

RAPPORT FINAL

ÉTUDE MEDICO-ECONOMIQUE
RELATIVE AU DEPISTAGE
SYSTEMATIQUE
DE LA SURDITE NEONATALE

Document préparé pour la Direction Générale de la Santé

SOMMAIRE

1. CONTEXTE, OBJECTIFS ET METHODOLOGIE.....	5
1.1. Contexte et objectifs de l'étude	5
1.2. Méthodologie employée par ALCIMED / REES.....	7
1.3. Revue de littérature.....	8
2. ETAT DES CONNAISSANCES	12
2.1. Description de la surdité permanente néonatale	12
2.1.1. Degré de sévérité de la surdité.....	12
2.1.2. Classification de la surdité en fonction de l'âge d'acquisition de la surdité.....	13
2.1.3. Facteurs de risque de la surdité permanente néonatale.....	13
2.1.4. Epidémiologie de la surdité permanente néonatale	14
2.1.5. Age du diagnostic de la surdité bilatérale permanente.....	14
2.1.6. Etapes du développement du langage oral et de la communication chez les enfants entendants.....	16
2.1.7. Impacts de la surdité sur le développement du langage oral et de la communication chez l'enfant sourd	17
2.2. Evaluation de la compétence langagière précoce.....	19
2.3. Dépistage de la surdité néonatale : principes et état des lieux	20
2.3.1. Etats des lieux	20
2.3.2. Impact du dépistage et de l'intervention précoce.....	24
➤ Impact du dépistage sur l'âge au diagnostic.....	24
➤ Impact du dépistage sur l'âge de la prise en charge des enfants sourds	25
➤ Impact du dépistage sur l'acquisition du langage et les capacités de communication	25
➤ Effets adverses du dépistage néonatal systématique de la surdité.....	26
➤ Limites méthodologiques.....	27
3. EVALUATION MEDICO-ECONOMIQUE DU DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE BILATERALE PERMANENTE	29
3.1. Méthodologie	29
3.1.1. Population concernée.....	29
3.1.2. Stratégies de dépistage.....	29
3.1.3. Cadre analytique	30

3.1.4. Moyens de dépistage de la surdité	33
3.1.5. Performances nosologiques des tests	36
3.1.6. Age au diagnostic et à l'appareillage	39
3.1.7. Parcours des enfants sourds	39
3.1.8. Estimation des coûts	40
➤ Coûts du dépistage.....	40
➤ Coûts de confirmation du diagnostic de surdité.....	43
➤ Coûts de la prise en charge	43
↻ Coûts annuels relatifs à l'appareillage et à l'implantation d'un enfant sourd...	44
↻ Coûts annuels relatifs à la prise en charge en CAMSP ou en SAFEP	44
3.1.9. Ratio coût-efficacité.....	45
3.2. Résultats	48
3.2.1. Rapport coût-efficacité	48
3.2.2. Coûts cumulés par enfant sourd	50
3.2.3. Décomposition par poste budgétaire	51
3.3. Les limites de la modélisation	53
4. CONCLUSION	54

GLOSSAIRE

ABR : Auditory Brain Stem Response

A FDPHE : Association Française pour le Dépistage et la Prévention des Handicaps de l'Enfant

CNAMTS : Caisse Nationale d'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés

CTNERHI : Centre Technique National d'Études et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations

DGCS : Direction Générale de la Cohésion Sociale

DGOS : Direction Générale de l'Offre de Soins

DGS : Direction Générale de la Santé

JCHI : Joint Committee on Infant Hearing

NCHAM : National Center for Hearing Assessment and Management

OEA : Oto-émissions acoustiques

OAE : Otoacoustic emissions associated

PEA : Potentiels évoqués auditifs

PEAa : Potentiels évoqués auditifs automatisés

SPN : Surdit  permanente n onatale

USPSTF : US Preventive Service Task Force

1. CONTEXTE, OBJECTIFS ET METHODOLOGIE

1.1. Contexte et objectifs de l'étude

Dans le cadre d'une réflexion sur le dépistage de la surdité néonatale, la Direction Générale de la Santé (DGS) a souhaité que soit dressée une comparaison médico-économique des stratégies de dépistage possibles de la surdité, compte tenu des pratiques observées en France et à l'étranger.

L'enfant atteint de surdité bilatérale éprouve des difficultés pour acquérir le langage oral, particulièrement lorsque la surdité est présente dès la naissance ou tout du moins lorsqu'elle est pré- ou péri-linguale, et à suivre l'enseignement scolaire général. Par la suite, l'insertion professionnelle des adultes sourds s'avère également difficile.

Ces 20 dernières années, des progrès conséquents ont été observés dans les techniques de dépistage, en particulier les techniques objectives non invasives (Potentiels Evoqués Auditifs (PEA) et Oto-Emissions Acoustiques (OEA)). Par ailleurs des techniques de réhabilitation de l'audition se sont développées : amélioration des prothèses auditives classiques et apparition de techniques chirurgicales (implants cochléaires).

Par conséquent, la question d'un éventuel dépistage systématique dès la période périnatale s'est posée. Or, s'il existe beaucoup de littérature sur les techniques de dépistage et leur efficacité (spécificité et sensibilité), la question du bénéfice d'un dépistage systématique précoce, en particulier en maternité reste posée.

Cette réflexion concernant la mise en place d'un dépistage systématique de la surdité permanente néonatale est menée dans plusieurs pays, en premier aux Etats-Unis.

Aujourd'hui en France, il n'existe pas de dépistage néonatal systématique organisé de la surdité permanente néonatale. L'Enquête Périnatale de 2003 a montré qu'environ 40% des maternités pratiquaient le dépistage néonatal de la surdité, dont 21% de façon systématique et 19% de façon ciblée sur les populations à risque.

Une expérimentation a été menée récemment par la Caisse Nationale d'Assurance Maladie des Travailleurs Salariés (CNAMTS), lors de laquelle un dépistage systématique a été mis en place dans 6 sites à Bordeaux, Lille, Paris, Lyon, Marseille et Toulouse. Ce

programme expérimental de dépistage néonatal d'une durée initiale de 2 ans a commencé en mars 2005. L'objectif de cette expérience a été d'étudier la faisabilité et l'impact du dépistage en maternité. Par ailleurs plusieurs autres projets de dépistage systématique sont actuellement en cours dont certains dans le cadre de PHRC.

L'objectif *in fine* de cette étude a donc été d'éclairer la DGS sur les bénéfices associés à la mise en place d'un dépistage néonatal systématique de la surdité permanente néonatale par rapport au statu quo et aux coûts relatifs à un tel programme.

A cette fin, le travail réalisé par ALCIMED / REES avait pour but de :

- **recueillir**, dans la littérature directement accessible d'une part et grâce aux données et informations récupérées auprès des institutions, sociétés savantes et sociétés professionnelles d'autre part, **les éléments permettant d'identifier les diverses stratégies de dépistage existantes ainsi que l'impact du dépistage sur le développement de l'enfant sourd ;**
- **définir des critères d'évaluation pertinents de ces différentes stratégies ;**
- **effectuer une analyse médico-économique** de ces résultats afin d'évaluer les impacts, en termes de santé publique comme de coûts, de ces différentes stratégies.

1.2. Méthodologie employée par ALCIMED / REES

L'étude d'ALCIMED / REES a été composée de deux phases, menées en étroite collaboration avec le Comité Scientifique réuni par la DGS:

- la première phase visant à dresser un panorama des initiatives de dépistage de la surdité du nouveau-né mises en place en France et à l'international. Elle est passée par la réalisation d'une bibliographie systématique permettant de comprendre les aspects techniques et organisationnels des programmes de dépistage mis en place, ainsi que les méthodes utilisées et les acteurs impliqués dans ces programmes.
- la deuxième phase ayant pour but la réalisation d'une étude médico-économique, c'est-à-dire la modélisation des stratégies de dépistage et de prise en charge de l'enfant sourd en fonction du choix, de l'ordre des examens cliniques ainsi que des différents actes inclus dans la prise en charge. Sur la base de la recherche bibliographique et d'entretiens menés avec des experts, différents protocoles ont été comparés en termes de ratio coût-efficacité afin de déterminer l'option possédant une efficacité maximale pour un coût donné, par rapport à une situation de référence.

Le Comité scientifique est intervenu à chaque étape d'avancement du projet :

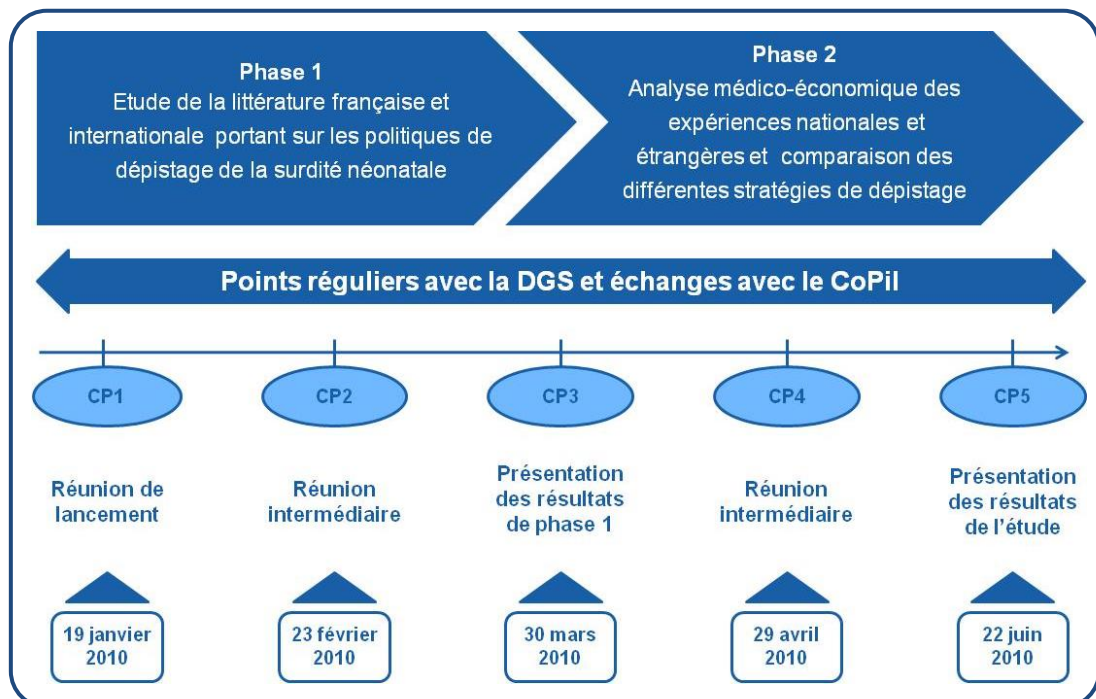


Figure 1 : Déroulement de l'étude

1.3. Revue de littérature

Une revue de littérature a été effectuée grâce à l’interrogation de 4 bases de données :

- Medline (National Library of Medicine, Etats-Unis)
- PASCAL (CNRS-INIST, France)
- EMBASE (ELSEVIER, Pays-Bas)
- BDSP (Banque de Données de Santé Publique, France)

Un protocole itératif d’extraction basé sur des critères de type PICOS a permis d’identifier les mots clés nécessaires à l’interrogation des différentes bases. Cet acronyme est constitué de plusieurs composantes désignant :

- les caractéristiques des patients et des professionnels (P) auxquelles on s’intéresse (pour les premiers il s’agira de spécifier le stade de la maladie, la ligne de traitement, l’état général ; pour les seconds de préciser dans quel(s) cadre(s) ils exercent leurs activités) ;
- la nature de l’intervention « I » ;
- le comparateur choisi « C » ;
- les « outcomes » (O), c’est à dire les résultats clés retenus comme critères de jugement autrement dit les mesures quantitatives mises en œuvre pour estimer l’efficacité et la sécurité ;
- le design de l’étude (S).

Ces mots clés ont été validés avec le comité de pilotage.

P	Caractéristiques des patients	<ul style="list-style-type: none"> ➢ Infant OU Child OU Newborn ➢ Hearing Disorder OU Hearing Loss OU Deafness OU Deaf
I	Nature de l’intervention	<ul style="list-style-type: none"> ➢ Universal Newborn Hearing Screening OU UNHS OU Screening OU Program OU Campaign ➢ Auditory Evoked Potential OU Acoustic Stimulation OU Hearing Test OU Hearing Test OU Autoacoustic Emissions OU Automated Auditory Evoked Potential
C	Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ➢ Systematic OU Targeted OU Early OU Late OU Opportunistic OU Statu quo OU Mass OU Universal
O	Outcomes (résultats)	<ul style="list-style-type: none"> ➢ Illness OU Cost Saving OU Cost Effectiveness Analysis OU Health Care Cost OU Health economics OU Economic Aspect OU Medico-economic OU Socioeconomic OU Economic Value of Life OU Burden of Disease OU Program Cost OU Societal Cost OU Test Performance ➢ Age of diagnosis OU Confirmation of Diagnosis ➢ Language Skills Benefits OU Language Skills Improvement OU Language Outcomes OU Language Development OU Communication Skills ➢ Sign Language Acquisition ➢ Learning skills OU Reading Skills ➢ Unemployment Rate OU Social integration OU Scholar integration ➢ Long term performance ➢ Parents needs OU Impact on family OU Quality of Life ➢ False Positive Reaction AND Mother OU Parent OU Psychology OU Maternal Behaviour
S	Design de l’étude	<ul style="list-style-type: none"> ➢ Aucune limitation dans le choix du type d’étude

Figure 2 : Mots clés définis selon les critères PICOS

L'interrogation des bases de données s'est effectuée grâce à la traduction de ces mots-clés en vocabulaire contrôlé MeSH pour MEDLINE et PASCAL et en descripteurs spécifiques d'EMBASE et de la BDSP. Ils ont été combinés en autant d'étapes que nécessaire à l'aide des opérateurs « ET », « OU » et « SAUF ». La recherche a porté sur la période 2000-2010 pour les 3 premières bases de données et 1980-2010 pour la BDSP.

Un exemple d'équation d'extraction utilisée lors de l'interrogation de la base de données EMBASE est proposé ci-dessous:

- 1ère équation : 'hearing loss'/exp OR 'congenital deafness'/exp AND ([english]/lim OR [french]/lim) AND [humans]/lim AND [2000-2010]/py
- Equation finale : ['hearing loss'/exp/mj OR 'deafness'/exp/mj AND 'economic aspect'/exp NOT 'africa'/exp AND ([english]/lim OR [french]/lim) AND [humans]/lim AND ([newborn]/lim OR [infant]/lim OR [child]/lim) AND [2000-2010]/py]

Dans tous les cas, les protocoles ont utilisé les mots clés répondant aux propriétés de sensibilité et de spécificité définies dans le protocole de Haynes en 1994¹.

Dans un premier temps, ont été identifiés 762 références provenant de PUBMED, 162 articles provenant d'EMBASE, 492 articles ont été repérés dans la base PASCAL et 454 articles dans la BDSP. Une première sélection sur titre, grâce à une double lecture et à l'élimination des doublons, a permis de passer de 1 870 articles identifiés à 190 articles pertinents. La lecture des abstracts de ces 190 articles a permis de sélectionner 76 articles pour lecture complète. Enfin, 13 articles ont ensuite été analysés au travers d'une grille d'analyse.

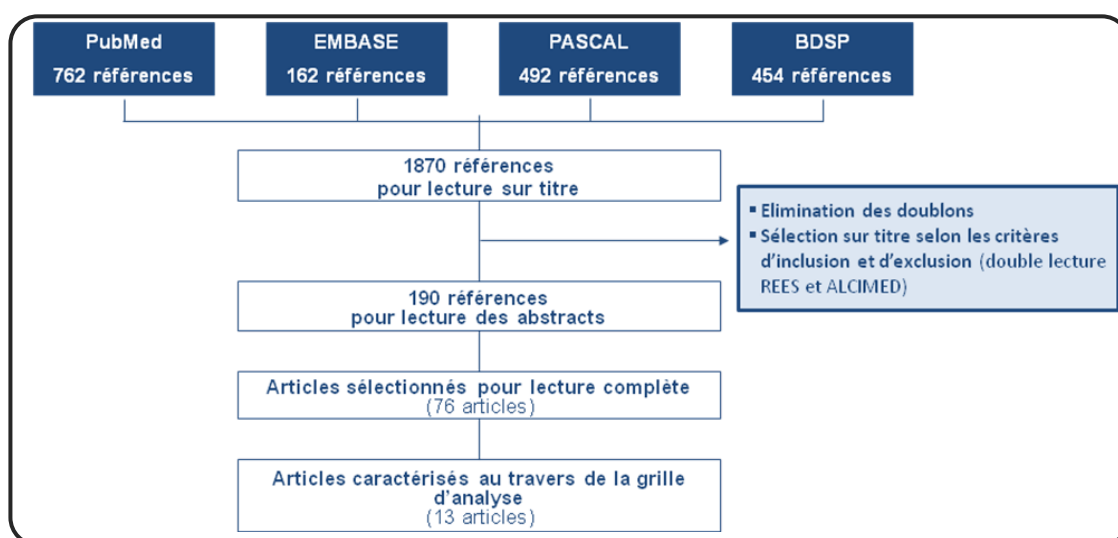


Figure 3 : Diagramme de flux

a) Critères de sélection des articles

Les références bibliographiques tirées de la recherche documentaire systématique ont été sélectionnées grâce aux critères d'inclusion et d'exclusion établis en collaboration avec le comité scientifique (cf. Figure 4).

	Inclusion	Exclusion
✓ Surdit�e acquise associ�e � une autre pathologie ou � un autre handicap (cardiaque, handicap visuel, m�ningite, traumatisme, surdit�e �volutive ...)		○
✓ Surdit�e cong�nitale	✓	
✓ Surdit�e s�v�re, profonde ou moyenne (> 40dB)	✓	
✓ Surdit�e l�g�re		○
✓ Surdit�e bilat�rale	✓	
✓ Surdit�e n�onatale	✓	
✓ Surdit�e chez l'adolescent ou l'adulte		○
✓ Surdit�e chez les enfants � risque (soins intensifs)		○
✓ Techniques de d�pistage (fiabilit� / sensibilit� du programme)		○
✓ Modalit� de d�pistage utilis�e (rationnel du choix)	✓	
✓ Crit�res de performance concernant les co�ts (du diagnostic et de la prise en charge), l'apprentissage de la lecture et de l'�criture, l'acquisition de la langue des signes, le taux de ch�mage, l'int�gration scolaire ou sociale des enfants sourds	✓	
✓ Audioproth�se / Implant cochl�aire / r�education : description de la technique		○
✓ Audioproth�se / Implant cochl�aire / r�education : effet sur l'enfant, incidence de l'�ge...	✓	

Figure 4 : Crit res d'inclusion et d'exclusion

Cette recherche documentaire n'a pas eu pour but d'identifier le plus grand nombre possible d'articles traitant du d pistage de la surdit e n onatale mais de s lectionner les plus pertinents. Cette s lection sur titre a  t  compl t e par l' limination des r sum s dont le contenu ne r pondait pas aux crit res d' ligibilit  adopt s.

