA pour T1/T2). La question peut donc se poser de tendre vers le PEAA au fil du rééquipement des maternités, même si la durée plus longue des examens et donc l'impact pour le personnel des maternités demeurent. Le choix du dépistage uniquement des surdités bilatérales *versus* bilatérales et unilatérales. La HAS considère comme prioritaire le dépistage des surdités néonatales bilatérales, ce qui est une évidence, mais ne donne pas de direction pour le futur. La FFADAN recommande que le programme évolue dès que possible vers le dépistage des surdités unilatérales et bilatérales. Un dépistage des atteintes unilatérales et bilatérales signifie que les enfants présentant un test de dépistage non concluant sur une ou deux oreilles soient suivis et tracés à l'identique par l'opérateur régional, y compris pour le recours aux tests différés T3, et pour la phase diagnostique, même s'il existe une priorité d'accès en phase diagnostique pour les enfants avec des tests non concluants bilatéraux. Il est clair que le suivi des nouveau-nés avec tests non concluants unilatéraux augmente significativement la file de nouveau-nés à adresser en sortie de maternité. Toutefois, en s'appuyant sur des données régionales françaises significatives et récentes, la FFADAN indique que le choix de PEAA pour les T2/T3 et la généralisation des tests T3 permettent de conserver un taux d'adressage au T3 (pour dépistage non concluant uni ou bilatéral) à 3,5 % des nouveau-nés et un taux d'adressage en phase diagnostique aux alentours de 1 % des nouveau-nés testés (la littérature considérant correct un taux de référence < 4 %). Aboutir à un diagnostic de surdité unilatérale n'implique pas nécessairement une prise en soins active sur le plan ORL (appareillage…), mais permet au minimum un suivi de ces nourrissons chez qui la surdité peut se bilatéraliser (certaines atteintes génétiques, le CMV congénital), et une attitude préventive proactive pour l'oreille fonctionnelle (vaccinations optimales, limitation des traumatismes acoustiques…). La FFADAN souscrit totalement à la position de la HAS concernant le test différé T3, aussi bien en tant que contrôle qu'en tant que rattrapage pour les nouveau-nés n'ayant pas pu bénéficier du dépistage en maternité. Cependant, la notion de faire réaliser ces T3 uniquement par des personnes ou structures habilitées par la coordination régionale avec un cahier des charges précis n'est pas abordée. La FFADAN relève que le timing recommandé pour le parcours des nouveau-nés en alerte auditive en maternité marque un recul net avec la préconisation du cahier des charges 2014. Celui-ci recommandait l'accès à une consultation spécialisée dans un délai d'un mois postnatal en cas de test non concluant bilatéral. L'introduction du test différé T3 ne doit pas s'accompagner d'une régression, le texte actuel laissant un délai de 3 mois pour le recours au	

