



Société
canadienne
de pédiatrie

English on page 301
Résumé en page 301

Le dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés

H Patel, M Feldman; Société canadienne de pédiatrie, comité de la pédiatrie communautaire

HISTORIQUE

La déficience auditive permanente est l'un des troubles congénitaux les plus courants, dont l'incidence estimative est de un à trois cas sur mille naissances vivantes (1,2), ce qui dépasse largement l'incidence combinée des problèmes pour lesquels les nourrissons subissent un dépistage systématique, tels que l'hypothyroïdie congénitale, la phénylcétonurie et d'autres erreurs innées du métabolisme (3). Depuis dix ans, le dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) s'est généralisé en Amérique du Nord, en Europe et dans la plupart des autres régions industrialisées, surtout par suite des progrès technologiques des modalités de dépistage et d'intervention. Compte tenu des données probantes, l'*American Academy of Pediatrics* a approuvé le DUTAN en 1994 (4) et en 1999 (5), tout comme le *Preventive Services Task Force* des États-Unis (USPSTF) (2).

Pourtant, en 2011, de nombreux nourrissons canadiens ne voient toujours pas offrir le DUTAN. Si l'Ontario et la Colombie-Britannique ont mis en œuvre des programmes entièrement subventionnés, d'autres provinces disposent de programmes partiels, qui ciblent surtout les nourrissons de l'unité de soins intensifs néonataux. Le Québec a confirmé le financement du DUTAN en juillet 2009, mais ne l'a pas encore mis en œuvre. Cette stratégie de prévention secondaire se fonde sur des données probantes selon lesquelles un diagnostic et une intervention précoces permettent de meilleures issues chez les enfants présentant une déficience auditive. La plupart des programmes de DUTAN visent le dépistage avant un mois, la confirmation du diagnostic avant trois mois et l'intervention avant six mois.

La déficience auditive : des définitions

La déficience auditive se définit selon le degré d'atteinte, mesuré en décibels logarithmiques, à des fréquences de 125 Hz (sons graves) à 8 000 Hz (sons aigus) (tableau 1). La déficience auditive se catégorise également selon l'étiologie (neurosensorielle, de transmission ou mixte) et peut être fixe ou progressive. La plupart des déficiences auditives néonatales sont d'origine neurosensorielle, et on en détermine une cause génétique chez 50 % des enfants. De ce nombre, environ 70 % présentent une surdité non syndromique, généralement liée à une dysfonction des cellules ciliées cochléaires, en raison d'erreurs de production de la jonction lacunaire de la protéine connexine 26. Les autres causes de déficience auditive neurosensorielle néonatale sont les infections congénitales, l'hyperbilirubinémie et les médicaments ototoxiques. L'admission dans une unité de soins intensifs néonataux est un facteur de risque établi de déficience auditive chez les nourrissons, notamment de neuropathie auditive (6). Dans l'ensemble, seulement 50 % des nourrissons qui naissent avec une déficience auditive présentent des facteurs de risque connus (tableau 2) (7,8). Puisqu'une forte proportion des nourrissons ne présente pas de facteurs de risque, le

dépistage universel a remplacé le dépistage sélectif dans la plupart des pays industrialisés.

Un diagnostic fortement retardé sans dépistage

Sans DUTAN, les nourrissons ayant une déficience auditive sont habituellement dépistés après avoir acquis un retard de langage établi. Tant pour les personnes qui s'occupent d'eux que pour les médecins, les signes et symptômes de déficience auditive sont subtils, car les nourrissons qui en ont une affichent souvent un taux élevé de vigilance à l'environnement. Ainsi, un nourrisson sourd peut sembler tourner la tête au tintement d'une cloche, mais il réagit peut-être à la perception du mouvement de la cloche en raison d'un apport visuel ou sensoriel tactile. Les vocalisations, telles que le babillage, peuvent également sembler se développer normalement. Par le passé, une déficience importante du langage expressif, constatée bien après l'âge d'un an, constituait la principale caractéristique diagnostique des jeunes enfants ayant une déficience auditive. Ainsi, chez les enfants non dépistés, comme c'est le cas dans bien des régions du Canada (9), l'âge moyen au diagnostic est d'environ 24 mois. Une déficience auditive moyenne à modérée demeure souvent non décelée jusqu'à l'âge scolaire (10). En revanche, l'âge des populations subissant le dépistage est de trois mois ou moins au diagnostic, et l'intervention est entreprise avant six mois (2,10).