Cette analyse de la litt rature a  t  compl t e par un d pouillement manuel des r f rences cit es dans la bibliographie des articles retenus, par un examen de la litt rature des diff rentes agences HTA (Health Technology Assessment) dans le monde et par la lecture abondante de la litt rature grise (rapports, t moignages...). Enfin, les principaux textes fran ais publi s par des instances officielles et scientifiques sur le sujet du d pistage n onatal de la surdit e ont  t   tudi s :

- **Juin 1999** : « Evaluation clinique et  conomique du d pistage n onatal de la surdit e permanente par les OEA » (ANAES)
- **Rapport annex    la loi du 9 ao t 2004 relative   la Sant  publique** :
- **Juin 2006** : D ficits auditifs – Recherches  mergentes et applications chez l'enfant. Expertise collective INSERM⁶
- **Novembre 2006** : Handicaps sensoriels de l'enfant (Acad mie de M decine)
- **Janvier 2007** : Evaluation du d pistage n onatal syst matique de la surdit e permanente bilat rale (HAS)²

- **Décembre 2007** : Avis 103 du CCNE : « éthique et surdité de l'enfant : éléments de réflexion à propos de l'information sur le dépistage systématique néonatal et la prise en charge des enfants sourds »
- **Décembre 2007** : Evaluation du Protocole CNAMTS : « programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité en maternité »³
- **Mars 2010**: Recommandations HAS : Accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire

b) Analyse des articles retenus

Après sélection des références identifiées par la recherche documentaire systématique, les articles ont été analysés et caractérisés de façon méthodique selon une grille d'analyse élaborée en collaboration avec le comité scientifique.

La grille d'analyse a été définie comme suit :

- Références bibliographiques (auteurs, date de publication...)
- Type d'étude
- Pays / date d'expérimentation
- Critères de jugement
- Comparateurs utilisés
- Perspective retenue pour l'analyse des coûts
- Caractéristiques de la population étudiée
- Résultats quantitatifs

L'analyse détaillée de ces différents articles apparaît en annexe.

2. ETAT DES CONNAISSANCES

2.1. Description de la surdité permanente néonatale

La surdité peut être définie comme une élévation du seuil de perception des sons, quel qu'en soit le degré. La surdité peut être décrite en fonction de plusieurs critères parmi lesquels le degré de surdité, l'étiologie de la maladie, l'existence de facteurs de risque, mais aussi en fonction du caractère bilatéral ou unilatéral de l'atteinte.

2.1.1. Degré de sévérité de la surdité

Sur le plan audiométrique, les surdités sont classées en fonction du niveau de perte auditive mesurée sur la meilleure oreille.

Le Bureau International d'Audiophonologie⁴ recommande de calculer la perte tonale moyenne à partir de la perte en décibels (dB HL) aux fréquences 500 Hz, 1 000 Hz, 2 000 Hz et 4 000 Hz. La surdité est décrite de la façon suivante :

- **légère** entre 21 et 40 dB de perte auditive ;
- **moyenne** entre 41 et 70 dB HL de perte auditive : la parole est perçue si on élève la voix ;
- **sévère** entre 71 à 90 dB HL de perte auditive : la parole est perçue si la voix est forte et située près de l'oreille, les bruits forts sont perçus ;
- **profonde** au-delà de 91 dB HL: la parole n'est pas perçue.

Une étude britannique de 2002⁵ a permis de montrer la répartition des surdités chez l'enfant selon le degré de perte auditive. Selon cette étude, plus de la moitié des surdités sont des surdités moyennes, suivies par les surdités profondes qui représentent 25% des surdités totales et des surdités sévères qui représentent 21% des surdités totales.

Types de surdités	Degré de perte auditive (dB HL)	Degré de perte auditive (d'après Fortnum et al., 2002) ⁵	Répartition (%)
Surdité moyenne	40-70	41-70	53
Surdité sévère	70-90	71-95	21
Surdité profonde	>90	<95	25

**Tableau 1 : Répartition des surdités selon le degré de perte auditive (dB)
Expertise collective INSERM, 2006⁶**

Dans ce rapport, on ne prendra en compte que la surdit  moyenne, s v re et profonde, c'est- -dire avec une **perte de plus de 40 dB sur la meilleure oreille**.

2.1.2. Classification de la surdit  en fonction de l' ge d'acquisition de la surdit 

La surdit  peut  tre d finie en fonction de l' ge d'apparition de la surdit  par comparaison avec l' ge d'acquisition du langage.

- Une surdit  est dite **pr -linguale** si elle appara t avant l'acquisition de la langue parl e.
- Une surdit  est dite **post-linguale** si elle appara t apr s l'acquisition de la langue parl e.

2.1.3. Facteurs de risque de la surdit  permanente n onatale

En 2000, le Joint Committee of Infant Hearing⁷ a propos  une liste des indicateurs de risque accru de surdit  n onatale.

Facteurs de risque de surdit�
<ul style="list-style-type: none"> • Infections <i>in utero</i> connues comme pouvant entra�ner une surdit� (cytom�galovirus, herp�s, toxoplasmose, rub�ole, syphilis) • Anomalies cranio-faciales • Poids de naissance inf�rieur � 1,5kg • M�dicaments ototoxiques • M�ningite bact�rienne • Maladies ou conditions requ�rant un s�jour de 48heures ou plus dans une unit� de soins intensifs • Ant�c�dents familiaux de surdit� permanente n�onatale • Pr�sence de signes cliniques associ�s � un syndrome connu comportant une surdit� (syndrome de Usher...)

**Tableau 2 : Facteurs de risque de surdit 
Joint Committee of Infant Hearing - 2000**

2.1.4. Épidémiologie de la surdité permanente néonatale

A ce jour, très peu de données françaises concernant l'épidémiologie de la surdité permanente néonatale sont disponibles.

L'évaluation de la prévalence de la surdité permanente néonatale varie en fonction du degré de surdité retenu. Dans l'expertise collective de l'Inserm⁸ « Déficiences et handicaps d'origine périnatale » parue en 2004, les prévalences globales décrites par les études internationales se situent entre 0,54 et 1,5 enfant atteints pour 1000 naissances en cas de déficience auditive bilatérale supérieure à 40 dB (voir Tableau 3).

Auteurs	Années de l'étude	Pays de l'étude	Seuil limite (dB HL)	Prévalence pour 1000
Fortnum et Davis, 1997	1985-1993	Grande-Bretagne	>40	1,33
Darin et al. 1997 ⁹	1980-1984	Suède	>40	1,3
Commission of the European communities, 1979 ¹⁰	1979	CEE	>50	0,7-1,5
Baille et al., 1996 ¹¹	1976-1985	France (3 régions)	>40	0,54

Tableau 3 : Prévalence de la surdité permanente bilatérale supérieure à 40 dB – Expertise collective « Déficiences et handicaps d'origine périnatale » INSERM, 2004

Dans l'argumentaire accompagnant ses recommandations de 2007, la HAS présente des chiffres pour la France se situant entre 0,66 à 0,88 enfant pour 1 000 naissances en cas de perte auditive bilatérale supérieure à 70 dB^{11,12,13,14}. Ces données françaises sont issues de registres et d'enquêtes transversales, mais ne permettent pas de faire la distinction entre les enfants présentant ou non des facteurs de risque. D'autre part, ces données englobent les surdités congénitales et des surdités acquises postnatales.

2.1.5. Age du diagnostic de la surdité bilatérale permanente

En France, peu de données existent sur l'âge au diagnostic en absence de dépistage. Cependant, en dépit des examens préconisés dans le carnet de santé au cours de la 1^{ère} année de vie, la majorité des enfants atteints de surdités bilatérales sont encore diagnostiqués après l'âge de 12 mois si l'enfant n'a pas bénéficié de dépistage à la naissance⁶.

Selon la HAS², **l'âge moyen au moment du diagnostic de surdité bilatérale permanente en absence de dépistage est compris entre 12,5 et 36 mois.**

Face à la difficulté de renseigner ces éléments au travers de données publiées, ALCIMED/REES a réuni des résultats d'études n'ayant pas été publiées mais

permettent cependant de représenter la situation concernant l'âge au diagnostic des enfants sourds en France.

Tout d'abord, dans une étude à paraître sur « l'évolution de l'âge au diagnostic des surdités congénitales »¹⁵ et présentée à l'aide de la Figure 5, l'âge des enfants lors du diagnostic d'une surdité a été étudié en fonction de leur année de naissance ainsi qu'en fonction du degré de la surdité (apprécié sur la meilleure oreille).

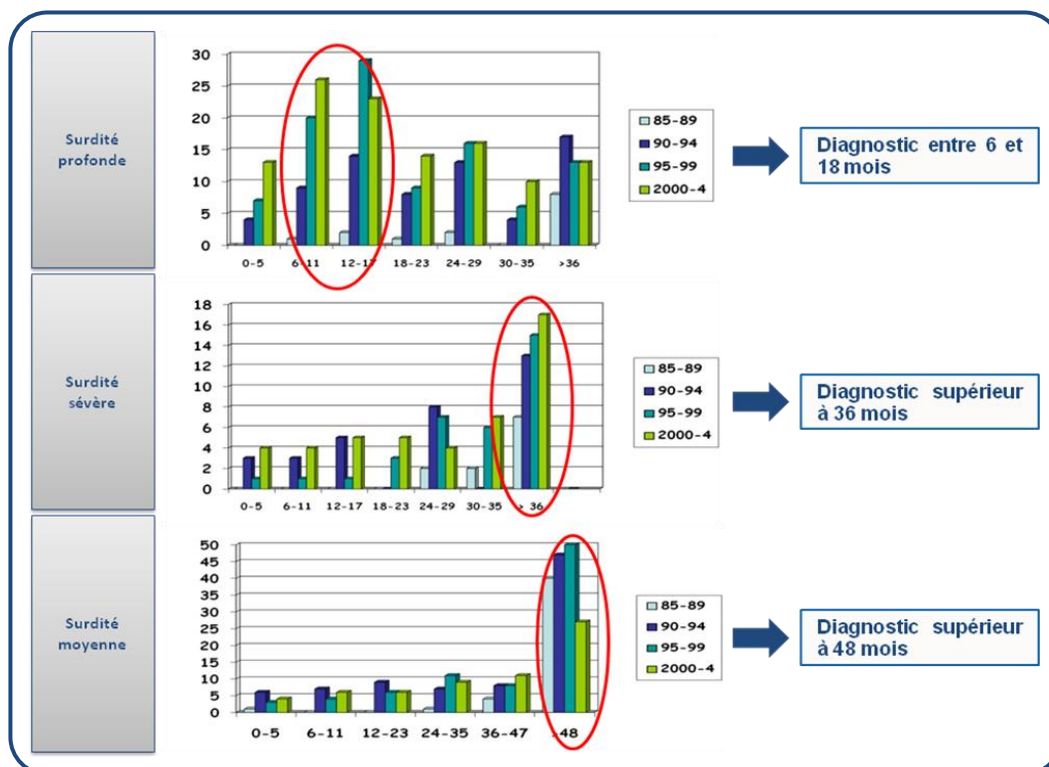


Figure 5 : Histogramme de l'âge (en mois) lors du diagnostic d'une surdité congénitale en fonction du degré de surdité et de l'année de naissance (résultats à paraître)

Deux autres études illustrent l'âge au diagnostic des enfants en fonction de leur degré de surdité¹⁵.

Types de surdités	Age (mois) au diagnostic des 231 enfants suivis au CAMSP93 de 1983 à 2003	Age (mois) au diagnostic des enfants suivis en Aquitaine Sud entre 1997 et 2002
Surdit� moyenne	30	48
Surdit� s�v�re	19	28
Surdit� profonde	17	17

Tableau 4 : Age au diagnostic des enfants sourds suivi au CAMSP93 et en Aquitaine Sud

Dans ces  tudes, les enfants atteints de surdit  moyenne sont diagnostiqu s entre 30 et 48 mois, soit plus de 30 mois apr s les enfants pr sentant une surdit  profonde qui sont eux diagnostiqu s entre 6 et 18 mois. On retrouve une relation inverse entre le degr  de d ficiance auditive et l' ge de d tection. En effet, les surdit s profondes et s v res sont plus rapidement identifi es et diagnostiqu es que les surdit s moyennes.

Dans son enqu te sur l'accompagnement des enfants sourds par les CAMSP et les SAFEP¹⁶, le CTNERHI a d termin  que l' ge moyen d'admission en CAMSP est de 25 mois et de 19 mois en SAFEP. De plus, en 2008, seul un tiers des enfants sont pris en charge en CAMSP ou en SAFEP avant l' ge d'un an.

Ces  tudes englobent probablement, surtout pour les surdit s moyennes, un certain nombre de surdit s acquises apr s les premiers jours de vie et non susceptibles d' tre d pist es en p riode n onatale. Cependant, elles constituent un point de d part pour l'analyse de la situation de d pistage.

2.1.6. Etapes du d veloppement du langage oral et de la communication chez les enfants entendants

Le fait de communiquer passe par la capacit  pour l'enfant   comprendre et   exprimer un message, que ce soit par l'interm diaire d'une langue partag e entre l'enfant et son entourage ou par l'interm diaire de tout autre moyen de communication non verbale.

Kennedy d crit deux versants dans le d veloppement du langage :

- **Le langage r ceptif** est d fini comme  tant la capacit    comprendre une communication   partir de gestes, expressions faciales et mots,  valu  par le British Vocabulary Scale

- **Le langage expressif** est défini comme étant la capacité à exprimer une situation à partir de gestes, expressions faciales et mots, évalué par le British Vocabulary Scale

Chez l'enfant, l'acquisition de la communication orale est jalonnée d'étapes, décrites dans le Tableau 5.

Acquisition	Par 50% des enfants	Par 90% des enfants
« papa » « maman » (spécifique de chacun)	11 mois	14 mois
4-6 mots en plus des précédents	15 mois	18-23 mois
Jargon avec mots reconnaissables	16 mois	21 mois
Associe 2 mots	19 mois	23 mois
Associe 2 mots dont un verbe	21 mois	24 mois
Vocabulaire de 50 mots	20-21 mois	20-24 mois

Tableau 5 : étapes du développement du langage chez les enfants entendants¹⁷

2.1.7. Impacts de la surdit  sur le d veloppement du langage oral et de la communication chez l'enfant sourd

La surdit  entra ne des retards dans le d veloppement spontan  de la parole et du langage et peut avoir des r percussions sur certaines capacit s cognitives et sur l'int gration sociale^{18,19,20,21}.

L'acc s   une langue parl e est souvent difficile pour l'enfant sourd qui re oit des informations auditives dans la plupart des cas insuffisantes. Afin de compenser ce manque d'information, l'enfant sourd fait appel au canal visuel afin de ma triser la communication non verbale (expression faciale, gestuelle, posture). Toutefois, m me si cela lui permet d'avoir acc s   l'information, les donn es auxquelles il a acc s restent incompl tes. L'enfant sourd aura du mal   articuler les phon mes de fa on intelligible car n'ayant pas ou peu d'information sur les formes articulatoires et les modalit s d' missions propres   chaque phon me, il ne sera pas en mesure de les associer les uns avec les autres.

La surdit  chez le tr s jeune enfant n'est pas facilement rep rable et en l'absence de d pistage, il existe une p riode pendant laquelle les sympt mes ne sont pas identifiables par les parents. Pourtant, certains signes peuvent alerter les parents et les inciter   consulter un sp cialiste (cf. Tableau 6).

Dans les premiers mois	<input type="checkbox"/> Absence de réactions aux bruits <input type="checkbox"/> Sommeil trop calme <input type="checkbox"/> Réactions très positives aux vibrations et au toucher
De 3 à 12 mois	<input type="checkbox"/> Sons émis non mélodiques <input type="checkbox"/> Absence d'articulation <input type="checkbox"/> Installation d'une communication gestuelle de désignation
De 12 à 24 mois	<input type="checkbox"/> Absence de parole articulée <input type="checkbox"/> Enfant inattentif à ce qui n'est pas dans son champ visuel <input type="checkbox"/> Émissions vocales incontrôlées
De 24 à 36 mois	<input type="checkbox"/> Retard de parole <input type="checkbox"/> Grande difficulté d'articulation <input type="checkbox"/> Troubles du comportement relationnel

Tableau 6 : Signes de suspicion d'une surdité²²

Dans ses recommandations publiées en 2010²³, la HAS décrit différentes approches donnant à l'enfant sourd la possibilité de communiquer avec son entourage:

- **l'approche audiophonatoire**, qui consiste à stimuler la fonction auditive de l'enfant sourd. Cette approche est elle-même divisée en 2 parties :
 - « **l'approche audiophonatoire en français** » visant à encourager le développement du langage par l'intermédiaire du français parlé.
 - « **l'approche audiophonatoire en français avec LSF** » visant à développer le langage de l'enfant par l'intermédiaire du français parlé et avec l'appui de la LSF.
- **l'approche visuogestuelle**, qui consiste à stimuler les fonctions visuelles et motrices de l'enfant. Cette approche ne permet pas une stimulation de la fonction auditive mais donne la priorité à un apprentissage visuel, se basant sur des signes ou des gestes symboliques codifiés. D'après l'article de Mitchell²⁴, seulement 10% des enfants sourds utilisent exclusivement la langue des signes. Ceci peut être expliqué par le fait que 95% des enfants sourds naissent de parents entendants et grandissent donc dans un environnement où la langue parlée est la plus utilisée. En France, une étude réalisée en Rhône-Alpes retrouve également un usage exclusif de la LSF de l'ordre de 11% chez les enfants de moins de 6 ans sans handicaps associés²⁵. Le suivi à 24 mois des enfants du programme expérimental CNAMTS retrouve un niveau comparable.

Bien quelles soient très différentes, ces deux approches ont pour ambition de permettre à l'enfant sourd de communiquer avec son entourage grâce à l'utilisation d'au moins une langue, le français et/ou la LSF.

2.2. Evaluation de la compétence langagière précoce

La politique de dépistage ne saurait se fonder uniquement à l'étude des caractéristiques des tests ou à des critères d'efficacité précoces comme le coût par cas détecté. Elle se doit d'intégrer les résultats obtenus en termes d'acquisition du langage et de facilité d'expression. Les psychologues ont en conséquence développé de nombreuses échelles qui permettent d'explorer ces différents domaines. L'étude de Yoshinaga-Itano²⁶ (2001) et de Kennedy²⁷ (2006) ont été prises à titre d'exemple pour illustrer la variété des échelles utilisées.

Dimensions explorées	Sigles des échelles utilisées	Etude
Compréhension de la parole	TROG, BPVS	Kennedy 2006 ²⁷
	MCDI	Yoshinaga-Itano 2001 ²⁶
Production orale	RBST, MCDI	Kennedy 2006
	CDI	Yoshinaga-Itano 2001
Capacités de communication, langage spontané	CCC	Kennedy 2006
	Nombre de voyelles Nombre de consonnes / Nombre de mots intelligibles	Yoshinaga-Itano 2001

Tableau 7 : Echelles de mesure de l'acquisition du langage et du développement des modes d'expression utilisées dans les études de Kennedy et de Yoshinaga-Itano.