Question	FFADAN	Société française du dépistage néonatal
	spécialiste (entrée en phase diagnostique). La FFADAN, s'appuyant sur les retours d'associations d'usagers, insiste sur la nocivité d'un délai prolongé entre le test non concluant (désormais le T3) et la consultation spécialisée. Si un délai de 3 mois pouvait être considéré comme « suffisant » par les spécialistes en termes de démarche diagnostique pour une prise en soins effective à 6 mois, les directives internationales préconisent désormais de tendre vers une séquence 0-1-3 mois comme mentionné dans le corps du texte, c'est-à-dire avec une phase diagnostique dès 1 mois de vie (ou âge corrigé) pour une prise en soins dès 3 mois. Mais essentiellement, c'est bien la solitude ressentie par les parents dans l'intervalle qui pose un problème majeur en termes de parentalité et d'attachement. Ce délai porteur d'une suspicion médicale est perçu comme un temps en suspens, et un sentiment d'impuissance semble récurrent, où se forme un sentiment de culpabilité, une insécurité parentale. Cela dans la temporalité même de la dépression périnatale (dont le pic se situe à 6 semaines post-partum). Le rapport préconise un recours possible vers une équipe pluriprofessionnelle et psychologue, mais la compression du délai d'attente est également nécessaire pour répondre à la problématique. Ainsi, la FFADAN souhaiterait voir conserver le délai initial de 1 mois pour l'entrée en phase diagnostique, et un diagnostic confirmé à 3 mois au moins pour les surdités bilatérales sévères et profondes, ce qui donne une perspective claire d'amélioration des pratiques (« tendre vers ») pour les centres experts sans favoriser l'abandon des familles. Un T3 dans la seconde ou troisième semaine de vie permet cet adressage rapide, et le ciblage optimisé des adressages (taux de référence bas) favorise la fluidité des parcours vers les centres experts pour les enfants repérés à la phase dépistage. Actuellement, ces délais restent difficiles à tenir dans la majorité des régions, faute de personnel spécialisé en centre expert. Le rapport de la HAS ne s'est pas spécifiquement penché sur la structuration de la phase diagnostique, qui est actuellement très disparate dans les régions françaises : centres experts, place des ORL de proximité, consultation d'annonce, timing de rendu des indicateurs (donc la question de praticiens libéraux ou de structures habilitées, comme pour le test différé T3) et choix des indicateurs… Sur la question des refus de dépistage, le rapport préconise l'inscription dans le carnet de santé du motif de non-réalisation du test (à la demande des parents), ce qui constitue une réelle avancée par rapport au cahier des charges de 2014. Toutefois, il n'y a pas de réflexion spécifique concernant le consentement et le refus, même si la place de la formation des professionnels est soulignée. Les parcours spécifiques avec accès au test différé « en direct » sont évoqués. Dans une perspective de rapprochement avec les préconisations du dépistage néonatal biologique, la FFADAN recommande la consignation écrite du refus initial de dépistage néonatal de la surdité par au moins un des deux parents. La FFADAN recommande l'utilisation d'un formulaire de recueil du refus harmonisé et au mieux partagé sur le plan national (et a émis une proposition de formulaire). La FFADAN préconise de même qu'en pratique quotidienne, l'accord d'un des parents suffise à effectuer le dépistage en maternité, mais que cet accord oral soit obligatoirement et explicitement requis avant la pratique du test, et tout refus respecté. La FFADAN regrette que la recommandation du Haut Conseil de la santé publique (HCSP) de 2018 pour un dépistage ciblé du CMV congénital chez les nouveau-nés en alerte auditive en maternité ne soit pas discutée ou reprise dans les	

Question	FFADAN	Société française du dépistage néonatal
	préconisations de la HAS. Si le dépistage du CMV en cours de grossesse suscite aujourd'hui des préconisations et des attitudes contradictoires, le dépistage ciblé néonatal fait consensus. Il s'agit bien d'un dépistage à l'étape maternité pour les enfants avec T2 non concluant, que ce soit en uni ou bilatéral, et que la FFADAN soutient, après avoir réuni un groupe de travail spécifique et pluriel sur ce sujet en 2023 et 2024. Concernant la discussion sur l'acceptation sociétale du programme de dépistage en France, la FFADAN souligne que le taux de refus est depuis l'introduction du programme aux alentours de 1 pour 1 000 ou inférieur. Même si le recueil du consentement parental n'est pas aujourd'hui optimal, la FFADAN considère que la discussion de l'acceptation sociétale du dépistage doit être dépassée, et qu'il convient de favoriser les parcours de soins centrés sur les nouveau-nés et leur famille, l'inclusion des représentants d'usagers dans les groupes de travail et la réflexion sur le programme, ce qu'a fait la HAS. Le manque de données nationales standardisées, au-delà du travail de Santé publique France couvrant les deux premières années de dépistage, nuit à une discussion argumentée sur l'amélioration des parcours. Nous ne disposons pas aujourd'hui de données d'efficience du dépistage : quel est le taux d'enfants (dont les parents n'ont pas refusé le programme), chez qui une réponse claire est apportée à l'issue du programme, sourds ou non sourds ? La FFADAN indique avoir travaillé à l'élaboration d'indicateurs mis à jour. Reste à en permettre la diffusion, l'utilisation, la compatibilité avec les applications informatiques diverses utilisées par les opérateurs en France, et l'analyse nationale. Pour ces raisons, la FFADAN plaide pour une coordination nationale du dépistage auditif néonatal, parallèle à celle du dépistage biologique mais autonome, et permettant le maintien des acteurs régionaux actuels (opérateurs associatifs, réseaux de périnatalité et CRDN), avec des outils harmonisés et convergents.	