Les issues fonctionnelles du retard de diagnostic et d'intervention

Sans intervention précoce, les enfants ayant une déficience auditive démontrent une déficience irréversible et prévisible des habiletés psychosociales et de communication, de la cognition et de l'alphabétisation (9-12). Des données probantes claires établissent que la privation auditive pendant la première enfance entraîne une réorganisation corticale structurelle et fonctionnelle (13,14) similaire à l'amblyopie chez les nourrissons présentant une privation visuelle. Les effets sur l'élocution et le langage sont directement proportionnels à la gravité de la déficience auditive et au délai avant le diagnostic et l'intervention (1). Dans une analyse détaillée des issues psychologiques et fonctionnelles de la surdité chez l'enfant et l'adolescent, Mason et Mason (15) ont constaté que ce groupe présente une altération du développement socioaffectif, y compris un faible rendement scolaire, un sous-emploi, une maladaptation sociale accrue et une détresse psychologique. Dans les populations ne subissant pas le dépistage, les enfants ayant une déficience auditive grave à profonde présentent généralement le niveau de langage et de lecture d'un enfant de neuf à dix ans lorsqu'ils terminent le secondaire (16). Ces limites de l'alphabétisation, de même que leurs répercussions connexes sur le statut socioéconomique et professionnel (17), reflètent toute l'importance d'un apport sensoriel rapide dans le cerveau en développement des jeunes enfants, ainsi que l'interrelation entre

Correspondance : Société canadienne de pédiatrie, 2305, boulevard St Laurent, Ottawa (Ontario) K1G 4J8, téléphone : 613-526-9397, télécopieur : 613-526-3332, Internet : www.cps.ca, www.soinsdenosenfants.cps.ca

TABLEAU 1
Gravité de la déficience auditive

Degré de déficience auditive	Seuil d'audition (dB)
Audition normale	0 à 20
Léger	20 à 40
Modéré	40 à 60
Grave	60 à 80
Profond	>80

Données tirées de la référence 37

l'audition, le langage, la lecture et l'écriture sur le plan neurocortical.

LE DÉPISTAGE

Par le passé, le dépistage clinique de la déficience auditive chez les nourrissons et les jeunes enfants se limitait à l'observation de la réponse comportementale à un son, tel que le tintement d'une cloche, déclenché hors de la vision direct de l'enfant. Les auteurs n'ont trouvé aucune étude pour évaluer cette méthode, mais le diagnostic de déficience auditive au sein des populations qui y recourent ne se produit généralement que lorsque l'enfant présente un retard de langage important et irréversible. Une inquiétude parentale au sujet de l'audition de l'enfant est prédictive d'une véritable déficience auditive, mais l'absence d'une telle inquiétude ne constitue pas un outil de dépistage efficace (18).

À l'instar de tous les programmes de dépistage, l'évaluation du DUTAN exige une analyse attentive. D'après les lignes directrices de dépistage de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) (19), un dépistage réussi comporterait les éléments suivants : la disponibilité d'un ou de plusieurs outils de dépistage précis et fiables, la démonstration d'un diagnostic plus précoce, la prise en compte des effets indésirables du dépistage, l'évaluation de la disponibilité et de l'efficacité d'une intervention plus rapide après le diagnostic, la prise en compte des effets indésirables d'une intervention plus rapide et l'évaluation des issues à plus long terme d'un diagnostic et d'une intervention plus rapides.

Quels tests sont utilisés pour procéder au dépistage de la déficience auditive chez les nouveau-nés? Ces tests permettent-ils de repérer avec précision la déficience auditive neurosensorielle modérée à profonde?

À l'heure actuelle, le dépistage des troubles de l'audition des nouveau-nés s'effectue au moyen de tests de dépistage des émissions oto-acoustiques (ÉOA) et de la réponse évoquée auditive du tronc cérébral automatisée (RÉATCA). Un sommaire des caractéristiques du test figure au tableau 3. Ces tests de dépistage physiologiques, non effractifs et automatisés peuvent être effectués au chevet des nouveau-nés à terme et prématurés. Selon le protocole de dépistage, ils peuvent être exécutés seuls (ÉOA ou RÉATCA) ou de manière séquentielle. Les tests de dépistage des ÉOA et de la RÉATCA sont tous deux des adaptations automatisées de tests diagnostiques plus détaillés de la déficience auditive.