TROG= Test for Reception of Grammar

BPVS= British Picture Vocabulary Scale

MCDI= Minnesota Child Development Inventory

RBST= Renfrew Bus Story Test

CDI= McArthur Communicative Development Inventories

CCC= Children's Communication Checklist

2.3. Dépistage de la surdité néonatale : principes et état des lieux

2.3.1. Etats des lieux

L'intérêt d'identifier la survenue de la surdité chez l'enfant dès son plus jeune âge est reconnu depuis plusieurs décennies et notamment depuis la conférence de consensus organisée par le National Institute of Health à Bethesda en 1993. La possibilité de mettre en place des programmes de dépistage systématiques, efficaces sur le plan médical et efficaces en termes économiques, a cependant fait débat pendant très longtemps. En 1996, l'USPSTF^a, tout en reconnaissant l'acuité du problème de santé publique associé à la surdité, concluait qu'il existait peu de preuves permettant de recommander la mise en place en routine d'un tel dispositif. Les articles engagés de Bess et Paradise allaient dans le même sens^{28,29,30}.

En dépit de ce scepticisme, ces programmes ont été appuyés par le gouvernement fédéral américain qui, dès la fin des années 80 et au début des années 90, a financé la mise en place d'expérimentations dans ce domaine. Depuis 1995, cette réflexion s'est étendue progressivement dans de nombreux pays développés.

Le groupe « International Working Group on Childhood Hearing » mène périodiquement une enquête sur les différents programmes organisés au niveau des pays ou des régions. Les données actuellement disponibles concernent l'année 2004 et ont montré que **13 pays** (Afrique du Sud, Croatie, Royaume-Uni, Allemagne, Israël, Italie, Lituanie, Malte, Norvège, Pays-Bas, Pologne, Slovaquie, Suède) (cf. annexe2) et **11 régions** (en Autriche, Bulgarie, Espagne (4 régions), France (Indre et Loire), République Tchèque, Iran, Irlande, Slovaquie) (cf. annexe 3) **étaient référencées comme ayant des programmes de dépistage, avec des niveaux de couverture très variables.**

Plusieurs instances internationales ont recommandé la mise en place du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente en maternité parmi lesquelles le National Institute of Health (NIH) (en 1993³¹) et le Joint Committee on Infant Hearing Position Statement (en 1994³²). Au niveau européen, une conférence de consensus européenne sur le dépistage néonatal de l'audition s'est tenue à Milan en 1998 et a conclu en invitant les Etats membres à organiser ce dépistage systématique dès la maternité³³.

Les initiatives les plus avancées et faisant figure de pionnières sont les initiatives américaines et britanniques. En effet, en 2004, 89,7% des naissances américaines³⁴ et 95% des nouveau-nés britanniques³⁵, participant aux programmes expérimentaux, ont

^a US Preventive Service Task Force

bénéficié d'un protocole de dépistage néonatal de la surdité. Le dernier rapport publié par l'USPSTF en 2008 reconnaît les bénéfices d'un dépistage systématique de la surdité sur l'âge de la prise en charge ainsi que sur l'apprentissage du langage et la capacité de ces enfants à communiquer avec leur entourage^b.

En France, plusieurs travaux et programmes expérimentaux sont actuellement en place :

- **Programme expérimental CNAMTS** : ce programme consiste en une expérience pilote de dépistage systématique de la surdité en maternité dans 6 sites, (Bordeaux, Lille, Paris, Lyon, Marseille et Toulouse), pour une durée de 2 ans. Ce programme expérimental a permis de tester plus de 150 000 nouveau-nés nés entre 2005 et juin 2007. Ces nouveau-nés ont été dépistés par PEAA (test/re-test). Ce programme a fait l'objet d'une évaluation externe en deux temps (faisabilité évaluée en 2007 et suivi des enfants à deux ans - 2009).

L'exhaustivité du programme expérimental entre 2005 et 2008 est de 97% chez les nouveau-nés non transférés. L'incidence retrouvée de la surdité bilatérale pour les enfants nés entre 2005 et 2008 est de 1‰.

A partir de 2008, la CNAMTS et le comité de suivi de dépistage ont souhaité poursuivre le programme en proposant des alternatives à la méthode utilisée lors du protocole initial. Quatre programmes ont alors été initiés :

- Protocole A : 1^{er} test en OEA et 2^{ème} test en PEAA si non réponse au 1^{er} test (avec Accuscreen)
- Protocole B : 1^{er} test et 2^{ème} test par PEAA (avec appareil Maico)
- Protocole C : poursuite du protocole initial avec 1^{er} et 2^{ème} tests par PEAA Natus
- Protocole D : protocole initial mais avec comme critère de normalité auditive la présence d'une réponse unilatérale.

Cette seconde partie du programme fera l'objet d'une nouvelle évaluation externe.

- **Expérimentations régionales**
Par ailleurs, plusieurs expériences locales de programme de dépistage néonatal de la surdité sont actuellement mises en place depuis plusieurs années en France.

^b Les recommandations de l'USPSTF sont disponibles en annexe

Deux programmes sont organisés respectivement aux niveaux régional et départemental:

- Champagne-Ardenne : mise en place du dépistage depuis janvier 2004. Environ 16 000 naissances sont enregistrées par an dans 16 maternités.
Le protocole utilisé consiste en test / retest par OEA pour les enfants sans facteur de risque. Les enfants ayant deux tests suspects sur les deux oreilles sont ensuite envoyés au médecin référent de la maternité avec de confirmer le diagnostic grâce à des tests supplémentaires.
- Eure : le dépistage a été mis en place en 1999 dans les quatre maternités que compte le département. Le protocole initial consistait en un test / retest par OEA, mais les équipes ont évolué vers un protocole utilisant les PEA après un premier test suspect en OEA.

D'autres expériences sont en cours notamment au travers de PHRC (Indre-et-Loire et Somme) ou d'initiatives locales (CHR d'Orléans, CHR de Rouen, GREPAM^c en Languedoc-Roussillon...).

La Figure 6 ci-après, donne un aperçu de la répartition des principaux protocoles français, parallèlement au programme expérimental CNAMTS. Ces données ont été présentées lors de la journée scientifique organisée par l'AFDPHE le 22 mars 2010.

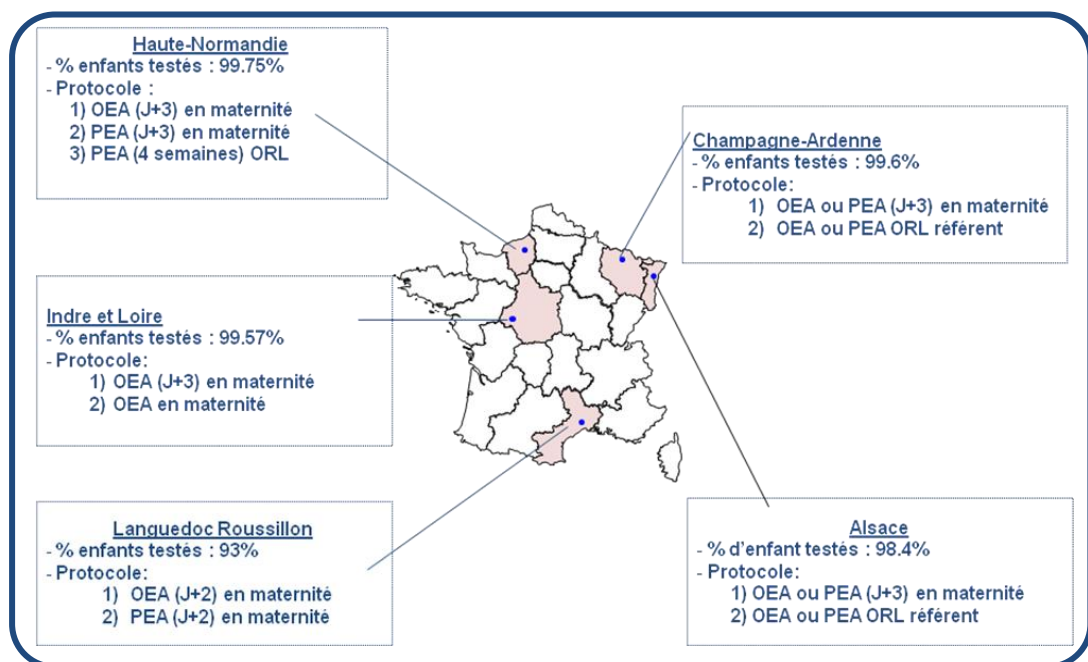


Figure 6 : Exemples d'expériences régionales mises en place en France
Journée scientifique organisée par l'AFDPHE du 22 mars 2010

^c GREPAM : Groupement Regional d'Etudes pour la Prévention des Affections Métaboliques

L'analyse détaillée de programmes de dépistage en Europe et aux Etats-Unis est disponible en annexe :

- protocoles utilisés
- nombre d'enfants testés
- coûts associés à la mise en place de tels programmes

2.3.2. Impact du dépistage et de l'intervention précoce

➤ Impact du dépistage sur l'âge au diagnostic

Plusieurs études ont montré que le dépistage systématique de la surdité effectué avant la sortie de la maternité avait un impact positif sur l'âge de confirmation du diagnostic de la surdité.

De 1992 à 1999, un projet de dépistage de la surdité permanente néonatale a été mis en place dans les hôpitaux de l'état du Colorado. Dans une étude publiée en 2000 et en 2001^{36,21}, Yoshinaga-Itano a suivi 294 enfants atteints de surdité permanente bilatérale néonatale. Cette étude a montré que les enfants ayant bénéficié d'un dépistage systématique de la surdité ont été identifiés plus tôt que les enfants nés dans les hôpitaux ne proposant pas de dépistage.

Dans cette même étude, une cohorte plus petite de 25 enfants nés en période de dépistage et 25 enfants nés hors période de dépistage a été suivie. L'auteur a pu montrer que les enfants dépistés ont été identifiés pour 25% avant l'âge de 2,5 semaines, pour 50% avant l'âge de 5 semaines et pour 75% avant l'âge de 3 mois. En comparaison, les enfants n'ayant pas été dépistés ont été identifiés beaucoup plus tard que les enfants dépistés :

- 25% avant l'âge de 13,5 mois
- 50% avant l'âge de 25 mois
- 75% avant l'âge de 30 mois.

Par ailleurs, seulement 8% des enfants non dépistés ont été identifiés avant l'âge de 6 mois.

De 1986 à 1994, 1,5 enfants en moyenne étaient identifiés avant l'âge de 6 mois⁴³. A cette époque, seuls les enfants avec facteurs de risque bénéficiaient d'une identification précoce au travers d'un dépistage. En 1999, grâce à la mise en place du programme de dépistage systématique, 86 enfants ont été identifiés dans les 6 premiers mois de vie³⁷.

Dans son article de 2005³⁸, Kennedy rapporte les résultats de son étude portant sur une cohorte d'enfants du Wessex. Dans cette étude qui a duré 8 ans, Kennedy a pu montrer que 74% des enfants nés en période de dépistage néonatal ont été identifiés avant l'âge de 6 mois. En comparaison, plus d'un tiers des enfants nés hors période de dépistage a été dépisté avant l'âge de 6 mois.

Enfin, une étude de Halpin³⁹, effectuée au Hartley Family Center dans l'état du Kansas, a montré que les enfants n'ayant pas bénéficié du dépistage néonatal ont été diagnostiqués en moyenne à 1 an contre 3,7 mois pour les enfants ayant bénéficié d'un dépistage systématique.

➤ **Impact du dépistage sur l'âge de la prise en charge des enfants sourds**

Les différentes publications retrouvées ayant étudié l'impact du dépistage sur l'âge de prise en charge des enfants sourds retrouvent toutes que la mise en place d'un programme de dépistage permet de prendre en charge les enfants plus précocement.

Dans le programme de dépistage néonatal mis en place au Colorado, Yoshinaga-Itano a pu déterminer que 84% des enfants dépistés ont intégré un programme d'intervention précoce avant l'âge de 2 ans.

De façon plus précise, trois études ont pu comparer les âges de prise en charge des enfants sourds dépistés ou non. Les études de Halpin³⁹ au Kansas, de Fitzpatrick⁴⁰ en Ontario et de Watkin⁴¹ dans le Wessex ont toutes les trois conclu que la mise en place d'un programme de dépistage entraîne une diminution de l'âge des enfants lors de leur intégration dans les programmes de prise en charge (cf. Tableau 8).

	Age de prise en charge (mois)	
	Absence de dépistage néonatal systématique	Dépistage néonatal systématique
Halpin, 2010³⁹	13 – 17 mois	5 – 7 mois
Fitzpatrick, 2007⁴⁰	17,5 mois [12,5 - 30,9]	8 mois [4,2 - 10,5]
Watkin, 2007⁴¹	18 mois [11 - 42]	10 mois [4 - 24]

Tableau 8 : Age de prise en charge des enfants sourds hors période de dépistage et en période de dépistage dans les études de Halpin, Fitzpatrick et Watkin

➤ **Impact du dépistage sur l'acquisition du langage et les capacités de communication**

Plusieurs études ont montré que les enfants sourds ou avec des difficultés d'audition, n'étant pas identifiés dans les premiers mois de vie et n'ayant pas été pris en charge de façon précoce, ont un retard de développement du langage, de leurs performances scolaires entraînant des difficultés à s'intégrer dans le monde du travail à l'âge adulte^{42,43,44,45}.

Le phénomène de « plasticité cérébrale », permet au cerveau de modifier les fonctions de certaines de ses parties si celles-ci sont inutilisées comme cela peut être le cas lors de surdité profonde ou sévère. Ainsi, le cortex auditif perdrait ses fonctions spécifiques en absence de stimulation avant l'âge de 1 an. La stimulation des fonctions auditives chez le très jeune enfant serait donc essentielle afin d'assurer un développement optimal du langage oral.

Plusieurs études se sont intéressées à l'impact du dépistage néonatal et d'une prise en charge précoce des enfants sourds sur leurs capacités d'apprentissage.

L'étude de cohorte du sud de l'Angleterre⁴⁶ a permis de conclure que la **capacité de lecture et de communication des enfants dépistés était meilleure que celle des enfants non dépistés**. Dans cette étude comparant 61 enfants ayant bénéficié d'un dépistage à la naissance et 59 enfants n'ayant pas eu de dépistage, McCann a montré que le score de lecture mesuré par l'échelle WORD^d est meilleur pour les enfants dépistés (différence moyenne ajustée = 0,39 ; p=0,042), de même que le score de communication (différence moyenne ajustée = 0,51 ; p=0,026).

Son étude a aussi conclu qu'une **prise en charge précoce des enfants leur permet d'acquérir plus facilement des capacités de lecture et de communication comparativement à des enfants pris en charge après l'âge de 9 mois**.

Les deux études de Yoshinaga-Itano³⁶ et de Kennedy³⁸ retrouvent l'une et l'autre une **différence significative en faveur du dépistage néonatal systématique de la surdité par rapport à une situation de référence sans dépistage sur l'indicateur « compréhension de la parole des autres »**. Concernant la production orale et les facilités de communication et d'expression, les deux articles ne font pas apparaître de différence significative. Sur les facilités de communication, seules les études de Yoshinaga-Itano retrouvent des résultats significatifs.

Une autre étude n'a pas pu montrer de différence significative entre les enfants ayant eu un dépistage de la surdité à la naissance et ceux n'ayant pas eu ce dépistage. Dans un article publié en 2007⁴⁰, Fitzpatrick a utilisé plusieurs échelles de mesure du langage réceptif et expressif mais n'a pas pu apporter de conclusion précise. Plusieurs raisons peuvent expliquer cette absence de résultats, notamment un manque de puissance de l'analyse statistique.

➤ **Effets adverses du dépistage néonatal systématique de la surdité**

En parallèle des questions techniques concernant la mise en place du dépistage (à savoir quel protocole adopter, quelle machine utiliser, etc.), certains professionnels de santé ont émis un avis réservé concernant l'impact du dépistage néonatal sur l'anxiété de la mère et sur ses relations avec son bébé.

En effet, d'après une étude de Kolski de 2006⁴⁷, informer les parents d'une possible surdité de leur enfant dès ses premiers jours de vie peut entraîner une diminution de la qualité des relations parents-enfant. Le travail réalisé a permis d'étudier l'impact

^d WORD : Weschler Objective Reading Dimension

d'un programme de dépistage de la surdit  sur l'anxi t  parentale et la qualit  des interactions parents–enfant, selon le moment o  le test est r alis  (quatre jours vs deux mois apr s la naissance). Dans cette  tude incluant 5790 enfants, 3202 ont  t  test s   l' ge de 2 jours et 2588 enfants   l' ge de 2 mois. L'analyse a montr  que la r alisation du test n'influe pas sur l'anxi t  maternelle ou sur la qualit  des interactions mais que l'annonce d'un test positif augmente l'anxi t  maternelle et entraine une baisse de la qualit  des  changes entre les parents et l'enfant.

D'autres  tudes ont permis d'analyser l'effet de l'annonce d'un faux positif sur l'anxi t  maternelle. Van der Ploeg⁴⁸ a questionn  les parents de 154 enfants ayant un r sultat faux-positif et les parents de 288 enfants ayant r ussi le premier test. Il a montr  qu'une proportion importante de parents continue    tre inquiets 6 mois apr s l'annonce d'un faux-positif. Ces r sultats sont confirm s par des  tudes de plus petite taille d taill es dans le tableau ci-apr s.

Etudes	R�sultats
Watkin et al ⁴⁹	Comparaison entre 57 patients ayant eu un r�sultat faux-positif et un groupe contr�le. ↘ Une diff�rence significative existe 6 semaines apr�s le test.
Poulakis et al ⁵⁰	18% des parents dont l'enfant a eu un test suspect et a �t� envoy� en centre pour un test suppl�mentaire disent se sentir encore "inquiets" 6 mois apr�s avoir �t� inform�s que leur enfant ne souffrait pas de surdit�
Clemens et al ⁵¹	5 mois apr�s le d�pistage, 14% des parents dont l'enfant a �t� re-test� annonce qu'ils ont ressenti un peu voire beaucoup d'anxi�t�.

Tableau 9 : Effets de l'annonce d'un r sultat faux-positif sur l'anxi t  parentale – source Van der Ploeg⁴⁸

➤ Limites m thodologiques

Il reste difficile de conclure quant   l'impact du d pistage sur le d veloppement du langage et de la communication ou sur le d veloppement des facult s cognitives chez l'enfant sourd tant les facteurs externes pouvant influencer sur ce d veloppement sont nombreux :

- Degr  de la surdit 
- Choix  ducatif audiophonatoire ou visuogestuel
- R éducations mises en place
- Techniques de r habilitation auditives (proth ses-implants) dont l'indication est elle-m me d pendante du degr  et type de surdit 
- Milieu socio- conomique et culturel de la famille
- Lieu d'habitation et acc s aux structures de prise en charge (distance / temps de parcours entre le domicile et le centre ORL)
- Existence de handicaps associ s

Par exemple, une étude américaine⁵² ayant enrôlé 188 enfants de moins de 5 ans entre octobre 2002 et décembre 2004 a montré l'existence de facteurs environnementaux favorisant les performances. Les auteurs ont pu faire le lien entre une forte implication maternelle et une assimilation par l'enfant des outils du langage parlé. De même, le niveau de revenus des parents, souvent synonyme d'un niveau d'étude élevé, est également associé à une réussite plus fréquente de l'enfant sourd, due principalement à un engagement parental important stimulant les facultés d'apprentissage de l'enfant.