Références bibliographiques

1. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. J Early Hear Detect Interv 2019;4(2):1-44.
https://dx.doi.org/10.15142/fptk-b748

2. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Pediatrics 2000;106(4):798-817.
https://dx.doi.org/10.1542/peds.106.4.798

3. Yoshinaga-Itano C. From screening to early identification and intervention: Discovering predictors to successful outcomes for children with significant hearing loss. J Deaf Stud Deaf Educ 2003;8(1):11-30.
https://dx.doi.org/10.1093/deafed/8.1.11

4. Bussé AML, Hoeve HLJ, Nasserinejad K, Mackey AR, Simonsz HJ, Goedegebure A. Prevalence of permanent neonatal hearing impairment: systematic review and Bayesian meta-analysis. Int J Audiol 2020;59(6):475-85.
https://dx.doi.org/10.1080/14992027.2020.1716087

5. Antoni M, Rouillon I, Denoyelle F, Garabédian EN, Loundon N. Dépistage néonatal de la surdité : prévalence et prise en charge médicale et paramédicale des surdités bilatérales dans une cohorte de nouveau-nés en Île-de-France. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis 2016;133(2):86-90.
https://dx.doi.org/10.1016/j.aforl.2015.03.007

6. Centre national de coordination du dépistage néonatal. Programme national du dépistage néonatal. Rapport d'activité. Tours: CNCDN; 2021.
https://depistage-neonatal.fr/wp-content/uploads/2023/01/Rapport-Activite-2021.pdf

7. Ministère du travail de l'emploi et de la santé. Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale. Journal Officiel 2012;4 mai 2012:48.

8. Wroblewska-Seniuk KE, Dabrowski P, Szyfter W, Mazela J. Universal newborn hearing screening: methods and results, obstacles, and benefits. Pediatr Res 2017;81(3):415-22.
https://dx.doi.org/10.1038/pr.2016.250

9. Alamanda M, Hohman MH. Auditory steady-state response [Updated 2023 Oct 28]. Dans: StatPearls [Internet]2023.
https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK597346/

10. Haute Autorité de santé. Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2007.
https://www.has-sante.fr/jcms/c_513180/fr/rapport-evaluation-du-depistage-neonatal-systematique-de-la-surdite-permanente-bilaterale

11. Santé publique France. Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale. Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France. Saint Maurice: Santé publique France; 2019.
https://www.santepubliquefrance.fr/maladies-et-traumatismes/maladies-de-la-mere-et-de-l-enfant/surdite-permanente-neonatale/documents/rapport-synthese/depistage-universel-de-la-surdite-permanente-bilaterale-neonatale-evaluation-de-son-deploiement-apres-deux-annees-de-fonctionnement-en-france

12. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics 2007;120(4):898-921.
https://dx.doi.org/10.1542/peds.2007-2333

13. Wen C, Zhao X, Li Y, Yu Y, Cheng X, Li X, *et al.* A systematic review of newborn and childhood hearing screening around the world: comparison and quality assessment of guidelines. BMC Pediatr 2022;22(1):160.
https://dx.doi.org/10.1186/s12887-022-03234-0

14. European foundation for the care of the newborn infants. Follow-up and continuing care. Munich: EFCNI; 2022.
https://newborn-health-standards.org/wp-content/uploads/2022/08/2022_09_01_TEG_Follow_up_all.pdf

15. Haute Autorité de santé. Evaluation du programme national de dépistage de la surdité permanente néonatale. Saint-Denis La Plaine: HAS; 2023.
https://www.has-sante.fr/jcms/p_3458472/fr/evaluation-du-programme-national-de-depistage-de-la-surdite-permanente-neonatale-note-de-cadrage

16. Kuki S, Chadha S, Dhingra S, Gulati A. The role of current audiological tests in the early diagnosis of hearing impairment in infant. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 2013;65(3):244-50.
https://dx.doi.org/10.1007/s12070-012-0558-x

17. Hall JW, 3rd, Smith SD, Popelka GR. Newborn hearing screening with combined otoacoustic emissions and auditory brainstem responses. J Am Acad Audiol 2004;15(6):414-25.
https://dx.doi.org/10.3766/jaaa.15.6.3