Les ÉOA sont des formes d'énergie mesurées par les sons produits par les cellules ciliées externes de la cochlée humaine en réaction à la réception d'un apport auditif. D'abord décrit par un géophysicien au milieu des années 1940, le test de dépistage a été mis au point en 1978 (20) par David Kemp. D'après le phénomène naturel des « échos sonores », un stimulus sonore est envoyé dans le système auditif du nouveau-né par des sondes propres à l'oreille placées dans le conduit auditif externe. La sonde enregistre simultanément les émissions qui reviennent des cellules ciliées externes de la cochlée par l'oreille moyenne. Il est possible d'enregistrer les ÉOA dans 99 % des oreilles à l'audition normale. En général, la réponse est absente dans les oreilles présentant une déficience auditive à compter d'au moins 30 dB (21).

TABLEAU 2
Facteurs de risque de déficience auditive neurosensorielle néonatale

Antécédents familiaux de déficience auditive permanente
Anomalies crâniofaciales, y compris celles de l'oreille externe
Infections congénitales, y compris la méningite bactérienne, le cytomégalovirus, la toxoplasmose, la rubéole, l'herpès et la syphilis
Observations physiques évocatrices d'un syndrome sous-jacent associé à la déficience auditive
Séjour à l'unité de soins intensifs néonataux de plus de 2 jours OU s'accompagnant de l'un des éléments suivants, quelle que soit la durée d'hospitalisation :
• Oxygénation extracorporelle
• Ventilation assistée
• Utilisation de médicaments ototoxiques
• Hyperbilirubinémie exigeant une exsanguinotransfusion

Adapté des références 7 et 8

Le test de dépistage de la RÉATCA enregistre l'activité électrique du tronc cérébral en réponse à des sons présentés au nourrisson au moyen d'écouteurs. Contrairement au test des ÉOA, le test de la RÉATCA évalue les voies auditives de l'oreille externe dans le tronc cérébral et permet de diagnostiquer une neuropathie auditive, qui représente une cause moins courante d'atteinte auditive (22).

La plupart des programmes de DUTAN ont adopté une intervention de dépistage en deux étapes, qui est à la fois rentable et précise. Cette intervention inclut le test de dépistage des ÉOA, plus rapide et moins coûteux, qui constitue le premier test chez les nouveau-nés ne présentant pas de facteurs de risque, suivi du test de la RÉATCA chez les nouveau-nés qui échouent au test des ÉOA. Le test de la RÉATCA est également recommandé chez les nourrissons présentant au moins l'un des facteurs de risque résumés au tableau 2, notamment chez les nourrissons à l'unité de soins intensifs néonataux, car cette population est plus vulnérable à une neuropathie auditive. Des données probantes solides indiquent que le dépistage en deux étapes est hautement efficace pour dépister les nourrissons ayant une déficience auditive (23).

L'efficacité du DUTAN pour assurer un diagnostic et une intervention plus rapides auprès des nourrissons ayant une atteinte auditive

Dans deux analyses systématiques (2,7), les chercheurs ont accumulé assez de données probantes pour conclure que les nourrissons qui subissent le dépistage sont repérés et reçoivent une intervention plus rapidement. Ce sont les résultats de grands essais contrôlés provenant de Wessex, en Angleterre (23), et de multiples études de cohorte subséquentes qui étayaient le mieux ces conclusions. D'après le document de principes de l'USPSTF en 2001 (8), la mise à jour de 2008 (2) et de nombreuses études subséquentes, il est clair que le dépistage des nouveau-nés réduit considérablement l'âge du diagnostic de déficience auditive modérée à grave chez l'enfant, les plus fortes réductions étant observées chez les enfants présentant une déficience auditive modérée (8,23). Par exemple, dans la région de Champagne-Ardenne, en France (24), l'âge médian du diagnostic d'atteinte auditive est passé de 17 mois à dix semaines après l'adoption du DUTAN. Le comité mixte de l'ouïe du nourrisson (CMON) de l'*American Academy of Pediatrics* recommande que les programmes de DUTAN établissent comme paramètre raisonnable et attendu un diagnostic d'atteinte auditive avant 12 semaines de vie (7).

Le diagnostic de déficience auditive chez les nourrissons est à la fois précis et fiable. Des analyses systématiques (25) ont démontré que les réponses auditives du tronc cérébral propres aux fréquences peuvent prédire avec un fort taux de confiance la configuration, la gravité et la nature de la déficience auditive chez les nourrissons.