Similairement, une étude de 1997 a par exemple montré que le développement du langage était meilleur si le stress parental était peu élevé⁵³.

Pour les mêmes raisons, l'efficacité distributive sociale du dépistage systématique dans les premiers jours de vie, par rapport à des programmes basés sur l'information des parents ou le recours ultérieur aux professionnels de santé, reste dépendante de la qualité des prises en charge ultérieures.

3. EVALUATION MEDICO- ECONOMIQUE DU DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE BILATERALE PERMANENTE

3.1. Méthodologie

3.1.1. Population concernée

La population cible de l'analyse est constituée des nouveau-nés, naissant en maternité et susceptibles de présenter une surdité permanente néonatale bilatérale moyenne, sévère ou profonde. Les enfants présentant des facteurs de risque ou hospitalisés dans des unités de soins intensifs néonatales ont été exclus de l'analyse. Selon la HAS², la mise en place d'un dépistage ciblé ne permettrait de diagnostiquer que 50% des cas incidents.

3.1.2. Stratégies de dépistage

Trois options de dépistage ont été rapprochées : la mise en place d'un dépistage systématique sur l'ensemble de la population cible française reprenant le protocole PEAA /PEAA déjà utilisé dans le programme expérimental CNAMTS actuellement en cours ou s'appuyant sur un dispositif T-OEAA/PEAA et le maintien du statu quo. Ce maintien signifie que les pratiques de dépistage des maternités resteraient au niveau observé dans l'enquête périnatalité de 2003^e. Sur la base de ces pourcentages et de la répartition du nombre de naissances dans les maternités, on peut estimer que sur les 807 000 nouveau-nés dénombrés en 2008^f, 45% font l'objet d'un dépistage systématique ou ciblé et 55% des nouveau-nés ne sont pas dépistés à la naissance (tableau 10). Les anomalies de l'audition non détectées font l'objet d'un dépistage opportuniste au décours d'une consultation pédiatrique ordinaire.

^e Soit 40% des maternités pratiquant le dépistage néonatal de la surdité, dont 21% de façon systématique et 19% de façon ciblée sur les populations à risque

^f Source DREES Statistique Annuelle des Etablissements de Santé (SAE) 2008

Nombre de naissances / maternité ^g	NN : n	% par rapport au total	Non dépistés	Systematique	Ciblé
<500	19748	2,445%	1,812%	0,55%	0,086%
500-999	123910	15,344%	9,375%	3,35%	2,624%
1000-1499	163174	20,207%	11,639%	4,85%	3,718%
1500-1999	127455	15,783%	9,612%	2,97%	3,204%
>=2000	373245	46,220%	22,879%	8,23%	15,114%
Total	807532^h	100,0%	55,3%	19,9%	24,8%

Tableau 10 : Définition de la situation de « statu quo »
 (calcul ALCIMED-REES à partir des données SAE 2008 – Ministère de la Santé)

Plusieurs stratégies n'ont pas pu être retenues dans ce modèle :

- Stratégie retenant comme critère de normalité auditive la présence d'une réponse unilatérale
- Stratégie utilisant un appareil PEA sans consommable

Dans ces deux premiers cas, les protocoles en cours d'évaluation dans le cadre du protocole CNAMTS ne font pas l'objet d'un recul suffisant, l'ensemble des valeurs ne peut être renseignée dans le modèle

- Stratégie basée sur un dépistage précoce hors de la maternité : il n'y a pas de données françaises sur le sujet. On peut noter qu'environ 99% des naissances en France ont lieu dans un établissement de santé.ⁱ
- Stratégie basée sur le seul recours au dépistage ciblé, qui sort du cadre de cette étude.

3.1.3. Cadre analytique

Chacune des trois options de dépistage envisageables, maintien du statu quo ou mise en place d'un dépistage de la surdité néonatale systématique quelles qu'en soient les modalités PEA/PEA ou OEA/PEA, a été analysée par un modèle de Markov. Ce type d'analyse décisionnelle permet de comptabiliser les événements qui sont susceptibles de se produire sur le laps de temps retenu. Il enregistre, à intervalle régulier, la répartition d'une cohorte de patients entre différents états de santé associés à l'évolution de la pathologie sous traitement. Chaque patient a été suivi

^g Source SAE- ministère de la Santé

^h Le chiffre de 807 532 naissances est inférieur au nombre de naissances référencées par l'INSEE en 2008 (828 400 naissances). Pour conserver l'homogénéité, les calculs des coûts ont tous été effectués avec ce même chiffre.

ⁱ Source INSEE

pendant 5 ans. Cet espace-temps de 5 années a été subdivisé en cycles de 3 mois (20 cycles). Le critère principal de jugement retenu est la probabilité de dépistage d'une surdité bilatérale dans les 12 mois qui suivent la naissance pour chacune des stratégies étudiées. Les coûts escomptés sont égaux à la somme des frais engagés sur 5 ans dans le cadre de chacune des options de dépistage envisageables. Tous les calculs de coûts ont été faits en se plaçant du point de vue des dépenses de prévention et de prise en charge des déficits auditifs reconnues et remboursées par l'assurance maladie. Tous les coûts ont été actualisés au taux d'intérêts de 4%^j. Les autres consommations de soins, les paiements de transferts, les coûts indirects ont été exclus du champ de l'analyse. La simulation repose sur l'analyse du devenir d'une cohorte de 10 000 nouveau-nés dépistés, réalisée avec le logiciel DATA Professional (TreeAge Software Inc, Williamstown, Mass, Etats-Unis, Etats Unis).

L'arbre débute par un nœud de décision. Les branches qui en émanent représentent les options de dépistage possibles. Chacune d'entre elles portent à son extrémité un nœud dit de Markov, représenté par un cercle entourant la lettre M qui signale l'usage d'un processus de Markov.

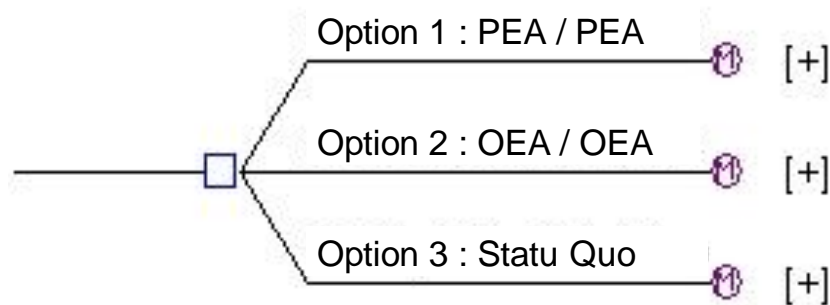


Figure 7 : Stratégies de dépistage étudiées

L'ensemble des branches qui se greffent directement sur le nœud de Markov symbolise les états de santé mutuellement exclusifs^k dans lesquels le nouveau-né peut se trouver. Le devenir du nouveau-né a été décrit en mimant son évolution à travers 7 états de santé lorsqu'il bénéficie d'un dépistage systématique et 8 états dans la situation de statu quo puisque celle-ci se caractérise par deux approches différentes : dépistage systématique et dépistage opportuniste.

^j Commissariat général du plan, Révision du taux d'actualisation des investissements publics, rapport du groupe d'experts présidé par Daniel Lebègue, Paris 2005

^k La liste de ces états figure en annexe 6

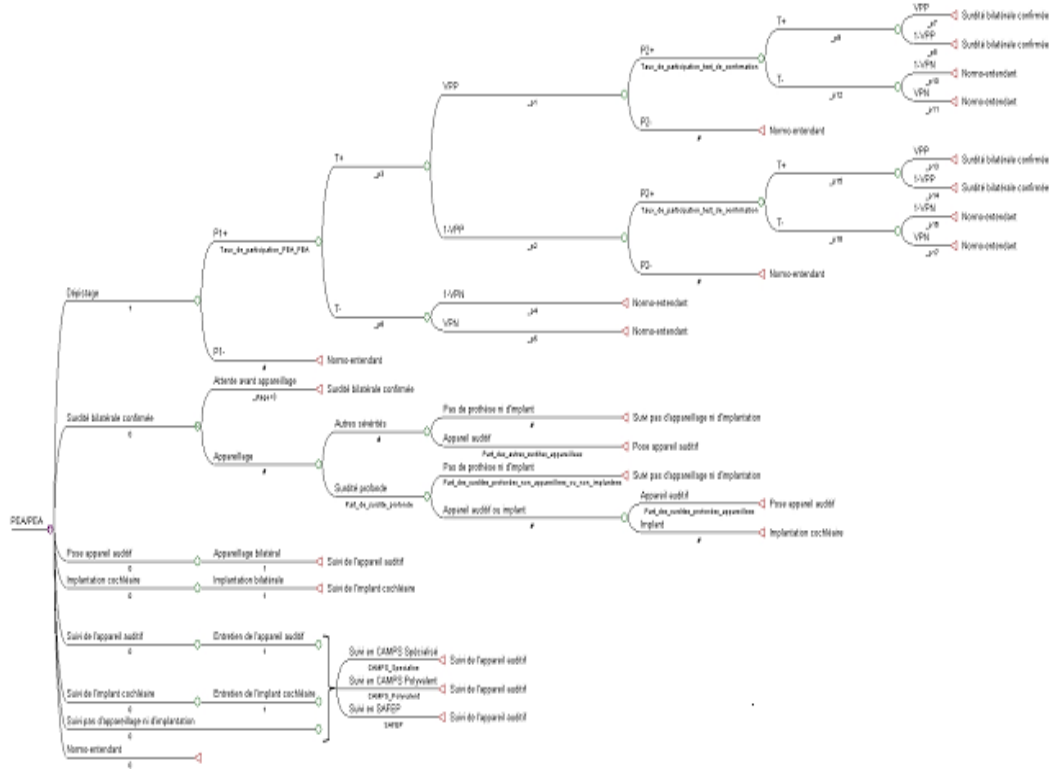


Figure 8 : Arborescence dépistage systématique PEAR/PEAA

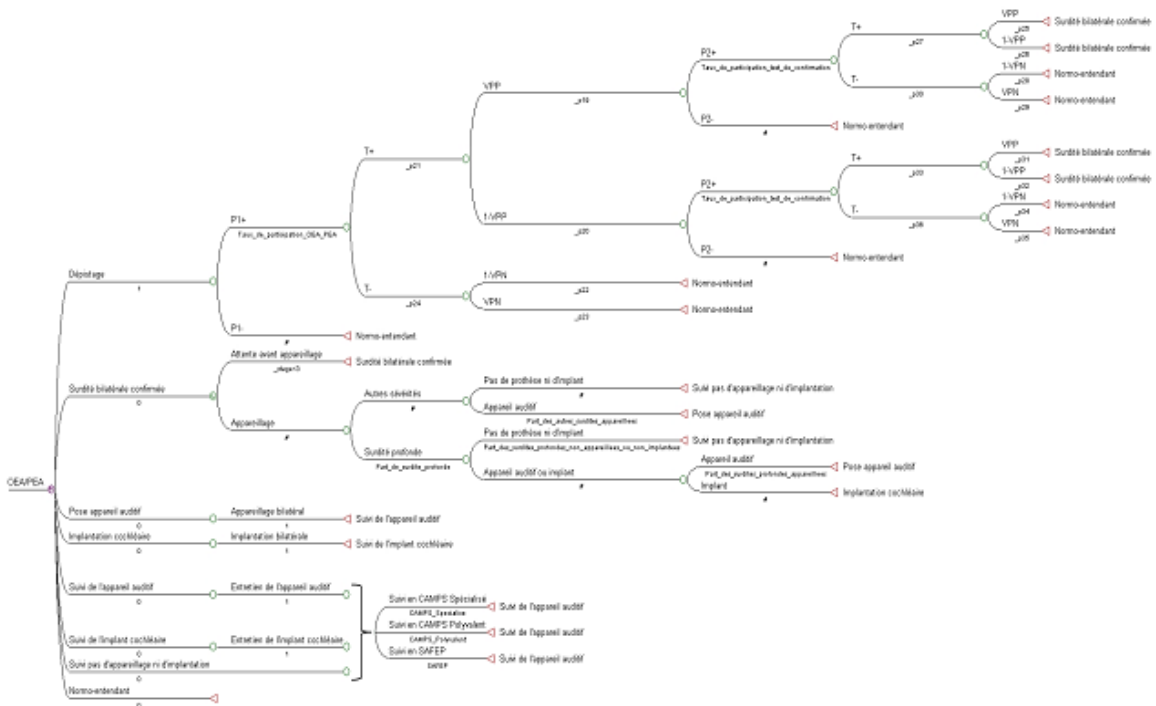


Figure 9 : Arborescence dépistage systématique OEAA/PEAA

Le rapprochement des figures 8, 9 et 10 montre qu'au-delà des différences des modalités de dépistage initiales, les états traversés sont identiques : surdité confirmée, orientation vers une éducation visio-gestuelle ou audiophonatoire, dans ce cas mise en place d'une prothèse auditive, implantation cochléaire éventuelle, suivi des enfants appareillés ou implantés. Un dernier état accueille tous les enfants normo-entendants.



Figure 10 : Arborescence statuo quo

3.1.4. Moyens de dépistage de la surdité

Que le dépistage soit systématique ou opportuniste, le matériel actuellement utilisé est le même : il s'agit soit d'otoémissions acoustiques (OEA), soit de potentiels évoqués auditifs (PEAA). Ces tests peuvent être utilisés seuls ou de façon séquentielle. Ils appellent toujours une confirmation diagnostique de la part d'un spécialiste hospitalier ou de ville qualifié. Les qualités nosologiques des tests (sensibilité, spécificité, valeurs prédictives positives ou négatives) sont invariantes par rapport au cadre de dépistage dans lequel ceux-ci sont mis en œuvre. Mais leur estimation suppose qu'il existe un comparateur et un test de référence aussi bien pour les résultats positifs que pour les résultats négatifs. A ce jour, ces conditions font défaut en France. Les indicateurs de résultats utilisés : taux de couverture, taux de contrôlés, taux d'adressage et taux de surdité bilatérale confirmée existent bien mais sont toujours calculés par rapport à des tests positifs, quelle que soit l'étape à laquelle

ceux-ci prennent place. Les données dont nous disposons à partir du programme CNAMTS en fournissent la parfaite illustration.

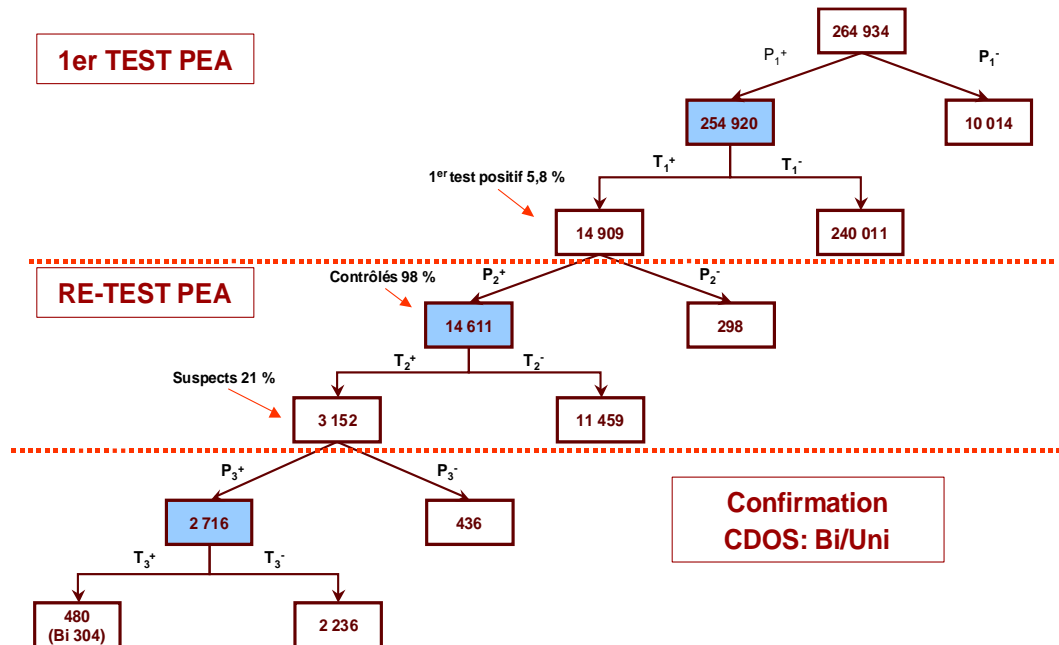


Figure 11 : Dépistage séquentiel protocole CNAMTS-AFDPHE
 Source : Michel Roussey, René Dauman, Indicateurs du dépistage 2005-2008, Réunion scientifique organisée par l’AFDPHE - 22 mars 2010.

Le taux de vrais positifs peut être estimé à partir des résultats positifs du test subséquent qui est administré. L’estimation des faux négatifs est quant à elle impossible puisque les nouveau-nés qui « passent » le test ne font l’objet d’aucun examen complémentaire après celui-ci. Pour estimer les faux négatifs, nous avons utilisé les travaux du bureau d’étude CEMKA dans le rapport final de décembre 2007. Celui-ci fait état d’un deuxième test réalisé après un PEA normal sur une minorité de patients (47 sur 140 998), deux de ces tests se sont révélés suspects. Sur ces bases, le taux de faux négatifs serait de $2/47=0,0425$ (cf. Figure 12). Ce taux semble cependant anormalement élevé.

Une seconde hypothèse a été introduite en supposant que le taux des faux négatifs chez les patients pouvait être de l’ordre des taux de prévalence observés dans la population générale.

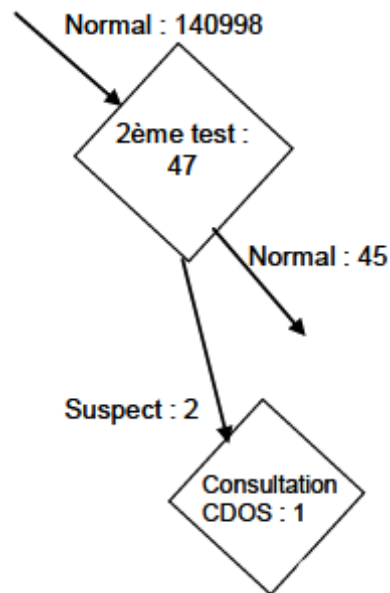


Figure 12 : Faux négatifs au premier test (effectifs)

Proportion de faux négatifs au premier test : $2/47=0,0425$

La même méthode a été utilisée pour estimer, la proportion de faux négatifs à l'issue des tests diagnostic de confirmation. 1999 enfants ont été adressés au centre de référence pour suspicion de surdité. A la suite des examens pratiqués dans le service d'ORL¹, 298 enfants ont été déclarés normo-entendants. Le réexamen ultérieur d'un de ces bébés a permis de poser un diagnostic de surdité bilatérale. Sur cette base, le taux de faux négatifs de l'étape diagnostique a été estimé à 1/298 soit 0,3% (cf. [Figure 13](#)). Ces effectifs modestes ont été utilisés à défaut d'autres données disponibles^m. Il serait indispensable de documenter cette information sur un échantillon de résultats négatifs plus large. Quelle que soit sa rusticité, cette méthode nous permet d'évaluer la sensibilité et la spécificité des tests mis en œuvre.