18. Schauseil-Zipf U, von Wedel H. Hörscreening mittels akustisch evozierter Hirnstammpotentiale bei Neugeborenen und Säuglingen. Klin Padiatr 1988;200(4):324-9.
https://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1033729

19. Herrmann BS, Thornton AR, Joseph JM. Automated infant hearing screening using the abr: development and validation. Am J Audiol 1995;4(2):6-14.
https://dx.doi.org/10.1044/1059-0889.0402.06

20. Melagrana A, Casale S, Calevo MG, Tarantino V. MB11 BERAphone and auditory brainstem response in newborns at audiologic risk: comparison of results. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2007;71(8):1175-80.
https://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.04.011

21. Sena-Yoshinaga TA, Goncalves-Almeida M, Cortes-Andrade IF, Lewis DR. Neonatal hearing screening with

automated auditory brainstem response: using different technologies. Audiol Commun Res 2014;19(1):19-24.

22. Jacobson JT, Jacobson CA. The effects of noise in transient EOAE newborn hearing screening. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1994;29(3):235-48. https://dx.doi.org/10.1016/0165-5876(94)90170-8

23. Reuter G, Bördgen F, Dressler F, Schäfer S, Hemmanouil I, Schönweiler R, Lenarz T. Neugeborenenhörscreening mit dem automatisierten Messgerät Echosensor für otoakustische Emissionen. Eine vergleichende Untersuchung. HNO 1998;46(11):932-41. https://dx.doi.org/10.1007/s001060050338

24. Stevens JC, Webb HD, Hutchinson J, Connell J, Smith MF, Buffin JT. Click evoked otoacoustic emissions compared with brain stem electric response. Arch Dis Child 1989;64(8):1105-11. https://dx.doi.org/10.1136/adc.64.8.1105

25. Apostolopoulos NK, Psarommatis IM, Tsakanikos MD, Dellagrammatikas HD, Douniadakis DE. Otoacoustic emission-based hearing screening of a Greek NICU population. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1999;47(1):41-8. https://dx.doi.org/10.1016/s0165-5876(98)00168-2

26. Smyth V, McPherson B, Kei J, Young J, Tudehope D, Maurer M, Rankin G. Otoacoustic emission criteria for neonatal hearing screening. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1999;48(1):9-15. https://dx.doi.org/10.1016/s0165-5876(99)00005-1

27. Liao H, Wu Z, Zhou T. Otoacoustic emissions for newborn hearing screening. Zhonghua Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi 1999;34(1):21-4.

28. Luppari R, Orzan E, Arslan E. L'impiego delle DPOAE negli screenings neonatali. Acta Otorhinolaryngol Ital 1999;19(2):57-63.

29. Dhawan R, Mathur NN. Comparative evaluation of Transient Evoked Oto-acoustic Emissions and Brainstem Evoked Response Audiometry as screening modality for hearing impairment in neonates. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg 2007;59(1):15-8. https://dx.doi.org/10.1007/s12070-007-0004-7

30. Yousefi J, Ajalloueyan M, Amirsalari S, Hassanali Fard M. The specificity and sensitivity of transient otoacustic emission in neonatal hearing screening compared with diagnostic test of auditory brain stem response in tehran hospitals. Iran J Pediatr 2013;23(2):199-204.

31. Boo NY, Rohani AJ, Asma A. Detection of sensorineural hearing loss using automated auditory brainstem-evoked response and transient-evoked otoacoustic emission in term neonates with severe hyperbilirubinaemia. Singapore Med J 2008;49(3):209-14.

32. Heidari S, Olyaee Manesh A, Rajabi F. The sensitivity and specificity of automated auditory brainstem response and otoacoustic emission in neonatal hearing screening: a systematic review. Aud Vestib Res 2015;24(3):141-51.