TABLEAU 3
Caractéristiques des tests de dépistage des émissions oto-acoustiques (ÉOA) et de la réponse évoquée auditive du tronc cérébral automatisée (RÉATCA)

ÉOA	RÉATCA
Effectué par un technicien formé; 10 à 15 min; matériel portatif apporté au chevet du patient	Effectué par un technicien formé; 15 à 20 min; matériel portatif apporté au chevet du patient
Dépistage mieux effectué chez des nourrissons de plus de 24 h, à l'âge gestationnel corrigé d'au moins 34 semaines	Dépistage mieux effectué chez des nourrissons de plus de 24 h, à l'âge gestationnel corrigé d'au moins 34 semaines
Les résultats peuvent être modifiés par les mouvements de l'enfant, le bruit ambiant ou une dysfonction de l'oreille moyenne ou externe (p. ex., débris dans le conduit auditif externe)	Les résultats peuvent être modifiés par les mouvements de l'enfant, le bruit ambiant ou une dysfonction de l'oreille moyenne ou externe (p. ex., débris dans le conduit auditif externe)
Non effractif; sonde auditive placée dans le conduit auditif externe	Non effractif; trois électrodes collées à la tête; écouteurs ou sondes auditives placés sur ou dans les oreilles de l'enfant
Test propre à l'oreille; les deux oreilles peuvent subir le test simultanément	Test propre à l'oreille; les deux oreilles peuvent subir le test simultanément
Dépiste une déficience auditive cochléaire ou de transmission située entre l'oreille externe et les cellules ciliées externes de la cochlée	Dépiste une perte auditive cochléaire, neurale ou de transmission entre l'oreille externe et le tronc cérébral, y compris l'évaluation de la fonction du (8 ^e) nerf vestibulaire
Seuils de dépistage fixés pour dépister au moins une déficience auditive modérée (30 dB à 40 dB)	Seuils de dépistage fixés pour dépister au moins une déficience auditive modérée (30 dB à 40 dB)

Données tirées des références 1, 2 et 7

Ce test, de même que la tympanométrie à haute fréquence (un analyseur de la fonction de l'oreille moyenne) et le test de dépistage diagnostique des ÉOA, sont effectués par des audiologistes formés et sont offerts dans la plupart des régions du Canada.

L'EFFICACITÉ D'UNE INTERVENTION PLUS RAPIDE

Les études sur l'efficacité du dépistage ont porté sur les différences d'issues chez les enfants qui ont subi un dépistage à la naissance (intervention rapide), par rapport aux enfants à l'audition normale et aux enfants ayant une déficience auditive qui n'ont pas subi de dépistage (intervention tardive, généralement après 12 à 24 mois). Au moyen des méthodes normalisées, l'USPSTF a examiné la question en 2001 (8), puis en 2008 (2). L'organisme a classé les répercussions des issues sur le langage à long terme comme incertaines dans l'analyse de 2001 et demandé des études plus approfondies. Une analyse Cochrane (26), publiée en 2005 et retirée par la suite en raison de l'absence de révision, parvenait à une conclusion similaire. Dans l'analyse la plus récente de l'USPSTF (2), les auteurs ont conclu que les données probantes démontrant que les enfants diagnostiqués plus tôt présentaient de meilleurs indices du langage expressif et réceptif étaient adéquates. Des données probantes à jour provenant de multiples études (2,27-29) indiquent désormais que les nourrissons diagnostiqués qui reçoivent une intervention avant l'âge de six mois de vie obtiennent de 20 à 40 points de pourcentage de plus dans les mesures scolaires (langage, adaptation sociale et comportement) que les enfants ayant une déficience auditive qui reçoivent une intervention plus tardive (7).

Les stratégies d'intervention

La meilleure prise en charge des enfants ayant une déficience auditive est assurée par une équipe coordonnée incluant des médecins de famille, des pédiatres, des audiologistes, des otorhinolaryngologistes, des orthophonistes et des techniciens en éducation spécialisée. La prise en charge de la déficience auditive dépend de l'étiologie. Les stratégies d'intervention précoces peuvent être classées dans les grandes catégories suivantes : prise en charge auditive, prise en charge médicale ou chirurgicale, méthodes d'éducation et de rééducation, soutien de l'enfant et de la famille. Les interventions médicales et chirurgicales axées sur l'établissement d'un accès fonctionnel au son se sont considérablement améliorées grâce aux progrès technologiques des deux dernières décennies. Selon l'étiologie et la gravité de la déficience auditive, ces interventions peuvent inclure des prothèses auditives, des implants cochléaires et des prothèses