¹ Désigné par le terme CDOS dans le cadre du programme CNAMTS pour Centre de diagnostic et d'orientation de la surdité

^m Ainsi l'état de l'audition des enfants non revus au CDOS n'est pas connu

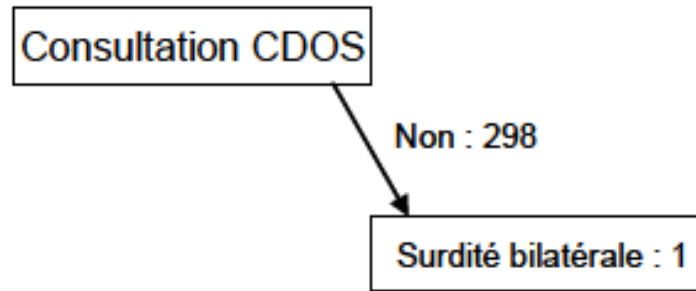


Figure 13 : Faux négatifs au test de confirmation (effectifs)
 Proportion de faux négatifs au test de confirmation $1/298=0,3\%$

3.1.5. Performances nosologiques des tests

La connaissance de la valeur informative des tests est essentielle pour calculer leur impact en termes de surdités dépistées et de coûts des stratégies étudiées. Cet apport d'informations s'évalue à travers l'estimation de la sensibilité, de la spécificité, et des valeurs prédictives positives ou négatives.

La sensibilité représente la fréquence du signe dans la maladie : elle s'exprime par le rapport du nombre de vrais positifs au nombre total de nouveau-nés atteints de surdité moyenne, sévère ou profonde.

La spécificité se définit en termes de nombre de nouveau-nés normo-entendants, sa valeur est égale au rapport du nombre de vrais négatifs au nombre total de sujets indemnes.

La valeur prédictive positive est la probabilité que le sujet soit réellement atteint de surdité lorsqu'il présente le signe étudié.

La valeur prédictive négative est la probabilité de l'absence de déficit auditif si le signe fait défaut.

L'identification des cas suspects est fonction de la prévalence (P) de la surdité moyenne à profonde et de la sensibilité du test (Se), et des fausses alarmes ($1 - Sp$) qui peuvent survenir chez des nouveau-nés normo-entendants ($1-P$) lorsque la spécificité du test n'est pas assez élevée. La probabilité d'obtenir un examen normal dans la fraction des enfants dépistés non atteints de surdité ($1-P$) est égale à la somme du produit du complément de la prévalence par la spécificité (Sp) et des fausses sécurités $(1-Se)P$ qui peuvent apparaître chez des vrais déficients auditifs du fait d'une sensibilité insuffisante. On calcule à partir de ces données, la probabilité jointe d'avoir un résultat positif (T+) ou négatif (T-) à l'issue des examens chez des nouveau-nés atteints de surdité ou non. Il suffit pour cela : de multiplier les probabilités d'avoir un résultat positif ou négatif en fonction de la sensibilité et de la spécificité des tests et d'additionner les probabilités jointes qui apparaissent sur chacun des cas de figure possibles selon qu'il existe ou non un déficit auditif :

$$- (T+) = P \cdot Se + (1-P)(1-Sp)$$

$$- (T-) = P(1-Se) + (1-P)Sp$$

La valeur prédictive positive (VPP) est la probabilité que l'enfant soit réellement sourd lorsqu'il présente le signe étudié :

$$- VPP = VP / (VP + FP) \text{ avec VP : Vrai Positif et FP : Faux Positif}$$

La valeur prédictive négative (VPN) est la probabilité de l'absence d'anomalie auditive si le signe fait défaut :

$$- VPN = VN / (FN + VN) \text{ avec VN : Vrai Négatif et FN : Faux Négatif}$$

Lorsque deux tests de dépistage sont mis en œuvre de façon successive, le calcul des sensibilité et spécificité combinées est légèrement plus complexe. Il convient d'examiner la concordance entre les résultats donnés par chacun. Les vrais positifs correspondent à l'identification d'une anomalie par chacun des deux tests prescrits (T1+ et T2+). De façon symétrique, les vrais négatifs correspondent à la situation où la réponse à chacun des examens pratiqués est négative (T1- et T2-).

Les faux positifs sont repérés par une non-convergence entre les résultats. Le premier examen signe l'existence d'une surdité chez l'enfant dépisté, le second ne décèle aucune anomalie (T1+ et T2-). On voit par exemple qu'à l'issue du 1er PEA, 14 909 résultats sont positifs (absence d'oto-emissions) et 240 011 résultats sont négatifs. Le 2ème PEA ne confirme que 3 152 résultats positifs. On en conclue que plus de 10 000 enfants suspects au 1^{er} test correspondaient à des faux positifs. Les faux négatifs sont identifiés de façon symétrique à la différence de signe près. Le premier examen ne décèle aucune anomalie alors que le second en trouve une (T1- et T2+). Dans ce contexte, la sensibilité et la spécificité se calculent horizontalement dans un tableau de contingence classique et non plus verticalement comme de coutume (cf. Tableau 11 et Tableau 12 et les sensibilités et spécificités correspondantes).

Tous ces calculs sont faits non pas en intention de traiter mais per protocole sur les patients évaluables. Estimer les sensibilités et les spécificités sur la population cible, ce qui dans le cadre d'un programme de dépistage paraîtrait raisonnable et permettrait de distinguer clairement les caractéristiques d'un test de dépistage et d'un test diagnostic, en abaisserait sensiblement les valeurs. Cette approche n'a été utilisée que pour étudier les performances des tests mis en œuvre dans le cadre de l'analyse du statu quo puisque les taux de couverture sont mal connus.

La mise en œuvre de ces principes de calcul supposent que le taux de faux négatifs soit connu d'où les calculs et les hypothèses présentés précédemment.

1^{er} et 2^{ème} TESTS PEA			
	T ₁ +	T ₁ -	
T ₂ +	3 152	269	3 421
T ₂ -	11 757	239 742	251 499
	14 909	240 011	254 920
Se combinée=	3 152/3421	= 0,9214	
Sp combinée=	239 742/251 499	= 0,9532	

Tableau 11 : Sensibilité et spécificité combinées des deux PEA

EXAMEN AUDIOLOGIQUE (Tte Dé)			
	T ₁ T ₂ +	T ₁ T ₂ -	
T ₃ +	304	38	342
T ₃ -	2 848	11 421	14 269
	3 152	11 459	14 611
Se combinée=	304/342	= 0,8889	
Sp combinée=	11 421/14 269	= 0,8004	

Tableau 12 : Sensibilité combinées des deux tests de dépistage et de l'examen audiolgique

Ces calculs n'ayant pas été validés avec les équipes médicales concernées, il a été jugé raisonnable de s'appuyer sur les travaux publiés pour estimer les valeurs clés des tests de dépistage. Il existe trois façons de s'assurer de l'exactitude de ces paramètres :

1. Dans un protocole à deux étapes, les résultats obtenus à l'issue du 1^{er} test sont confrontés avec ceux qui découlent du 2nd test, c'est la méthode la plus courante mais aussi la plus critiquable puisque l'exactitude du 2^{ème} test ne va pas de soi. Il est de surcroit essentiel que la vérification des résultats obtenus sur le 1^{er} examen de dépistage soit faite sur l'ensemble de la population cible. Or bien souvent, cette vérification est remplacée par une hypothèse selon laquelle les résultats négatifs sont vraiment des négatifs. Ce qui veut dire que la sensibilité est dans ce cas égale à l'unité.
2. Les résultats combinés du 1^{er} et du 2^{ème} tests peuvent être examinés à la lumière du gold standard que constitue l'examen audiolgique.
3. Les résultats combinés des deux tests peuvent être validés indirectement par un suivi à moyen terme des nouveau-nés ayant bénéficiés d'un examen audiolgique, ce qui permet de découvrir des faux négatifs, c'est à dire des enfants déclarés normo-entendants alors qu'ils étaient sourds. Cette méthode a notamment été

utilisée par Kennedy dans son article de 2005³⁸, c'est la source la plus sûre pour estimer les protocoles OEA/PEA. Pour les protocoles PEA/PEA, nous nous sommes appuyés sur un article récent de Freitas⁵⁴ et nous avons adopté les hypothèses traditionnelles selon lesquelles la sensibilité des tests était égale à l'unité.

L'ensemble des hypothèses adoptées est résumé dans le tableau ci-dessous :

	Sensibilité	Spécificité	Source
PEA/PEA	1	0,995	Freitas ⁵⁴
OEA/PEA	0,917	0,985	Kennedy ³⁸
Statu Quo :			
PEA/PEA	1	0,995	Freitas
OEA/PEA	0,917	0,985	Kennedy
Confirmation	1	1	REES

Tableau 13 : Spécificité et sensibilité – hypothèses retenues dans le cadre de l'étude

3.1.6. Age au diagnostic et à l'appareillage

Le programme expérimental CNAMTS a montré que la mise en place d'un dépistage systématique néonatal de la surdité permettait d'obtenir une confirmation du diagnostic de surdité à un âge beaucoup plus précoce que celui observé à l'heure actuelle (2,9 mois vs 24,4 mois). Dans ces conditions, l'appareillage des bébés présentant une surdité moyenne, sévère ou profonde peut être réalisé beaucoup plus tôt (6,8 mois contre 32 mois en absence de dépistage systématique).

3.1.7. Parcours des enfants sourds

L'étude de Davis⁵⁵ publiée en 1997 a montré que 25% des enfants diagnostiqués sourds présentent un déficit auditif profond et 75% sont atteints de surdité modérée ou sévère.

Au sein de ces 75%, on peut recalculer la part respective de chaque type de surdité en divisant les pourcentages donnés sur la totalité des déficits supérieurs à 40 dB par 75% soit $54/75 = 72\%$ de surdité moyenne et $21/75 = 28\%$ de surdité sévère. En s'appuyant sur les données de l'enquête du CTNERHI¹⁶, on peut calculer que 81,8% des enfants atteints de surdités modérées et 81,8% des enfants atteints de surdités sévères sont porteurs de prothèses, ce qui donne au total 81% des enfants sourds modérés ou sévères appareillésⁿ.

ⁿ $81,79\% \times 0,72 + 81,81\% \times 0,28 = 81,80\%$

D'après le programme expérimental CNAMTS, 11 enfants sur 24 enfants sourds profonds sont implantés et les 13 autres enfants sourds profonds portent des prothèses soit respectivement 45,8% et 54,2%.

Quelle que soit l'approche utilisée (audiophonatoire ou visio-gestuelle) pour développer la communication chez l'enfant sourd, tous ces enfants sont pris en charge dans des structures d'accompagnement dans les proportions indiquées dans le Tableau 14 °.

Proportion d'enfants suivis en CAMSP polyvalent	20,30%
Proportion d'enfants suivis en CAMSP spécialisé	58,80%
Proportion d'enfants suivis en SAFEP	20,90%

Tableau 14 : Répartition des enfants sourds dans les structures de prise en charge

3.1.8. Estimation des coûts

Les coûts peuvent être estimés soit de façon ascendante soit de façon descendante.

Dans le premier cas, il s'agit d'étude de micro-costing où les ressources utilisées sont dénombrées de manière fine sur chaque poste de consommation de ressources. La valorisation des moyens mobilisés se fait soit au prix de revient réel soit sur une base tarifaire.

Dans le second cas, la valeur agrégée des dépenses relevées dans la comptabilité publique fait l'objet d'une décomposition top-down sur la base de clés de répartition plus ou moins arbitraires.

En principe la première méthode est préférable à la seconde. Cette méthode a été privilégiée pour estimer le coût de la mise en place d'un dépistage systématique. Il n'a cependant pas été possible d'y recourir pour évaluer les coûts de prise en charge dans les institutions spécialisées dépourvues de comptabilité analytique en fonction du type de déficiences qu'elles prennent en charge. Les budgets annuels ont été divisés par le nombre d'enfants accueillis pour obtenir un coût annuel forfaitaire par enfant. Cette convention nuit à l'homogénéité des séries statistiques mais permet de disposer d'un estimateur des dépenses engagées à défaut de pouvoir appréhender la réalité des coûts.

➤ Coûts du dépistage

Les dépenses de dépistage ont été décomposées en coûts fixes et en coûts variables.

° Si, en raison du manque de structures, un certain nombre d'enfants sont pris en charge en ville, il n'a pas été possible d'évaluer leur nombre. Ce fait est a priori, indépendant de la stratégie de dépistage utilisée.

Cette distinction entre coûts fixes et coûts variables est plus ou moins arbitraire puisque les coûts fixes sont appelés à changer en fonction de l'activité et du nombre d'accouchements de chaque établissement. Cela est vrai pour le personnel, cela l'est également pour le matériel. Le principe est de disposer d'un appareil de dépistage par maternité sachant que la capacité de dépistage de l'appareil a été estimée à 2 000 enfants par an. Le coût des services correspondant à l'acquisition de ce capital matériel est égal à son prix historique divisé par sa durée d'utilisation qui a été estimée à 6 ans.

Au titre des coûts fixes ont été colligés :

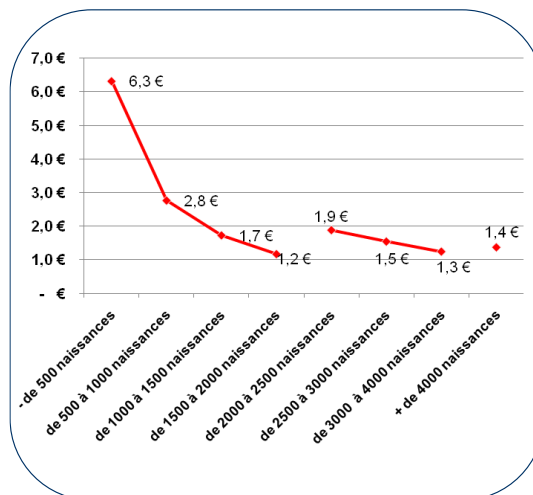
- le coût d'utilisation du matériel
- les coûts de personnel de secrétariat
- les coûts de formation

Le nombre d'appareils à acquérir est directement fonction de la taille de l'établissement. Les établissements faisant moins de 2 000 accouchements par an sont tous dans l'obligation d'acquérir un appareil. Le prix de revient annuel par enfant est beaucoup plus élevé pour un établissement effectuant 500 naissances par an que pour un établissement de 1 999 naissances. Les prix de revient par enfant dépisté varient entre les établissements et diminuent au fur et à mesure que l'activité augmente.

Au delà de 2 000 naissances par an, un effet seuil se produit. Un second appareil doit être acheté. On observe alors un décrochage du coût d'utilisation du matériel qui se fixe un niveau supérieur à ce qu'il était précédemment. Le même phénomène se reproduit au delà de 4 000 naissances par an. Pour obtenir le prix de revient réel global de l'utilisation du matériel, il faut donc le pondérer en fonction du nombre de naissances annuelles par maternité tel qu'il ressort des statistiques d'activité des établissements publiés (Ministère de la santé - SAE^P 2008). Le coût moyen d'utilisation du matériel de dépistage en France a été estimé à 1,38€ par test lorsque qu'il s'agissait d'une machine permettant de faire soit des OEA soit des PEA et à 1,61€ lorsqu'il s'agissait d'un matériel dédié à la réalisation d'un test PEA.

^P SAE : Statistiques d'Activité des Etablissements

Stratégie PEA / PEA



Stratégie OEA / PEA

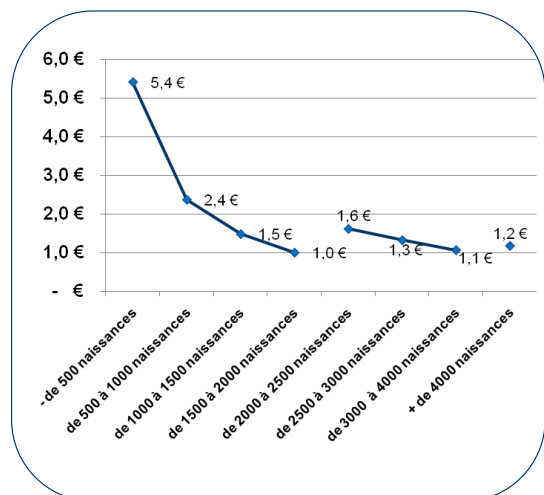


Figure 14 : Coûts d'utilisation du matériel pour les stratégies PEA/PEA et OEA/PEA

Le temps de personnel de secrétariat nécessaire à la tenue et au suivi des dossiers a été estimé à 3 minutes par enfant. Le temps total est proportionnel au nombre d'enfants dont les dossiers doivent être gérés et varient donc en fonction de la taille des établissements. Ce temps a été traduit en équivalent temps plein sachant que le nombre annuel d'heures travaillées compte tenu des congés a été estimé par la Fédération Hospitalière de France à 1 610 heures. Le produit de cette conversion a été multiplié par le salaire annuel d'un équivalent temps plein de secrétariat soit 38 000€.

A ces dépenses ont été ajoutés au titre des frais fixes, les frais de formation du personnel soit un total par test et par an de 1,69€.

Les coûts variables ont été calculés en sommant les dépenses de postes suivants :

- les coûts des consommables,
- les coûts du personnel médical,
- les coûts de la coordination,
- les charges de la maintenance du matériel,
- les dépenses d'assurance.

Les trois premiers postes ont été calculés au prorata du nombre de tests réalisés dans chaque établissement sur la base des prix unitaires par test soit :

- 11,26€ pour les consommables sur les machines PEA dédiées, 16€ pour les consommables PEA et 0,66€ pour les consommables OEA sur les machines mixtes.
- 45 000€ annuel pour les coûts du personnel paramédical procédant à l'administration du test. Ce coût annuel a été ventilé en fonction du temps exigé pour la réalisation de chaque examen à savoir 11min pour l'OEA et 18,5min pour le PEA et transformé dans les équivalents temps plein correspondant. Le produit des ETP par le salaire annuel a permis d'obtenir le coût par enfant et par test

après division par le nombre d'enfants soit 5,12€ pour un test OEA et 8,62€ pour un test PEA.

- Le coût de la coordination est estimé par l'AFDPHE à 2,14€ par test ventilé entre les coordinations régionales et nationales suivant la clé de répartition suivante : 0,12€ pour la coordination nationale et 2,02€ pour les régions.

Les deux derniers postes sont proportionnels au nombre de machines. Le coût unitaire de l'assurance est de 180€ par machine et le coût unitaire annuel de calibrage est de 115€ pour les OEA et de 388€ pour les PEA. Le coût total au titre de ces postes pour chacune des maternités a été calculé en multipliant les coûts unitaires par le nombre de machines installées. Tous les coûts obtenus ont été divisés par le nombre d'enfants. Le coût de calibrage varie selon la taille des maternités entre 0,35€ et 0,07€ pour les OEA et entre 1,18€ et 0,22€ pour les PEA. Le coût de l'assurance du matériel varie pour les mêmes raisons entre 0,10€ et 0,55€ par test quelque soit le type de matériel utilisé.