33. Torres Ortiz AE. Confiabilidad de la prueba de tamizaje con emisiones otoacústicas en niños con alto riesgo de hipoacusia [Médecine]. Bogotà: Facultad de Medicina; 2018. https://repositorio.unal.edu.co/bitstream/handle/unal/62774/trabajo%20de%20grado%20andrea%20torres.pdf?sequence=1&isAllowed=y

34. Bhatt J, Kuchhal V, Saklani K, Kumar V. Accuracy of Oae and Bera to detect the incidence of hearing loss in newborn. J Evol Med Dent Sci 2015;4(49):8466-74. https://dx.doi.org/10.14260/jemds/2015/1228

35. Khaimook W, Pantuyosyanyong D, Pitathawatchai P. Accuracy of otoacoustic emissions, and automated and diagnostic auditory brainstem responses, in high-risk infants. J Laryngol Otol 2019;133(5):363-7. https://dx.doi.org/10.1017/s0022215119000872

36. Patel YR, Ratnakar BB, Bhatt SS. Study of reliability of aabr compared to follow up bera in early detection of sensory neural hearing loss in preterms and high-risk newborns. Int J Acad Med Pharm 2022;4(5):323-7. https://dx.doi.org/10.47009/jamp.2022.4.5.64

37. Maung M, Lwin YY, Aung N, Tar T, Phyu K. Diagnostic Accuracy of Distortion Product Otoacoustic Emissions (DPOAE) and Transient Evoked Otoacoustic Emissions (TEOAE) in high risk newborn: a comparative study. Clinical Pediatrics: Open Access 2016;01(04). https://dx.doi.org/10.4172/2572-0775.1000110

38. Akinpelu OV, Peleva E, Funnell WRJ, Daniel SJ. Otoacoustic emissions in newborn hearing screening: a systematic review of the effects of different protocols on test outcomes. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2014;78(5):711-7. https://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.01.021

39. Sequi-Canet JM, Sala-Langa MJ, Collar Del Castillo JI. Factores perinatales que influyen en la detección de otoemisiones acústicas en recién nacidos sanos, por parto vaginal, en las primeras 48 horas de vida. Acta Otorrinolaringol Esp 2014;65(1):1-7. https://dx.doi.org/10.1016/j.otorri.2013.07.007

40. Johnson LC, Toro M, Vishnja E, Berish A, Mills B, Lu Z, Lieberman E. Age and other factors affecting the outcome of AABR Screening in neonates. Hosp Pediatr 2018;8(3):141-7. https://dx.doi.org/10.1542/hpeds.2017-0060

41. Schnell-Inderst P, Kunze S, Hessel F, Grill E, Siebert U, Nickisch A*, et al.* Hörscreening für Neugeborene - Update. Koln: Deutschen Instituts für Medizinische Dokumentation und Information; 2006. https://www.researchgate.net/publication/267690398_Horscreening_fur_Neugeborene_-_Update

42. Comision de Salud Publica. Requisitos y recomendaciones para el desarollo del programa de cribado neonatal de hipoacusia en el SNS. Madrid: Ministerio de Sanidad; 2024. https://www.sanidad.gob.es/areas/promocionPrevencion/cribado/cribadoNeonatal/hipoacusia/docs/Requisitos_RecomendacionesProgramaCribadoHipoacusia.pdf

43. Ricalde RR, Chiong CM, Labra PJP. Current assessment of newborn hearing screening protocols. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2017;25(5):370-7. https://dx.doi.org/10.1097/moo.0000000000000389

44. Butcher E, Dezateux C, Cortina-Borja M, Knowles RL. Prevalence of permanent childhood hearing loss detected at the universal newborn hearing screen: Systematic

review and meta-analysis. PLoS ONE 2019;14(7):e0219600.
https://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0219600

45. Kanji A, Khoza-Shangase K, Moroe N. Newborn hearing screening protocols and their outcomes: A systematic review. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2018;115:104-9.
https://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2018.09.026

46. Caluraud S, Marcolla-Bouchetemblé A, de Barros A, Moreau-Lenoir F, de Sevin E, Rerolle S*, et al.* Newborn hearing screening: analysis and outcomes after 100,000 births in Upper-Normandy French region. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2015;79(6):829-33.
https://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.03.012

47. Santé publique France. Programme de dépistage de la surdité permanente néonatale. Bilan de mise en oeuvre en Bretagne, 2015-2016. Saint Maurice: Santé publique France; 2019.
https://www.santepubliquefrance.fr/content/download/225209/2482166?version=1

48. Gad S. Résultats du dépistage néonatal de la surdité unilatérale en Haute Normandie, à propos de 266 903 cas [Médecine]. Rouen: UFR Santé de Rouen; 2022.