auditives à ancrage osseux. Dans de rares cas, on peut utiliser des prothèses auditives implantées dans le tronc cérébral. Il existe des options chirurgicales pour traiter de nombreux troubles de transmission, y compris les malformations des oreilles, les anomalies de la chaîne ossiculaire, les tumeurs et les cholestéatomes. Les prothèses auditives, qui procurent une amplification du son par technologie numérique de pointe, sont désormais largement offertes et peuvent être portées par de très jeunes nourrissons. Il existe également des prothèses d'amplification du son ambiant, y compris les dispositifs FM et sans fil, pour les personnes de tout âge.

Les implants cochléaires, utilisés depuis 20 ans chez les enfants, sont des dispositifs électroniques implantés par voie chirurgicale dans la cochlée pour stimuler le nerf auditif. Une étude systématique (30) a révélé son évidente efficacité pour le développement de l'audition et du langage. Les implants cochléaires, accompagnés de la rééducation du langage oral, ont transformé le potentiel auditif et de langage des personnes ayant une surdité grave et profonde et leur permettent un développement hautement fonctionnel du langage. Les recommandations actuelles pour les enfants admissibles sont une implantation bilatérale entre huit et 12 mois de vie, couplée à une thérapie de la déficience auditive (30).

Les stratégies de rééducation sont axées sur le développement de compétences linguistiques et de l'alphabétisation chez les enfants sourds ou durs d'oreille (7). Ces stratégies peuvent prendre diverses formes, y compris la communication orale et gestuelle ou une combinaison des deux. Les familles veulent de l'information claire et objective sur les possibilités d'intervention et les issues prévues. Grâce aux progrès des prothèses auditives et de la technologie des implants cochléaires conjugués à l'intervention précoce, la communication orale fonctionnelle et l'éducation régulière deviennent des objectifs réalistes pour de nombreux enfants ayant une déficience auditive. Ainsi, en Amérique du Nord, le développement du langage parlé est l'objectif primaire de la quasi-totalité des programmes anglophones destinés aux enfants ayant une atteinte auditive (31). D'après les données tirées du programme ontarien de dépistage des troubles auditifs chez les nouveau-nés, entre 2001 et 2007, 91,8 % des parents ont sélectionné la communication orale comme objectif interventionnel de choix pour leur enfant (données non publiées).

Les thérapeutes spécialisés en apprentissage oral, les enseignants des sourds et les orthophonistes, formés pour travailler avec des nourrissons et de jeunes enfants et leur famille, sont partie prenante du processus de rééducation auditive. Le caractère essentiel de la

participation des parents et des personnes qui s'occupent des enfants est également largement reconnu. Ainsi, le soutien de l'enfant et de la famille est un élément capital de l'intervention précoce. Les personnes qui s'occupent de l'enfant profitent de conseils axés sur la famille, fondés sur une exposition quotidienne enrichie au langage. Les groupes d'entraide familiale et l'accès à de l'information à jour s'imposent également. Chez les enfants plus âgés, il est important de maintenir un lien avec les services scolaires. Dans son document de principes de 2007 (7), le CMON a résumé les stratégies d'intervention et fourni des recommandations.

Quels sont les effets indésirables du dépistage?

Nelson et coll. (2) ont procédé à une évaluation systématique de cette question en 2008. Ils ont extrait les données de deux études de cohorte acceptables et de multiples études par sondage. En bref, il semble que le dépistage soit bien accepté par la majorité des parents, les taux de refus étant évalués à 0,08 % (2). Les études révèlent une certaine anxiété de la part des parents, notamment lorsque leur nourrisson a besoin d'un test de suivi. L'anxiété la plus élevée s'observait chez les parents dont le nourrisson présentait une déficience auditive confirmée. Il est recommandé d'intégrer l'information parentale au counselling dans le cadre d'un programme de DUTAN de qualité.

Les taux de faux positif, indiquant la proportion d'enfants ayant une ouïe normale aiguillés vers des tests diagnostiques, se situent entre 2 % et 4 % dans la plupart des programmes de DUTAN (2), les programmes bien établis déclarant des taux de 0,5 % à 1,0 %. Comparativement, les taux de faux positif en cas de dépistage des troubles thyroïdiens chez les nouveau-nés s'élèvent à environ 2 %.