➤ Coûts de confirmation du diagnostic de surdit 

Les co ts de confirmation du diagnostic sont des co ts tarifaires CCAM dont le montant est le m me que ce diagnostic soit pos  par un ORL lib ral ou qu'il soit  tabli en centre r f rent hospitalier.

Co�t de confirmation du diagnostic de surdit�	
Hypoth�se: 2 PEA au cours de consultations diff�rentes + 1 OEA au cours de consultations diff�rentes	
Cotation PEA CDQP006	96 �
Cotation OEA CDRP002	40,23 �
Total pour une confirmation du diagnostic de surdit�	232,23 �

Tableau 15 : Co ts de confirmation du diagnostic de surdit 

➤ Co ts de la prise en charge

Les co ts de la prise en charge regroupent   la fois les d penses aff rentes   l'appareillage ou   l'implantation d'un enfant sourd av r  et les d penses associ es   son accompagnement m dico-social dans le cadre de CAMSP ou SAFEP.

↪ **Coûts annuels relatifs à l'appareillage et à l'implantation d'un enfant sourd**

Coût appareillage (Tarifs LPP)	
Coût fixes = coût d'acquisition SS	
Valeur médiane des remboursements de prothèses auditives	1 150 €
Tarif remboursement boîtier accessoire	900 €
2 écouteurs	10,64 €
1 microphone	9,17 €
1 potentiomètre	4,52 €
Vibrateur à conduction osseuse	10,63 €
Total coûts fixes	2 084,96 €
Coûts variables = coût d'entretien	
4 embouts de rechange par an (jusqu'à 2 ans)	214,24 €
1 embout par an par an (après 2 ans)	53,36 €
Coût d'implantation	
Coût global d'un implant cochléaire (comprenant bilans postopératoires, opération, implant et prise en charge postopératoire) <i>source CEMKA 2 estimation CISIC</i>	45 000 €
Forfait annuel entretien	100 €
Forfait annuel piles	120 €
Assurance annuelle appareil	300 €

Tableau 16 : Coûts annuels d'acquisition et d'entretien des matériels auditifs

↪ **Coûts annuels relatifs à la prise en charge en CAMSP ou en SAFEP**

Les enfants sourds appareillés ou non font l'objet d'un suivi médical et médico-social rapproché. Sur le plan médical, ils consultent un ORL au moins 2 fois par an jusqu'à l'âge de 6 ans et chaque année, 2 audiogrammes et une visite chez un ophtalmologue sont recommandés. Sur le plan médico-social, un suivi par l'orthophoniste est programmé tous les mois jusqu'à l'âge de 2 ans et 3 fois par semaine jusqu'au CP (cf. Tableau 17). Le coût annuel de cette prise en charge a été estimé à 4 556€.

Suivi médical	
ORL : 2 CS par an jusqu'à 6 ans	56 €
Examens audiologiques : 2 audiogrammes par an jusqu'à 6 ans (cotation CDQP002 = 52,25€)	104,50 €
Examen ophtalmologique annuel	28 €
Suivi orthophoniste	
Tarif remboursement consultation spécialisée = 28€	28 €
- 1 fois par mois jusqu'à 2 ans	336 €
- 3 fois par semaine jusqu'au CP (hors vacances scolaires)	4 032 €
Coût annuel	4 556 €

Tableau 17 : Protocole de suivi des enfants sourds

A ces charges viennent s'ajouter le coût de l'accueil en CAMSP polyvalents ou en SAFEP. Les prix annuels correspondant ont été estimés à partir des budgets de ces institutions rapportés au nombre d'enfants pris en charge quelle que soit la nature des déficiences nécessitant un accompagnement soit 9 000€ en CAMSP polyvalent et 13 000€ en SAFEP. 41,2 % des enfants sont pris en charge par ces centres.

Les autres sont pris en charge dans des CAMSP spécialisés où, essentiellement, la totalité des prestations requises est offerte sans qu'il y ait besoin de recourir à la médecine de ville ou à des paramédicaux libéraux. Le coût de la prise en charge se résume alors au coût annuel par enfants, soit 11 420€.

3.1.9. Ratio coût-efficacité

La différence entre les coûts associés à la mise en place de chacune des stratégies de dépistage permet de calculer le surcoût des programmes les uns par rapport aux autres (incremental cost). L'efficacité additionnelle (incremental effectiveness) est évaluée selon la même procédure, en termes de déficiences auditives moyennes à profondes (supérieure ou égale à 40dB) bilatérales diagnostiquées avant 12 mois dans une population ne présentant a priori pas de facteurs de risques (nouveaux-nés en USIN exclus). Cette définition restrictive revient à considérer comme succès de la politique de dépistage en maternité tout diagnostic posé dans l'année qui suit la naissance et comme échec tous les diagnostics postérieurs à cette date. Le quotient de ces grandeurs définit les ratios surcoût/surcroît d'efficacité :

$$(\text{Coût1} - \text{Coût2}) / (\text{Efficacité1} - \text{Efficacité2})$$

Les indices (1) et (2) désignent deux programmes qui ne peuvent être mis en œuvre simultanément.

Notre travail a simplement consisté à isoler les stratégies efficaces. Si l'on fait figurer en ordonnée l'efficacité cumulée, c'est-à-dire les nombres de déficiences auditives moyennes à profondes bilatérales diagnostiquées dans le cadre de la stratégie mise en œuvre, et si l'on porte en abscisse les coûts correspondant aux moyens de dépistage mobilisés, on obtient une série de points représentatifs de ces deux paramètres.

Chacun des points correspond aux coordonnées efficacité/coût, et le déplacement d'un point à un autre exprime le rapport entre le surcroît d'efficacité et le surcoût. Pour classer les différentes stratégies les unes par rapport aux autres, on utilise deux critères d'efficacité.

Le premier critère consiste à dire qu'une stratégie est fortement dominée, ce qui implique qu'elle doit être éliminée du champ de choix, dès lors que son efficacité additionnelle est moindre pour une dépense supplémentaire équivalente ou qu'elle coûte plus cher pour un surcroît d'efficacité identique. Ce critère permet d'éliminer un certain nombre de stratégies de dépistage inefficaces. Cependant, il subsiste un grand nombre de stratégies qui ne sont pas dominées au sens de la définition précédente.

Un second critère, dit de dominance faible, peut alors être utilisé. On dit qu'une stratégie en domine faiblement une autre, si, et seulement si, l'accroissement relatif de son efficacité par euro supplémentaire dépensé qui est associée à sa mise en œuvre est supérieur à celui induit par le choix de la stratégie de dépistage immédiatement précédente. Cette dernière est alors dite faiblement dominée puisqu'il est possible de faire autant avec moins ou de faire plus avec autant, elle est donc exclue du champ des choix possibles. Auquel cas il convient de recalculer les différences d'efficacité et de coût qu'entraîne le nouveau choix d'une stratégie de dépistage par rapport à la dernière stratégie de dépistage non dominée.

Exemple :

La Figure 15 donne une illustration graphique de ces deux règles empruntée à une publication antérieure⁵⁶. Ce sont ces règles qui seront appliquées pour étudier les résultats de la simulation. L'axe vertical représente la proportion cumulée de déficiences auditives diagnostiquées mesurée sur 10 ans par rapport à l'effectif initial de la cohorte suivie. L'axe horizontal enregistre le coût moyen par patient des stratégies de dépistage mise en œuvre. Tout point qui est situé à l'intérieur de la frontière est dominé par des points sur la frontière. La stratégie 2, par exemple, est fortement dominée par la stratégie 3, puisque l'emploi de celle-ci permet d'éviter un plus grand nombre de déficiences auditives diagnostiquées en dépensant moins d'argent. Cette stratégie 3 est elle-même faiblement dominée par la stratégie 4.

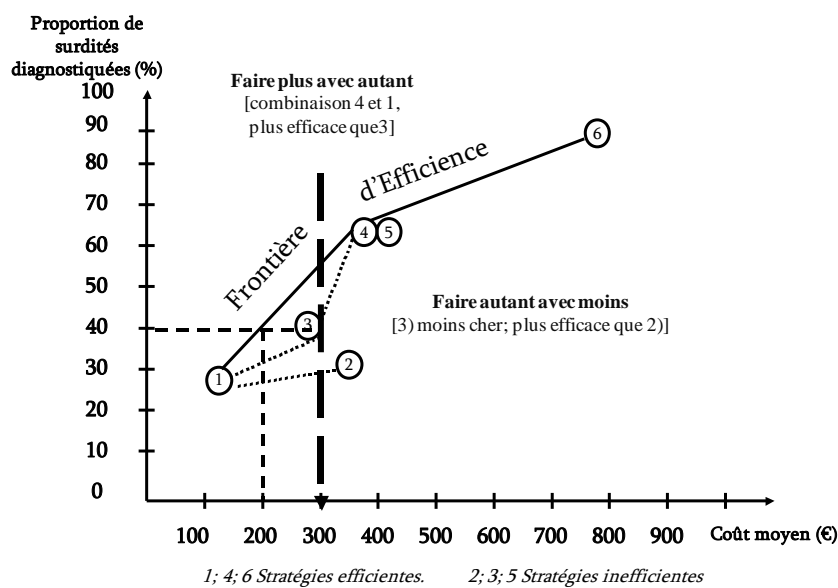


Figure 15 : Efficacité productive en lieu et place de l'efficacité allocative

En combinant judicieusement les stratégies 1 et 4, on peut effectivement obtenir de meilleurs résultats à un coût moindre. Les stratégies 2 et 3 doivent donc être écartées. Il en va de même pour la stratégie 5 qui coûte plus cher, et dont les résultats sont identiques à ceux de la stratégie 4. Les stratégies 2, 3 et 5 sont des stratégies avec gaspillage. Au contraire, tout point situé sur la frontière n'est dominé par aucun autre point de celle-ci. Un programme de dépistage sera dit efficace ou coût efficace (cost effective) dès lors qu'il n'existe aucun autre programme qui permette d'obtenir un résultat supérieur à un coût moindre. Seules les stratégies 1, 4 et 6 répondent à cette définition. La sélection d'une de ces stratégies ne relève plus des compétences de l'économiste, mais correspond à un choix de société. C'est à la collectivité de préciser si elle accepte ou non de verser les sommes plus importantes pour obtenir de meilleures performances.

3.2. Résultats

3.2.1. Rapport coût-efficacité

Les résultats de la simulation sont présentés en raisonnant en termes d'efficience productive. Le nombre d'enfants sourds bilatéraux diagnostiqués suite aux tests de dépistage et de confirmation de diagnostic (à l'âge d'environ trois mois) a été rapporté à l'importance des moyens mobilisés pour obtenir ce résultat dans trois contextes de dépistage différents : dépistage systématique PEA / PEA, dépistage systématique OEA / PEA et mélange dépistage opportuniste et systématique ou ciblé qui caractérise la situation de statu quo actuelle.

Le maintien du statu quo correspondrait à une combinaison d'un dépistage opportuniste au fil de l'eau qui trouverait sa source dans l'inquiétude progressive des parents devant les réactions de leur enfant ou dans le repérage par le pédiatre à l'occasion d'un des examens de routine de l'enfant, et d'un dépistage systématique ou ciblé organisé immédiatement après l'accouchement au niveau des maternités. Ce qui distingue ces deux types de dépistage est le taux de participation et le nombre de cas de surdités bilatérales diagnostiquées dans l'année. Le chiffre de la participation au dépistage opportuniste est mal documenté, nous l'avons estimé à partir des travaux de Russ⁹ à 2/1000. Le taux de participation au dépistage organisé est le même que celui employé dans le cadre du dépistage systématique généralisé, soit 94,29%, taux relevé par le programme expérimental CNAMTS sur les années 2005-2008. La répartition entre ces deux formes de dépistages, opportuniste et organisé quelle qu'en soit la forme (systématique ou cible), a été estimée à partir des résultats de l'enquête périnatalité de 2003 (55,3% vs 44,7%). Quel que soit le contexte, nous avons estimé, toujours sur la base de cette même enquête, que dans 80% des cas, il s'agissait de dépistage par OEA et dans 20% des cas seulement par PEA (moyenne pondérée calculée en fonction de la taille des maternités). Les dépistages systématiques permettent d'identifier et de diagnostiquer les enfants atteints d'une surdité néonatale dans les 3 mois faisant suite à la naissance. Le dépistage opportuniste au fil de l'eau donne des résultats beaucoup plus tardifs, en moyenne, le diagnostic n'est posé qu'à 24 mois, un délai qui, dans le cadre de nos hypothèses, a été assimilé à un échec.

Le maintien du statu quo se caractériserait logiquement par une efficacité moindre (40 enfants sourds diagnostiqués / 100 000 enfants dépistés au lieu de 83/100 000 avec la

⁹ RUSS S, POULAKIS Z, BARBER M, WAKE M, RICKARDS F et coll. Epidemiology of congenital hearing loss in Victoria, Australia. *Int J Audiol* 2003, **42** : 385-390 cité dans "Déficits auditifs. Recherches émergentes et applications chez l'enfant" INSERM, Paris 2006

stratégie OEA/PEA et 91/100 000 avec la stratégie PEA/PEA). Autrement dit, avec le maintien du statu quo, 65% des cas prévalents ne seraient pas diagnostiqués. La mise en place d'un dépistage organisé permettrait d'identifier les $\frac{3}{4}$ ou les $\frac{4}{5}$ des cas d'enfants sourds. Ces performances s'accompagnent d'une augmentation des coûts.

Le passage du statu quo à un dépistage systématique majore les coûts totaux (dépistage, diagnostic, et prise en charge) de 108% si une stratégie OEA/PEA est mise en place (6 540 000 vs 3 136 000) et de 133% si une stratégie PEA/PEA est utilisée (7 312 000 vs 3 136 000).

Le ratio coût-efficacité de la stratégie OEA/PEA (77 881€ / surdité bilatérale supplémentaire dépistée dans les 12 mois ayant suivis la naissance) est compatible avec les seuils d'efficience jugés admissibles par l'OMS (3 fois le PIB/habitants c'est à dire 90 000€). Le rapport coût-efficacité différentiel de la stratégie PEA/PEA ne l'est pas (102 514€). Ce chiffre est inférieur à celui qui avait été estimé par la HAS en 2007 pour le dépistage d'un enfant sourd (190 000€/cas quel qu'en soit le caractère bilatéral ou unilatéral et le délai nécessaire à son identification) mais reste supérieur au seuil de l'OMS.

Stratégie	Coût	Δ Coût	Efficacité	Δ Efficacité	Coût/Eff	Δ Coût/Δ Efficacité
Statu Quo	31,36 €		0,00040		78853 €	
OEA/PEA	65,38 €	34,02 €	0,00083	0,00044	78344 €	77 881,00 €
PEA/PEA	73,12 €	7,74 €	0,00091	0,00008	80350 €	102 514,00 €

Tableau 18 : Protocole de suivi des enfants sourds

Le ratio coût-efficacité différentiel de la troisième stratégie disponible PEA/PEA a été calculé par rapport à la dernière stratégie non dominée OEA/PEA conformément aux règles énoncées dans la partie méthode.

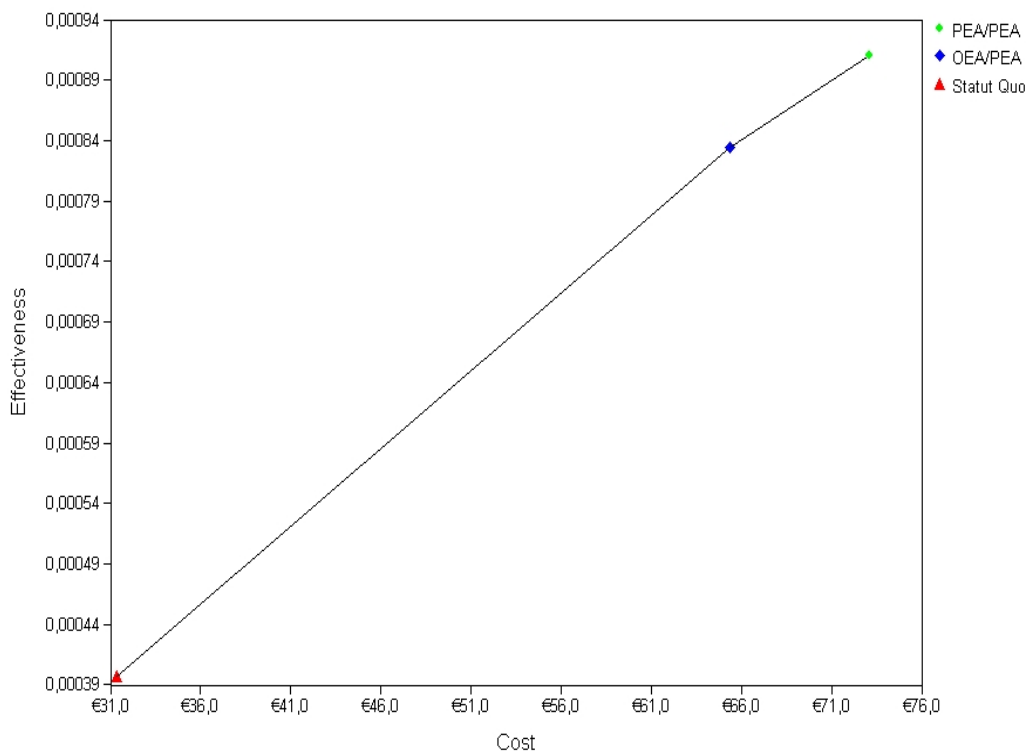


Figure 16 : Frontière d'efficacité – ratio coût-efficacité différentiel

3.2.2. Coûts cumulés pour 100 000 enfants sourds

Les coûts cumulés du dépistage, de la confirmation, du diagnostic et de la prise en charge thérapeutique pour 100 000 enfants dépistés sur 5 ans s'élèvent respectivement à 3,1 M€ ; 6,5 M€ et 7,3 M€ pour le statut quo, la stratégie OEA / PEA et la stratégie PEA / PEA.