49. Edmond K, Chadha S, Hunnicutt C, Strobel N, Manchaiah V, Yoshinga-Itano C. Effectiveness of universal newborn hearing screening: a systematic review and meta-analysis. J Glob Health 2022;12:12006.
https://dx.doi.org/10.7189/jogh.12.12006

50. Glanemann R, Reichmuth K, am Zehnhoff-Dinnesen A. Münsteraner Elternprogramm-Elternfeedback: Wie beurteilen Eltern die Frühintervention zur Kommunikationsförderung von Säuglingen und Kleinkindern mit Hörschädigung? HNO 2016;64(2):101-10.
https://dx.doi.org/10.1007/s00106-015-0096-4

51. Hatzopoulos S, Ciorba A, Krumm M. Advances in audiology and hearing science. Volume 1 : clinical protocols and hearing devices. New York: Apple Academic Press; 2020.

52. Vass CM, Georgsson S, Ulph F, Payne K. Preferences for aspects of antenatal and newborn screening: a systematic review. BMC Pregnancy Childbirth 2019;19(1):131.
https://dx.doi.org/10.1186/s12884-019-2278-7

53. Marie A, Clabaut L, Corbeil M, Vanlerberghe C, Vincent-Delorme C, Le Driant B. Parenting stress and needs for social support in mothers and fathers of deaf or hard of hearing children. Front Psychol 2023;14:1229420.
https://dx.doi.org/10.3389/fpsyg.2023.1229420

54. Centre national de coordination du dépistage néonatal. Programme national du dépistage néonatal. Rapport d'activité. Tours: CNCDN; 2022.
https://depistage-neonatal.fr/wp-content/uploads/2024/07/Rapport-Activite-2022_final.pdf

55. Carlton J, Griffiths HJ, Horwood AM, Mazzone PP, Walker R, Simonsz HJ. Acceptability of childhood screening: a systematic narrative review. Public Health 2021;193:126-38.
https://dx.doi.org/10.1016/j.puhe.2021.02.005

56. Ravi R, Gunjawate DR, Yerraguntla K, Rajashekhar B. Systematic review of knowledge of, attitudes towards, and practices for newborn hearing screening among healthcare professionals. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2018;104:138-44.
https://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.11.004

57. Yoshinaga-Itano C, Manchaiah V, Hunnicutt C. Outcomes of universal newborn screening programs: systematic review. J Clin Med 2021;10(13).
https://dx.doi.org/10.3390/jcm10132784

58. Schroeder L, Petrou S, Kennedy C, McCann D, Law C, Watkin PM*, et al.* The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. Pediatrics 2006;117(4):1101-12.
https://dx.doi.org/10.1542/peds.2005-1335

59. Access Economics, Cooperative Research Centre for Cochlear Implant and Hearing Aid Innovation, Victorian Deaf Society. Listen Hear! The economic impact and cost of hearing loss in Australia. Melbourne; 2006.
https://www.deafnessforum.org.au/wp-content/uploads/documents/research_publications/listen_hear_-_the_economic_impact_and_cost_of_hearing_loss_in_australia.pdf

60. Réseau d'évaluation en économie de la santé, Alcimed. Etude médico-économique relative au dépistage systématique de la surdité néonatale - Rapport final. Paris: Rees; 2010.
https://rees-france.com/wp-content/uploads/2017/09/2010-DGS-RAP-100825-Surdit%C3%A9-n%C3%A9onatale-DGS.pdf

61. Colgan S, Gold L, Wirth K, Ching T, Poulakis Z, Rickards F, Wake M. The cost-effectiveness of universal newborn screening for bilateral permanent congenital hearing impairment: systematic review. Academic pediatrics 2012;12(3):171-80.
https://dx.doi.org/10.1016/j.acap.2012.02.002

62. Hoeve HLJ, Goedegebure A, Carr G, Davis A, Mackey AR, Bussé AML*, et al.* Modelling the cost-effectiveness of a newborn hearing screening programme; usability and pitfalls. Int J Audiol 2024;63(4):235-41.
https://dx.doi.org/10.1080/14992027.2023.2177892