LES LIMITES DU DUTAN

Même si les bienfaits globaux du DUTAN sont de plus en plus clairs, des limites existent. La mise en œuvre exige une démarche complète et organisée qui inclut le dépistage, le diagnostic, l'intervention et le suivi. La plupart des programmes de DUTAN ne permettent pas de déceler une déficience auditive congénitale moins grave (de moins de 30 dB à 40 dB). Une atteinte auditive progressive ou tardive, par exemple, observée en cas d'infection à cytomégalovirus congénitale ou de certaines pathologies héréditaires, n'est pas davantage décelée par un programme de dépistage du nouveau-né. Dans le cadre d'un dépistage en deux étapes, les nourrissons à faible risque ayant une neuropathie auditive ne seront peut-être pas dépistés par le seul test de dépistage des ÉOA. Les dispensateurs de soins, les enseignants, les éducateurs et les parents doivent demeurer attentifs à l'évolution développementale des enfants, notamment dans les domaines du langage expressif et réceptif. Une (ré)évaluation de l'ouïe est recommandée chez tous les enfants ayant des troubles du développement ou de l'apprentissage.

LA RENTABILITÉ DU DUTAN

Au-delà de la qualité de vie et des bienfaits psychosociaux liés à l'amélioration du langage, de la communication et de l'apprentissage, on possède de plus en plus de données sur la rentabilité du DUTAN. Les coûts réels du dépistage varient selon les régions. En général, on s'entend pour affirmer que les coûts de la surdité sont très élevés dans l'espace d'une vie, notamment s'il s'agit d'une surdité prélinguistique (32,33). Les coûts du DUTAN sont comparables à ceux d'autres programmes de dépistage chez le nouveau-né (34) et, malgré de larges paramètres de modélisation, les bienfaits du DUTAN sont supérieurs à ses coûts (35). En février 2008, l'Institut national de santé publique du Québec a publié un rapport détaillé (17) sur les coûts et les bienfaits du DUTAN. L'Institut a déclaré que la mise en œuvre provinciale du DUTAN, qui coûtait environ 5,3 millions de dollars en 2001, assurerait un bénéfice net de 1,7 million de dollars par

année aux contribuables, surtout grâce à des économies sur le plan de l'éducation et de la vie professionnelle.

LE RÔLE DU MÉDECIN

Dans leur rôle de défenseurs de la santé des enfants, les médecins, et surtout les pédiatres, devraient connaître l'existence du DUTAN et son accessibilité dans leur région d'exercice. Lorsque les résultats des tests sont positifs ou équivoques, il est essentiel de procéder à un suivi rapide et d'assurer le respect des recommandations du programme de DUTAN par les parents. Dans les régions où le DUTAN n'est pas adopté, les parents de nouveau-nés et de jeunes enfants doivent savoir que le dépistage clinique n'est pas efficace pour poser un diagnostic précoce et qu'un diagnostic tardif s'associe à des déficits cognitifs et de langage irréversibles à long terme. Il est urgent de prôner le DUTAN dans l'ensemble du Canada.

Chez un enfant ayant une déficience auditive confirmée, l'étiologie doit être clarifiée et comprendre des antécédents familiaux détaillés. L'évaluation médicale, y compris les antécédents et l'examen physique, contribuera à déterminer si l'enfant présente des comorbidités connexes et une déficience auditive syndromique ou non syndromique. Une consultation auprès d'un otorhinolaryngologiste pédiatre, d'un ophtalmologiste et d'un généticien est indiquée. Il est important de procéder rapidement à une évaluation de la vision pour maximiser l'apport sensoriel et déterminer la présence éventuelle d'un trouble génétique sous-jacent (p. ex., syndrome d'Usher). D'autres évaluations doivent être envisagées, y compris les études de neuro-imagerie, des tests génétiques spécifiques et une évaluation rénale et cardiaque, selon la situation de chaque patient.

Les médecins peuvent contribuer à faciliter un aiguillage rapide vers des interventions médicales, éducatives ou chirurgicales. S'ils connaissent ces stratégies et les issues prévues, ils pourront mieux informer et soutenir les parents. Les dispensateurs de soins devraient également connaître le risque accru d'otite moyenne complexe et de méningite au sein de la population générale d'enfants ayant une déficience auditive (36). Les enfants ayant des implants cochléaires présentent un risque multifactoriel accru de méningite. Il existe des recommandations précises sur la vaccination préventive (36).