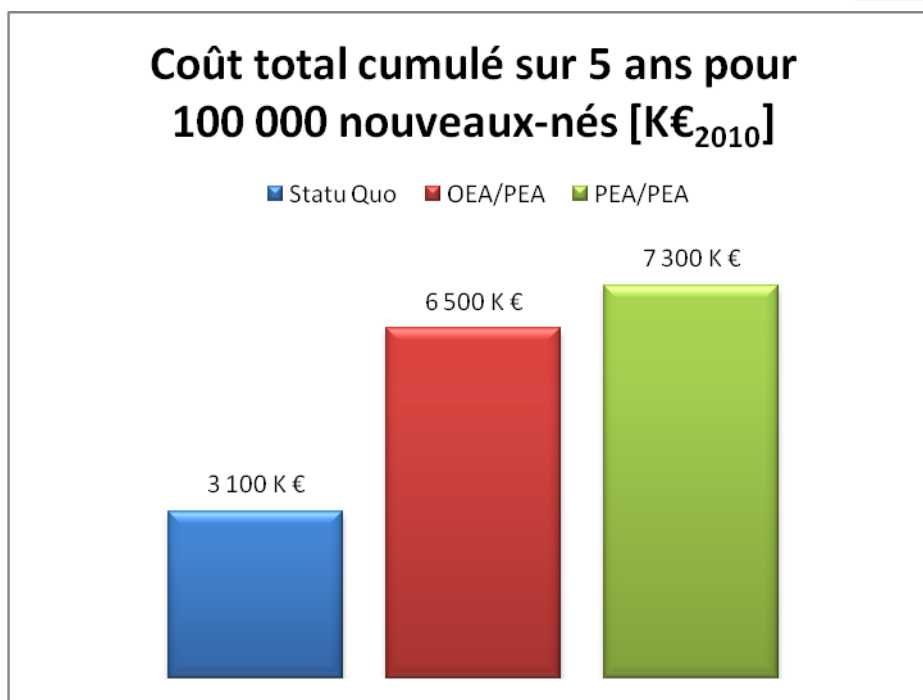


Figure 17 : Coûts totaux cumulés à 5 ans de la mise en place d'un dépistage sur une cohorte de 100 000 enfants sans facteur de risque.

Les sommes à engager sur 5 ans pour mettre en place un dépistage susceptible de prendre en charge une cohorte annuelle de 743 700 enfants accueillis dans les maternités et sans facteur de risque particulier (92,51% des nouveau-nés, Enquête périnatalité 2003 et Statistiques d'activité des établissements 2008) ont été estimées à 23,05 millions € pour le statu quo, à 48,34 millions € pour la stratégie OEA / PEA et à 54,38 millions € pour la stratégie PEA / PEA.

En ce qui concerne les enfants hospitalisés en Unité de Soins Intensifs Néonatale (USIN)^r, qui constituent une population à risque, le consensus est celui d'un dépistage par les PEA lors de leur hospitalisation. Cet aspect n'entre pas dans le champ de la modélisation.

3.2.3. Décomposition par poste budgétaire

L'éclatement de ces agrégats permet d'identifier les principales composantes de la dépense annuelle pour 100 000 bénéficiaires liées au maintien du statu quo et à la mise en place d'un dépistage systématique (à distinguer très soigneusement du montant de la dépense pour 100 000 consommateurs et par an). La mise en place d'un dépistage systématique OEA/PEA s'accompagne d'une croissance des dépenses de dépistage par rapport au statut quo de 105% $(370-180)/180*100$ et engendre un

^r 7,49% des naissances(Enquête périnatale 2003 p22)

accroissement des dépenses d'appareillage et de suivi du même ordre (111% et 109%). La mise en place d'une stratégie de dépistage PEA/PEA majore les coûts de dépistage de 18% par rapport au coût de la stratégie OEA/PEA $((440-370)/370 \times 100)$ et s'accompagne d'un accroissement des dépenses d'appareillage et de suivi de l'ordre de 10% $(8,5\% - (266-245)/245 \times 100 - \text{et } 9,2\% - (757-693)/693 \times 100)$.

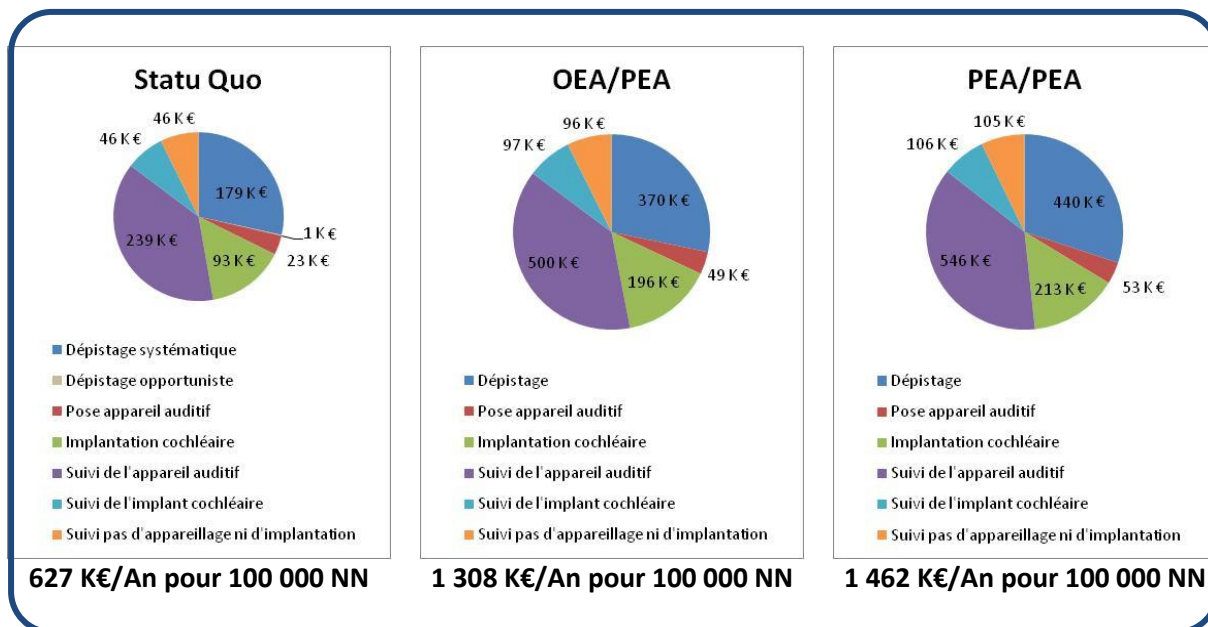


Figure 18 : Décomposition par poste budgétaire du coût annuel moyen pour 100 000 nouveau-nés des stratégies PEA/PEA, OEA/PEA et statu quo

3.3. Les limites de la modélisation

Le modèle se proposait d'évaluer à la fois les caractéristiques nosologiques des tests de dépistage, l'efficacité des programmes de dépistage mis en place évaluée en termes d'âge au diagnostic et l'impact économique à court terme des différentes interventions faisant suite au diagnostic de surdité. Les paramètres de sensibilité et de spécificité des tests de dépistage étaient au cœur du fonctionnement du modèle, la sensibilité déterminant l'efficacité des programmes et la spécificité ayant une influence majeure sur les coûts à travers l'existence plus ou moins grande de faux positifs.

La synthèse des données probantes et de l'enchaînement des causalités a souffert des résultats contradictoires publiés sur les caractéristiques nosologiques des tests mis en œuvre dans le cadre de chacune des stratégies étudiées. Compte tenu de l'importance numérique des populations cibles, l'existence d'un examen de référence sur les résultats négatifs de chacun des tests utilisés quelque en soit leur nature amène les auteurs à conclure que tous les résultats négatifs correspondent à des vrais négatifs. Cette convention mériterait d'être validée. A notre connaissance, la plupart des études disponibles ont été réalisées sur des coupes instantanées sans groupe contrôle à l'exception de l'étude menée par Kennedy dans le Wessex. Le programme expérimental français mené depuis 2005 souffre de l'absence d'un groupe contrôle.

L'estimation des coûts à partir d'informations ponctuelles parfois contradictoires peut introduire des biais dans l'analyse surtout lorsqu'on est amené à mélanger des tarifs et des prix de revient.

4. CONCLUSION

L'analyse de la littérature a conclu que la mise en place d'un dépistage systématique de la surdit  permanente n onatale permettait une prise en charge des enfants souffrant de surdit  permanente n onatale au cours de la premi re ann e. Par ailleurs, la mise en place du d pistage et la prise en charge des enfants avant l' ge de 9 mois ont pu  tre associ es   de meilleures performances en termes d'acquisition du langage et des capacit s de communication, par comparaison aux situations d'absence de d pistage syst matique et   une prise en charge des enfants plus tardive. L'analyse de la litt rature n'a cependant pas permis de conclure quant   l'impact direct de la mise en place du d pistage sur le d veloppement du langage et de la communication chez l'enfant sourd.

En termes  conomiques, la mod lisation a permis de hi rarchiser les strat gies de d pistage en population g n rale en fonction de leur niveau d'efficacit  et de leur c t respectif.

Le maintien du statu quo se caract rise par une efficacit  et un c t inf rieur   l'efficacit  et au c t de l'option de d pistage syst matique par OEA / PEA. La strat gie PEA / PEA est la plus efficace mais son c t est nettement sup rieur   celui de la strat gie OEA / PEA.

Une part importante de ce surco t est li e   l'efficacit  m me du d pistage puisqu'elle est li e   une augmentation de la population prise en charge.

Enfin, la mise en place sur 5 ans d'un d pistage syst matique de 100 000 enfants en maternit  ⁵est associ e   un c t total estim  de 3,1 millions   pour le statu quo, de 6,5 millions   pour la strat gie OEA / PEA et   7,3 millions   pour la strat gie PEA / PEA.

⁵ Cette estimation n'inclut pas les enfants hospitalis s en Unit  de soins intensifs n onatales (USIN)

Annexe 1 : Composition du comité scientifique

Experts :

- Mme Marie-Chantal BLANCHARD (Sage-femme -Amiens)
- Pr Marc BRODIN (HAD-Paris)
- Pr Isabelle DURAND-ZALESKI (Hôpital Henri Mondor- Créteil)
- Dr Martine FRANCOIS (Service ORL - hôpital Robert Debré)
- Pr Alain MORGON (ORL - Lyon)
- Pr Fred PACCAUD (IUMSP-Lausanne)

Représentants CNAMTS

- Mme Dominique LESSELLIER
- Dr Florence ORSINI

Représentants DGCS

- Mme Annie Auriol
- Dr Jacqueline Patureau

Représentants DGOS

- Mme Anne-Noëlle Machu
- M William Vezinet

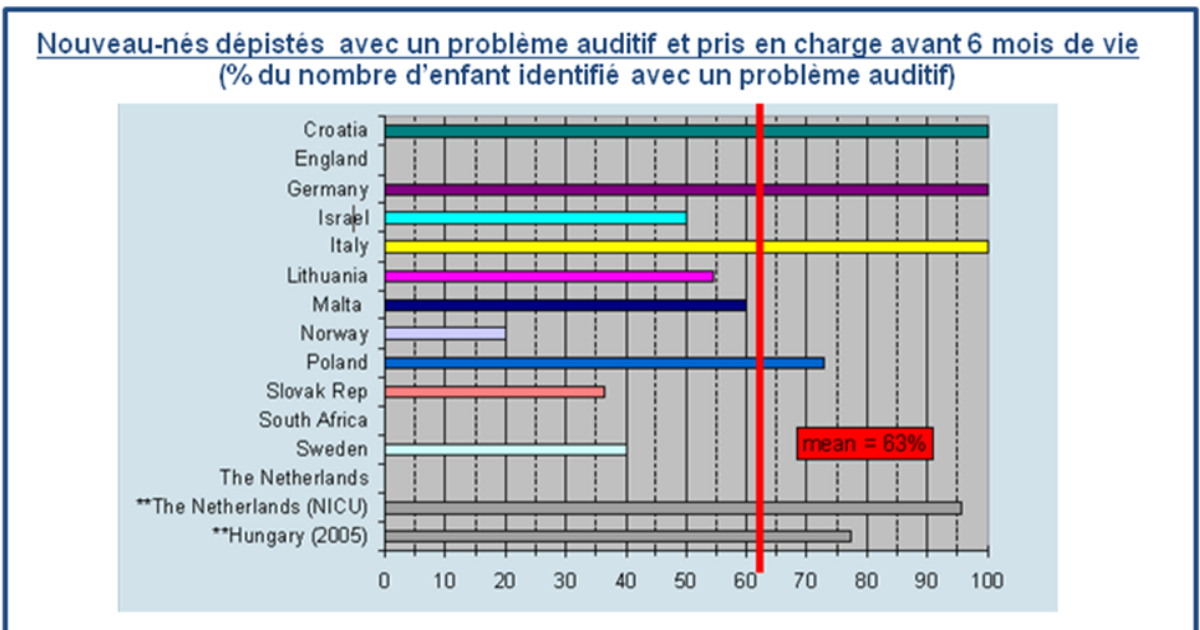
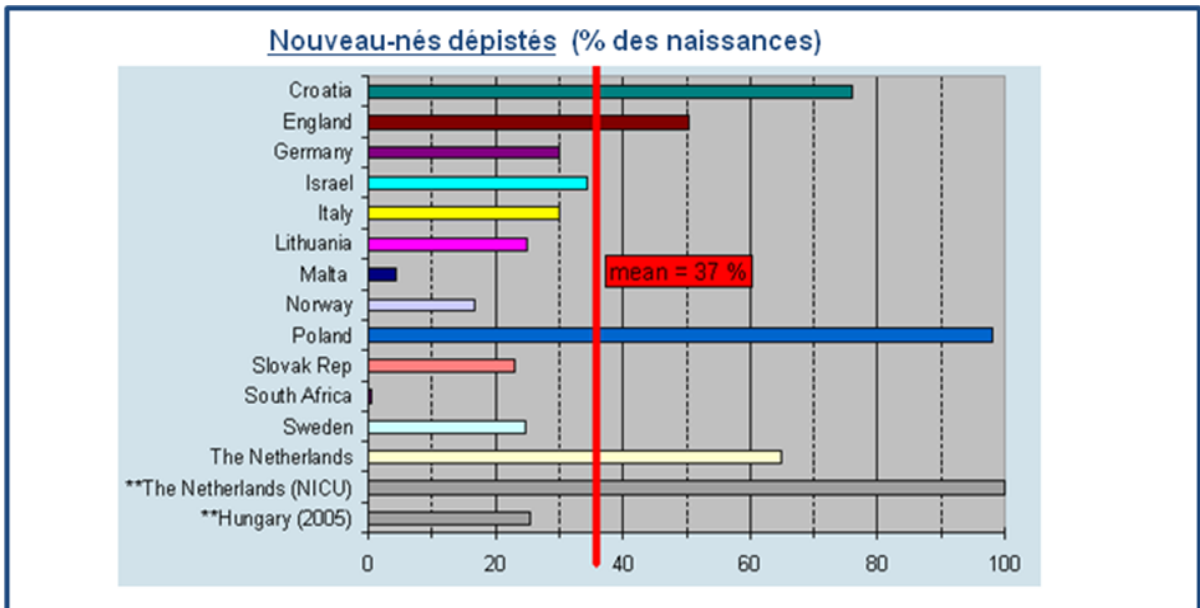
Représentants DGS

- Dr Brigitte Lefeuvre
- Mme Flore Moreux
- Dr Catherine Paclot

Annexe 2 Résultats de l'étude 2004 sur les programmes EHD (Early Hearing Detection and Intervention) : résultats par pays

Source 2004 IGCH EHD survey - http://childhearingroup.isib.cnr.it/IGCH_survey2004.pdf

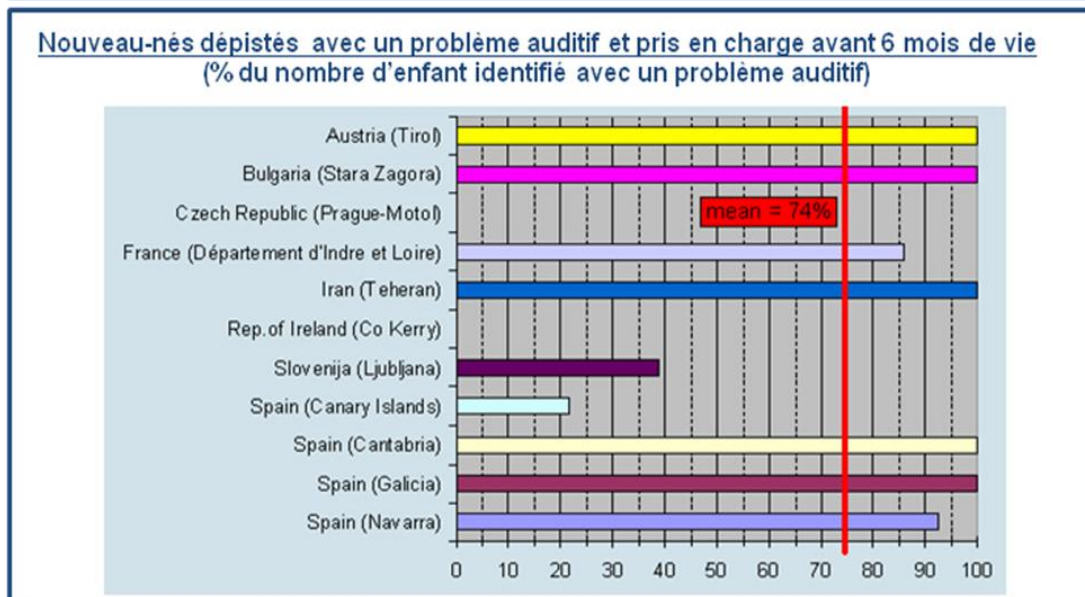
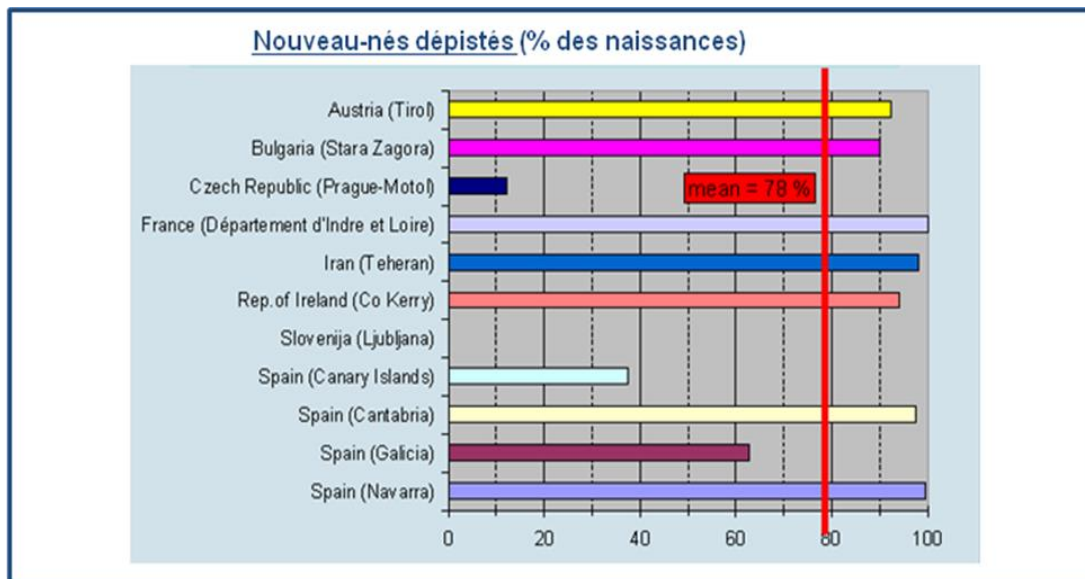
- 13 pays pour un total de 3 840 124 naissances
- 37% des nouveau-nés ont été dépistés :
 - 71% avant de quitter l'hôpital
 - 25% après avoir quitté l'hôpital mais avant l'âge de 1 mois
- 83% des nouveau-nés avec un résultat suspect ont reçu une évaluation audiologique
 - 46% avant l'âge de 3 mois
- 17% des enfants ont été perdus dans le système de soin
- 63% des nouveau-nés avec des problèmes d'audition ont été pris en charge dans les 6 premiers mois de vie