63. Langer A, Holle R, John J. Specific guidelines for assessing and improving the methodological quality of economic evaluations of newborn screening. BMC Health Serv Res 2012;12:300.
https://dx.doi.org/10.1186/1472-6963-12-300

64. Chiou ST, Lung HL, Chen LS, Yen AM, Fann JC, Chiu SY, Chen HH. Economic evaluation of long-term impacts of universal newborn hearing screening. Int J Audiol 2017;56(1):46-52.
https://dx.doi.org/10.1080/14992027.2016.1219777

65. Sharma R, Gu Y, Ching TYC, Marnane V, Parkinson B. Economic evaluations of childhood hearing loss screening programmes: A systematic review and critique. Appl Health Econ Health Policy 2019;17(3):331-57.
https://dx.doi.org/10.1007/s40258-018-00456-1

66. World Health Organization. Disability-adjusted life years (DALYs) [En ligne]. Geneva: WHO; 2025.
https://www.who.int/data/gho/indicator-metadata-registry/imr-details/158

67. Shreffler J, Huecker MR. Diagnostic testing accuracy: Sensitivity, specificity, predictive values and likelihood

ratios. Dans: StatPearls: StatPearls Publishing LLC.; 2024.

68. Monaghan TF, Rahman SN, Agudelo CW, Wein AJ, Lazar JM, Everaert K, Dmochowski RR. Foundational statistical principles in medical research: Sensitivity, specificity, positive predictive value, and negative predictive value. Medicina (Kaunas) 2021;57(5). https://dx.doi.org/10.3390/medicina57050503

Participants

Les organismes professionnels et associations de patients et d'usagers suivants ont été sollicités pour proposer des experts conviés à titre individuel dans les groupes de travail/lectureGroupe de travail

- Mme BAUNOT Nathalie (sage-femme, coordinatrice réseau de santé périnatal parisien)
- Pr BEDOIN Diane (sociologue, Université science du langage)
- Dr BEVILACQUA Liliana (psychologue clinicienne)
- Dr BILLETTE DE VILLEUMEUR Agathe (médecin de santé publique et épidémiologiste)
- Mme CHAPUIS Solveig (orthophoniste)
- Mme DE LA CHARLERIE Françoise (usagère du système de soins)
- Dr DUPONT Jean-Claude (docteur en philosophie – responsable cellule éthique Pasteur)
- Mme AUBERTIN Sylvia (éducatrice libérale parents et familles malentendantes)
- Mme HAMANT Isabelle (sage-femme)
- Dr JOURDAN Laurelia (praticienne hospitalière en néonatologie)
- Dr JOVET TISSOT Virginie (médecin ORL, coordinatrice surdité périnatale Val-d'Oise)
- Dr LEROSEY Yannick (chef de service ORL)
- M. PORTE Arnaud (directeur du pôle – Fondation pour l'audition)
- Dr SOILLY Anne-Laure (économiste de la santé PhD)
- Dr VOS Bénédicte (docteur en sciences de la santé publique)
- Mme WURGER Carole (infirmière puéricultrice)

Groupe de lecture

Mme CHAIX-COUTURIER Carine (médecin santé publique spécialité économie de la santé MD-PhD)

Pr MERCIER Jean-Christophe (professeur émérite des universités – Université de Paris-Cité)

Remerciements

La HAS tient à remercier l'ensemble des participants cités ci-dessus.

Abréviations et acronymes

Abréviation	Définition
ARS	Agences régionales de santé
CDOS	Centre diagnostique et d'orientation de la surdité
CMV	Cytomégalovirus
CNAMTS	Caisse nationale de l'assurance maladie et des travailleurs salariés
CODEPEH	*Committee for the Early Detection of Deafness*
CRDN	Centres régionaux du dépistage néonatal
DALY	*Disability-Adjusted Life Years*
dB	Décibels
DGS	Direction générale de Santé
DGOS	Direction générale de l'Offre de soins
DMS	Différence moyenne standardisée
DPI	Déclarations publiques d'intérêts
DRSP	Dispositifs spécifiques régionaux de périnatalité
ENP	Enquête nationale périnatale
FdR	Facteurs de risque
FFADAN	Fédération française des acteurs du dépistage auditif néonatal
FIR	Fonds d'intervention régional
FN	Faux négatif
FP	Faux positif
GC	Groupe cible
GDC	Groupe double cible
GHM	Groupe homogène de maladies
GT	Groupe de travail
HAS	Haute Autorité de santé
ICC	Corrélation intra-classe
JCIH	*Joint Committee on Infant Hearing*
OEA	Otoémissions acoustiques
OEAP	Otoémissions acoustiques provoquées
OMS	Organisation mondiale de la santé
OR	*Odds Ratio*
ORL	Oto-rhino-laryngologistes
PEAA	Potentiels évoqués auditifs automatisés
PEACT	Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral

Abréviation	Définition
PSA	Analyse de sensibilité probabiliste
QALY	*Quality-Adjusted Life Year*
QUADAS	*Quality Assessment of Diagnostic Accuracy Studies*
RDCR	Ratio différentiel coût-résultat
RR	Risque relatif
RSB	Rapport signal/bruit
SA	Semaines d'aménorrhée
SB	Surdité bilatérale
SBPN	Surdité bilatérale permanente néonatale
SDV	Service de documentation
SESPEV	Service d'évaluation en santé publique et évaluation des vaccins
SpF	Santé publique France
SU	Surdité unilatérale
VPN	Valeur prédictive négative
VPP	Valeur prédictive positive
WIC	*Women, Infants and Children*

Glossaire

DALY *(Disability-Adjusted Life Year)* (66) : une DALY représente la perte équivalente à une année de pleine santé. Les DALYs associées à une maladie ou à un problème de santé correspondent à la somme des années de vie perdues en raison d'une mortalité prématurée et des années vécues avec un handicap dues aux cas prévalents de la maladie ou du problème de santé au sein d'une population.

La sensibilité est la proportion de tests réellement positifs parmi tous les patients atteints d'une maladie (vrais positifs – VP). En d'autres termes, il s'agit de la capacité d'un test ou d'un instrument à donner un résultat positif pour un sujet effectivement atteint de cette maladie. Une sensibilité élevée permet un diagnostic et une prise en charge précoces, réduisant ainsi l'impact négatif sur le développement neurologique de l'enfant (67).

La spécificité, quant à elle, correspond à la proportion de vrais négatifs (VN) parmi tous les sujets qui ne sont pas atteints d'une maladie ou d'une affection. Autrement dit, elle mesure la capacité du test à donner un résultat négatif lorsqu'une personne est en bonne santé (67). **Une spécificité élevée réduit le nombre de cas de faux positifs (FP), diminuant ainsi le fardeau socio-économique et le stress pour les patients et leurs familles.** Dans le cadre du dépistage de la surdité néonatale, une meilleure spécificité contribue également à une plus grande acceptabilité du programme de dépistage.

Les valeurs prédictives positive (VPP) et négative (VPN) apportent cette information pratique. La VPP indique la probabilité qu'un individu soit effectivement malade si le test est positif, tandis que la VPN renseigne sur la probabilité qu'il soit sain si le test est négatif. Ces indicateurs sont directement influencés par la prévalence de la maladie dans la population testée (68).

QALY *(Quality-Adjusted Life Year) :* l'année de vie ajustée en fonction de la qualité est la norme académique pour mesurer dans quelle mesure différents types de traitements médicaux prolongent et/ou améliorent la vie des patients. Si les études montrent qu'un traitement aide à prolonger la vie ou à améliorer la qualité de vie, ces avantages sont globalement additionnés pour calculer combien de QALY supplémentaires le traitement fournit, et ce bénéfice de santé ajouté est ensuite comparé au bénéfice de santé ajouté d'autres traitements pour la même population de patients[36].

Test non concluant : il ne permet pas d'exclure la présence d'une surdité bilatérale à chaque étape du dépistage.

[36] Institute for Clinical and Economic Review (ICER). (n.d.). Cost-effectiveness: The QALY and the evLYG. Retrieved from https://icer.org/our-approach/methods-process/cost-effectiveness-the-qaly-and-the-evlyg/

Retrouvez tous nos travaux sur
www.has-sante.fr

HAS
HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Développer la qualité dans le champ sanitaire, social et médico-social

© Haute Autorité de santé – juin 2025 – ISBN : 978-2-11-179567-9