Dans l'évaluation de tous les enfants, on s'attend que les pédiatres connaissent les modes normaux de développement du langage et assurent la surveillance continue du développement. Les enfants ayant des facteurs de risque connus doivent faire l'objet d'une surveillance étroite. Il faudrait prendre au sérieux les inquiétudes des parents et assurer un aiguillage rapide vers une évaluation auditive. Il existe des lignes directrices plus détaillées sur le rôle du pédiatre, provenant d'un consensus d'experts (7,25).

RECOMMANDATIONS

D'après les données probantes, la Société canadienne de pédiatrie recommande le dépistage des troubles de l'audition chez tous les nouveau-nés. Ainsi, ce dépistage devrait être universel pour tous les nouveau-nés canadiens, grâce à un système complet et interrelié de dépistage, de diagnostic et d'intervention. Quelques provinces, dont l'Ontario et la Colombie-Britannique, offrent d'excellents exemples de systèmes intégrés. La défense d'intérêts aux échelons provinciaux et fédéral s'impose pour s'assurer que tous les nouveau-nés canadiens profitent des avantages de la détection rapide et d'une intervention précoce des troubles de l'audition.

REMERCIEMENTS : L'auteur principal remercie tout spécialement madame Anne-Marie Hurteau, audiologiste, qui a révisé le manuscrit. Le comité d'étude du fœtus et du nouveau-né de la Société canadienne de pédiatrie a également révisé le présent document de principes.

RÉFÉRENCES

- Hyde ML. Newborn hearing screening programs: Overview. *J Otolaryngol* 2005;34(Suppl 2):S70-8.
- Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal newborn hearing screening: Systematic review to update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. *Pediatrics* 2008;122:e266-76.
- Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: The great omission. *Pediatrics* 1998;101:e4.
- Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement. American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant Hearing. *Pediatrics* 1995;95:152-6.
- Erenberg A, Lemons J, Sia C, Trunkel D, Ziring P. Newborn and infant hearing loss: Detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998-1999. *Pediatrics* 1999;103:527-30.
- Berg AL, Spitzer JB, Towers HM, Bartosiewicz C, Diamond BE. Newborn hearing screening in the NICU: Profile of failed auditory brainstem response/failed otoacoustic emission. *Pediatrics* 2005;116:933-8.
- American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007;120:898-921.
- Thompson DC, McPhillips H, David RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: Summary of evidence. *JAMA* 2001;286:2000-10.
- Durieux-Smith A, Whittingham J. The rationale for neonatal hearing screening. *CJSPLA* 2000;24:59-67.
- Durieux-Smith A, Fitzpatrick E, Whittingham J. Universal newborn hearing screening: A question of evidence. *Int J Audiol* 2008;47:1-10.
- Webster A. Deafness, Development and Literacy. London: Methuen and Company Ltd, 1986.
- Davis JM, Elfenbein J, Schum R, Bentler RA. Effects of mild and moderate hearing impairments on language, educational, and psychosocial behavior of children. *J Speech Hear Disord* 1986;51:53-62.
- Hardie NA, Shepherd RK. Sensorineural hearing loss during development: Morphological and physiological response of the cochlea and auditory brainstem. *Hear Res* 1999;128:147-65.
- Sininger YS, Doyle KJ, Moore JK. The case for early identification of hearing loss in children. Auditory system development, experimental auditory deprivation, and development of speech perception and hearing. *Pediatr Clin North Am* 1999;46:1-14.
- Mason A, Mason M. Psychologic impact of deafness on the child and adolescent. *Prim Care* 2007;34:407-26. (Résumé)
- Traxler CB. The Stanford Achievement Test, 9e éd.: National Norming and Performance Standards for Deaf and Hard-of-Hearing Students. *J Deaf Stud Deaf Educ* 2000;5:337-48.
- Le dépistage de la surdit  chez le nouveau-n :  valuation des avantages, des inconv nents et des co ts de son implantation au Qu bec. Rapport produit par un comit  d'experts   la demande de l'Institut national de sant  publique du Qu bec. F vrier 2008. <www.inspq.qc.ca/publications/notice.asp?E=p&NumPublication=722> (consult  le 6 avril 2011).
- Lo PS, Tong MC, Wong EM, van Hasselt CA. Parental suspicion of hearing loss in children with otitis media with effusion. *Eur J Pediatr* 2006;165:851-7.
- Andermann A, Blancquaert I, Beauchamp S, D ry V. Revisiting Wilson and Junger in the genomic age: A review of screening criteria over the past 40 years. *Bull World Health Organ* 2008;86:317-9.
- Pumphrey RJ, Gold T. Transient reception and the degree of resonance of the human ear. *Nature* 1947;159:124.
- Harris F, Probst R. Otoacoustic emissions and audiometric outcomes. In: Robinette MS, Glatcke TJ,  d. *Otoacoustic Emissions: Clinical Applications*. New York: Thieme Medical Publishers Inc, 1997.
- Watkin PM. Neonatal hearing screening – methods and outcome. *Audiological Med* 2003;1:165-74.
- Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. *Lancet* 1998;352:1957-64.
- L v que M, Schmidt P, Leroux B et coll. Universal newborn hearing screening: A 27-month experience in the French region of Champagne-Ardenne. *Acta Pediatr* 2007;96:1150-4.
- Harlor AD Jr, Bower C; Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Hearing assessment in infants and children: Recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics* 2009;124:1252-63.
- Puig Reixach MT, Municio A, Med  MC. WITHDRAWN. Universal neonatal hearing screening versus selective screening as part of the management of childhood deafness. *Cochrane Database Syst Rev* 2010;(1):CD003731.
- Korver AM, Konings S, Dekker FW et coll; DECIBEL Collaborative Study Group. Newborn hearing screening vs. later hearing screening and developmental outcomes in children with permanent childhood hearing impairment. *JAMA* 2010;304:1701-8.
- McCann DC, Worsfold S, Law CM et coll. Reading and communication skills after universal newborn hearing screening for permanent childhood hearing loss. *Arch Dis Child* 2009;94:293.
- Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: Effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol* 2000;20(8 Pt 2):S132-7.
- Papsin BC, Gordon KA. Cochlear implants for children with severe-to-profound hearing loss. *N Engl J Med* 2007;357:2380-7.
- Geers A. Factors influencing spoken language outcomes in children following early cochlear implantation. *Adv Otorhinolaryngol* 2006;64:50-65.
- Schroeder L, Petrou S, Kennedy C et coll. The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. *Pediatrics* 2006;117:1101-12.
- Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002;110:855-64.
- Porter HL, Neely ST, Gorga MP. Using benefit-cost ratio to select universal newborn hearing screening test criteria. *Ear Hear* 2009;30:447-57.
- Gorga MP, Neely ST. Cost-effectiveness and test performance factors in relation to universal newborn hearing screening. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003;9:103-8.
- Rubin LG, Papsin BC; Committee on Infectious Diseases and Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Cochlear implants in children: Surgical site infections and prevention and treatment of acute otitis media and meningitis. *Pediatrics* 2010;126:381-91.
- Ansel BM, Landa RM, Luethke LE. Development and disorders of speech, language and hearing. In: McMillan JA, DeAngelis CD, Feigin RD, Warshaw JB,  d. *Oski's Pediatrics: Principles and Practice*, 3e  d. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999:768.

COMIT  DE LA P DIATRIE COMMUNAUTAIRE

Membres : Docteurs Minoli Amit (repr sentante du conseil), St Martha's Regional Hospital, Antigonish (Nouvelle- cosse); Carl Cummings, Montr al (Qu bec); Sarah Gander, Saint John Regional Hospital, Saint John (Nouveau-Brunswick); Barbara Grueger, Whitehorse General Hospital, Whitehorse (Yukon); Mark Feldman (pr sident), Toronto (Ontario); Anne Rowan-Legg, Centre hospitalier pour enfants de l'est de l'Ontario, Ottawa (Ontario)

Repr sentant : Docteur Peter Nieman, Calgary (Alberta) (Soci t  canadienne de p diatrie, section de la p diatrie communautaire)

Conseillers : Docteurs Mia Lang, Royal Alexandra Hospital, Edmonton (Alberta); Alan Murdock, universit  de l'Alberta, St Albert (Alberta); Hema Patel, L'H pital de Montr al pour enfants, Montr al (Qu bec)

Auteurs principaux : Docteurs Hema Patel, Montr al (Qu bec); Mark Feldman, Toronto (Ontario)

Les recommandations contenues dans le pr sent document ne sont pas indicatrices d'un seul mode de traitement ou d'intervention. Des variations peuvent convenir, compte tenu de la situation. Tous les documents de principes et les articles de la Soci t  canadienne de p diatrie sont r guli rement  valu s, r vis s ou supprim s, au besoin. Consultez la zone « Documents de principes » du site Web de la SCP (www.cps.ca/Francais/publications/Enonces.htm) pour en obtenir la version la plus   jour.