Annexe 3 : Résultats de l'étude 2004 sur les programmes EHDI (Early Hearing Detection and Intervention) : résultats par régions

Source 2004 IGCH EHDI survey - http://childhearingroup.isib.cnr.it/IGCH_survey2004.pdf

- 11 régions pour un total de 76 980 naissances
- 78% des nouveau-nés dépistés
 - 83% avant de quitter l'hôpital
 - 15% après avoir quittés l'hôpital mais avant l'âge de 1 mois
- 76% des nouveau-nés avec un résultat suspect ont reçu une évaluation audiologique
 - 70% avant l'âge de 3 mois
- 24% des enfants ont été perdus dans le système de soin
- 74% des nouveau-nés avec des problèmes d'audition ont été pris en charge dans les 6 premiers mois de vie



Annexe 4 : Recommandations de l'USPSTF - 2008⁵⁷

All newborns	
Population	All newborns
Recommendations	Screen for hearing loss in all newborn infants Grade: B
Risk assessment	<p>The prevalence of hearing loss in newborn infants with specific risk indicators is 10 – 20 times higher than in the general population of newborns.</p> <p>Risk indicators associated with permanent bilateral congenital hearing loss include:</p> <ul style="list-style-type: none"> • NICU admission for ≥ 2 d • family history of hereditary childhood sensorineural hearing loss • craniofacial abnormalities • certain congenital syndromes and infections <p>Approximately 50% of newborns with permanent bilateral congenital hearing loss do not have any known risk indicators.</p>
Screening tests	<p>Screening programs should be conducted by using a 1-step or 2-step validated protocol.</p> <p>A frequently-used 2-step screening process involves otoacoustic emissions followed by auditory brain stem response in newborns who fail the first test.</p> <p>Infants with positive screening test results should receive appropriate audiologic evaluation and follow-up after discharge.</p> <p>Procedures for screening and follow-up should be in place for newborns delivered at home, birthing centers, or hospitals without hearing screening facilities</p>
Timing of screening	<p>All infants should have hearing screening before 1 mo of age.</p> <p>Infants who do not pass the newborn screening should undergo audiologic and medical evaluation before 3 mo of age.</p>
Treatment	<p>Early intervention services for hearing-impaired infants should meet the individualized needs of the infant and family, including acquisition of communication competence, social skills, emotional well-being, and positive self-esteem.</p> <p>Early intervention comprises evaluation for amplification or sensory devices, surgical and medical evaluation, and communication assessment and therapy.</p> <p>Cochlear implants are usually considered for children with severe-to-profound hearing loss only after inadequate response to hearing aids</p>
Other relevant recommendations	<p>Additional USPSTF recommendations regarding screening tests for newborns can be accessed at www.ahrq.gov/clinic/cps3dix.htm#pediatric</p>

Annexe 5 : Exemples d'expériences de programmes de dépistage néonatal de la surdité à l'étranger

a/ Grande-Bretagne

La Grande-Bretagne a préféré mettre en place un dépistage systématique, de préférence à un dépistage ciblé, ce dépistage universel étant un dépistage séquentiel. La mise en place du dispositif a été expérimentée dans un premier temps sur 23 sites, entre 2001 et fin 2004, puis généralisée à l'ensemble des régions anglaises fin 2005.

L'objectif initial était de dépister 120 000 enfants par an dans le cadre des programmes expérimentaux mis en place. Cet objectif a été largement atteint : 99,6% des futures mamans se sont vues proposer le test, 97,5% l'ont accepté, et, globalement sur les 23 sites, 95% des bébés nés entre février 2003 et novembre 2004³⁵ ont bénéficié des protocoles mis en place. Dès 2009, R.J Sim peut affirmer qu'« aujourd'hui, tous les nouveau-nés anglais bénéficient d'un dépistage systématique de la surdité néonatale »⁵⁸. Dans l'ensemble du pays, les enfants sont dépistés dans les 4 mois après la naissance et environ 96% des enfants ont la confirmation du diagnostic avant l'âge de 6 mois³⁵

Une étude médico-économique de Uus⁵⁹ en 2003 a permis d'analyser les conséquences financières des expériences de dépistage systématique et universel mises en place en Angleterre.

Le protocole utilisé était le suivant : le premier examen de dépistage est un examen par OEA suivi par un second test par PEA pour les enfants avec un résultat suspect. Le dépistage est universel et a lieu soit à l'hôpital soit en ville, dans les jours qui suivent la naissance.

Le gouvernement anglais a dégagé les financements nécessaires pour assurer la mise en place du dépistage dans 23 sites, repartis en 18 sites hospitaliers, 4 sites ambulatoires et 1 site avec un service de soins à domicile. Chaque année 120 000 nouveau-nés sont testés dans le cadre de la mise en place de ce dépistage.

Trois de ces sites ayant déjà un programme de dépistage universel avant le début du programme national ont été exclus de l'analyse des coûts de la mise en place d'un tel programme.

L'évaluation des coûts a été faite par le biais d'un cahier d'observation (Case Report Form) documenté pendant 12 mois à compter de janvier 2002. Les variables à recueillir y étaient extrêmement détaillées quant à la qualification du personnel employé et aux heures de travail consacrées au dépistage, calculées en équivalent

temps plein. Un cahier patient complétait le système de collecte d'information en relevant les temps de participation des familles à la campagne de dépistage et les dépenses connexes qu'elles étaient amenées à supporter en frais de transport ou en heures de travail sacrifiées.

Les coûts ont été calculés pour 1 000 enfants dépistés en supposant que la durée du programme s'étendrait sur 10 ans.

Le comparateur utilisé était un programme comportemental de dépistage (Infant Distraction Test ITS) déjà en place en Grande-Bretagne et qui avait lieu à l'âge de 8 mois.

		Programme de dépistage universel (évaluation sur 20 sites)	Programme existant (IDTS) (évaluation sur 14 sites)
Coûts liés à l'organisation			
	Chef de projet	£9 698	ND
	Formation	£12 906	
	Autres coûts	£42 747	
Total		£65 352	
Equipements et informatique			
	Equipement	£82 450	£2 137
	TVA (17.5%)	£14 429	£374
	Annuité à 25%	£24 220	£628
	Informatique	£9 634	
	TVA (17.5%)	£1 686	
	Annuité à 25%	£2 830	
Total sur 10 ans		£270 497	£6 277
Coûts de gestion			
	Personnel	£218 447	£38 297
	Consommables	£3 459	
	TVA (17.5%)	£605	
	Coûts additionnels	£17 983.44	£10 706
	Coûts du suivi audiologique	£16 366	£11 972,45
	Coûts supportés par les familles	£59 814	£111 751
Coût sur un an		£302 264	£214 553
Total sur 10 ans		£3 022 639	£2 145 533
Total des coûts sur 10 ans		£3 358 487	£2 151 810
Coût moyen par cas détecté		£31 410	£69 919

Tableau 19 : Répartition des coûts - comparaison entre les 2 programmes (Dépistage universel et IDTS) (source : Uus K⁵⁹, 2003)

Le coût par cas détecté ainsi que le coût supporté par les familles est considérablement moins important dans le cadre d'un dépistage universel à la naissance comparé au test IDTS.

Deux publications ont tiré les enseignements de ces expériences. L'article de Kennedy³⁸ de 2005 publié dans Lancet et celui de Schroeder⁶⁰ paru dans Pediatrics en 2006 marque une rupture dans l'histoire du dépistage néonatal de la surdité.

Ces deux publications exploitent les résultats d'un essai comparatif non randomisé réalisé pendant 8 années dans la région du Wessex, en Grande-Bretagne qui confronte les résultats obtenus sur 25 609 enfants ayant bénéficié d'un dépistage universel dans les 6 mois après leur naissance par rapport à ceux relevés sur 28 172 nouveau-nés nés dans une période antérieure à la mise en place du dépistage universel et non dépistés (étude avant-après).

Les résultats cliniques en termes de prise en charge globale et de suivi sont présentés dans le premier article tandis que le second produit des résultats économiques convaincants.

A la suite de la mise en place d'un dépistage universel, la proportion des enfants pris en charge dans les 6 mois par un médecin spécialisé, après un test ayant permis de détecter une déficience auditive, est passée de 31% dans la période sans dépistage à 74% dans la période avec dépistage systématique.

Les résultats économiques sont présentés dans l'article de Schroeder chez des enfants de 7 à 9 ans à partir des coûts observés dans l'année qui a précédé l'étude.

Le coût d'un enfant sourd s'élevait alors environ à 14 000£ contre environ 4 200£ pour un enfant entendant soit une différence de coût de près de 10 000£. La même équipe a démontré que le coût était fonction de la sévérité de la surdité et qu'il diminuait de 2 500£ par point d'augmentation observé sur l'échelle de compréhension du langage.

b/ L'Italie

Entre février 2002 et décembre 2004, 32 500 nouveau-nés ont été inclus dans un programme de dépistage systématique de la surdité en Italie, dans la région de Ligurie⁶¹. 31 990 enfants ne présentaient aucun facteur de risque et 510 enfants avaient un ou plusieurs facteurs de risque. Il s'agissait d'un dépistage séquentiel en 2 niveaux.

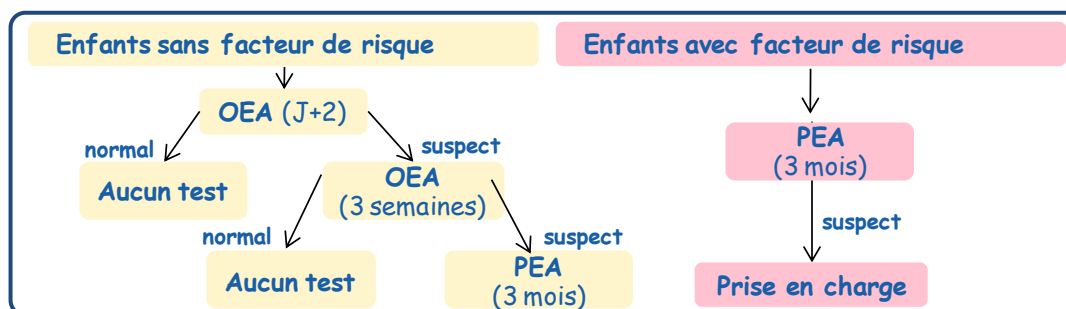


Tableau 20 : Protocole utilisé dans l'expérimentation régionale italienne

- **Au premier niveau**, les nouveau-nés ne présentant pas de facteur de risque étaient testés par OEA suivi d'un second test par OEA pour les enfants avec un résultat suspect.
- **Au deuxième niveau**, les enfants sans facteur de risque ayant échoué 2 fois au test OEA et les enfants à risque recevaient tous un test PEA. Les tests du second niveau devaient être pratiqués dans les 3 mois de vie de l'enfant.

Les coûts du premier niveau de test (OEA) incluaient les dépenses d'amortissement du matériel, le coût des consommables, les coûts du personnel réalisant le test et de formation du personnel au maniement de ce matériel.

Les estimations de coûts reposaient sur l'emploi des méthodes de micro-costing sur la base d'un temps d'exécution moyen pour chaque test OEA de 10 minutes. Le nombre et le temps d'exécution de l'ensemble des tests OEA ont été estimés en calculant que 9.5% des tests initiaux devaient être répétés au deuxième niveau pour éliminer les faux positifs. Le coût des tests PEA a été estimé en fonction du coût d'un acte technique spécialisé soit 368,9€ par traitement.

Les critères de jugement utilisés étaient les suivants :

- Coût par enfant dépisté au premier niveau
- Coût par enfant dépisté au second niveau
- Coût par cas de surdité unilatérale détecté

	Coût par enfant dépisté (en €)	Coût total annuel (en €)	Coût total (en €)
Premier niveau			
Coût par enfant dépisté par OEA (enfant sans facteur de risque)			
Coût de personnel	7,2	76 310	228 931
Coût de personnel par enfant re-dépisté	0,68	682	2 048
Coût / dépréciation des équipements (OEA)	2,45	26 000	78 000
Consommables	0,61	6 497	19 492
Coûts de la formation	0	0	0
Coût de gestion	2,38	35 266	75 800
Total	13,32	134 755	404 271
Deuxième niveau			
Coût par enfant dépisté par PEA (enfant à risque)			
1^{er} test	368,09	36 441	109 323
2^{ème} test	48,66	4 785	14 355
Total	417,75	41 226	123 678
Coût par enfant dépisté par PEA (2^{ème} test des enfants sans facteur de risque)			
1^{er} test	368,09	56 686	170 058
2^{ème} test	47,81	7 632	22 896
Total	415,90	64 048	192 144

Tableau 21 : Détails des coûts concernant le programme italien

c/ Pays-Bas

Peu de travaux ont comparé simultanément les techniques de dépistage de la surdité (OEA et PEA), l'organisation séquentielle des tests (2 ou 3 étapes de test), le dépistage uni- ou bilatéral et l'environnement hospitalier ou ambulatoire des prises en charge. Ces différentes variantes ont été évaluées au regard d'un éventail de critères de jugement dans une étude de 2001⁶² qui avait pour objectif de comparer différentes stratégies de dépistage ; en modélisant différents coûts : coût par enfant dépisté, coût par cas de surdité détecté (seuil de normalité = 40 dB sur la meilleure oreille), valeur prédictive positive à l'issue du dépistage séquentiel et temps de participation des parents au processus de dépistage (cf. Tableau 22).

Méthode	OEA	PEA	OEA	OEA	OEA	OEA
Nombre d'étapes	2	2	3	2	2	2
But	Détection de la surdité uni- et bilatérale			Détection de la surdité bilatérale	Détection de la surdité uni- et bilatérale	
Lieu du dépistage	Maternité	Maternité	Maternité	Maternité	Visites à domicile	Maternité + visites à domicile
Coût par enfant dépisté (€)	20,9	29,4	18,1	17,0	23,7	20,1
Coût par cas détecté (x1000€)	29,0	40,7	25,0	23,5	32,1	27,4
% de tests suspects	3,6	2,3	1,8	2,2	2,0	2,4
Valeur prédictive positive	2,2	3,5	4,5	3,6	3,9	3,3
Temps de participation des parents (heure)	1,2	1,2	1,2	1,1	0,4	0,4

Tableau 22 : Coûts et bénéfices du dépistage néonatal de la surdité pour différents protocoles

Ce tableau montre que les coûts du dépistage par la méthode des PEA sont sensiblement plus élevés que les coûts associés à la méthode des OEA. Cette

différence est notamment due aux coûts des consommables. Il est possible de réduire les coûts associés aux PEA en réutilisant ces consommables.

Ce modèle d'analyse coût-efficacité est intéressant car il isole les indicateurs qu'il conviendrait de mettre en place pour assurer le suivi d'un dépistage universel en population générale.

Les auteurs recommandent un dépistage en 3 étapes par les OEA. Cette étude n'a cependant pas pu conclure sur le lieu à privilégier dans le cadre d'un dépistage (hôpital vs. domicile).

d/ Les Etats-Unis

Dans la mise en place du dépistage néonatal de la surdité, les Etats-Unis font figure de pionniers. En effet, en un peu plus de 15 ans, les Etats-Unis ont considérablement amélioré le dépistage néonatal de la surdité, passant de moins de 3% de nouveau-nés dépistés en 1993 à plus de 94% des nouveau-nés dépistés en 2006 (cf. Figure 19).

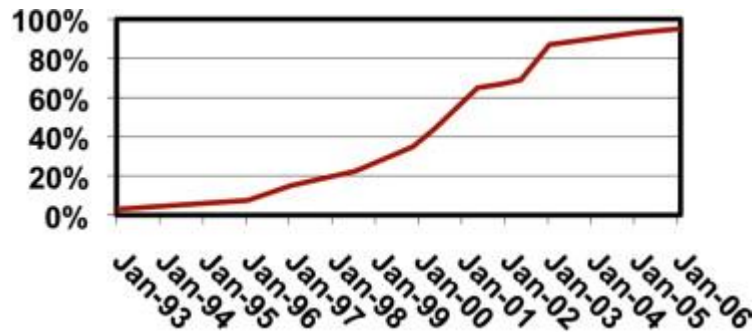


Figure 19 : Pourcentage de nouveau-nés dépistés par an aux Etats-Unis

Actuellement, 43 Etats (plus le district de Columbia et Puerto-Rico) ont voté des lois concernant le dépistage néonatal de la surdité. Parmi ces 43 états, 28 recommandent de dépister tous les nouveau-nés avant leur sortie de l'hôpital, tandis que les autres Etats ne recommandent de ne dépister que 85% des nouveau-nés.

Au niveau national, le Joint Committee on Infant Hearing (JCHI) a formulé en 2007 plusieurs recommandations concernant le dépistage de la surdité néonatale et a redéfini la population cible.

- ✓ **Recommandation 1 :**
 - Tous les nourrissons doivent avoir accès au dépistage et être dépisté avant l'âge de 1 mois
- ✓ **Recommandation 2 :**
 - Les enfants n'ayant pas passé ce test doivent subir une évaluation audiologique et médicale avant l'âge de 3 mois
- ✓ **Recommandation 3:**
 - Les enfants diagnostiqués positivement doivent recevoir des traitements appropriés avant l'âge de 6 mois
- ✓ **Recommandation 4:**
 - Les enfants avec des facteurs de risque doivent être périodiquement suivis jusqu'à l'âge de 3 ans
- ✓ **Redéfinition de la population cible :**
 - Définition étendue à la surdité congénitale permanente bilatérale et unilatérale et à la surdité de conduction, dans le but d'inclure les pertes auditives neuronales

Le JCHI n'a formulé aucune recommandation concernant le protocole à mettre en place pour les enfants sans facteurs de risque contrairement aux enfants en unités de

soins intensifs où les PEA sont recommandés. Une étude de 2004 menée par le NCHAM (National Center for Hearing Assessment and Management) a montré que 50,3% des programmes utilisaient les OEA et que 62,4% utilisaient les PEA¹ (cf. Tableau 23). Environ 40% des programmes effectuent le dépistage avant la sortie de l'hôpital tandis que 60% ont choisi de mettre en place un dépistage en deux temps : le premier test s'effectuant à l'hôpital, le deuxième test s'effectuant après la sortie de l'hôpital. Le choix du protocole est la plupart du temps laissé au libre choix de l'hôpital.

Avant sortie de l'hôpital	Après la sortie de l'hôpital	% d'enfants dépistés
OEA	/	11,6%
PEA	/	23,3%
OEA/PEA	/	6,7%
OEA	OEA	21,4%
OEA	PEA	4,2%
PEA	OEA	2,8%
PEA	PEA	23,2%
OEA/PEA	OEA/PEA	6,4%
Autre protocole	/	0,3%

Tableau 23 : Protocoles utilisés dans le cadre de programme de dépistage de la surdité néonatale

Malgré les immenses progrès effectués depuis 2000, plusieurs points doivent encore être améliorés parmi lesquels:

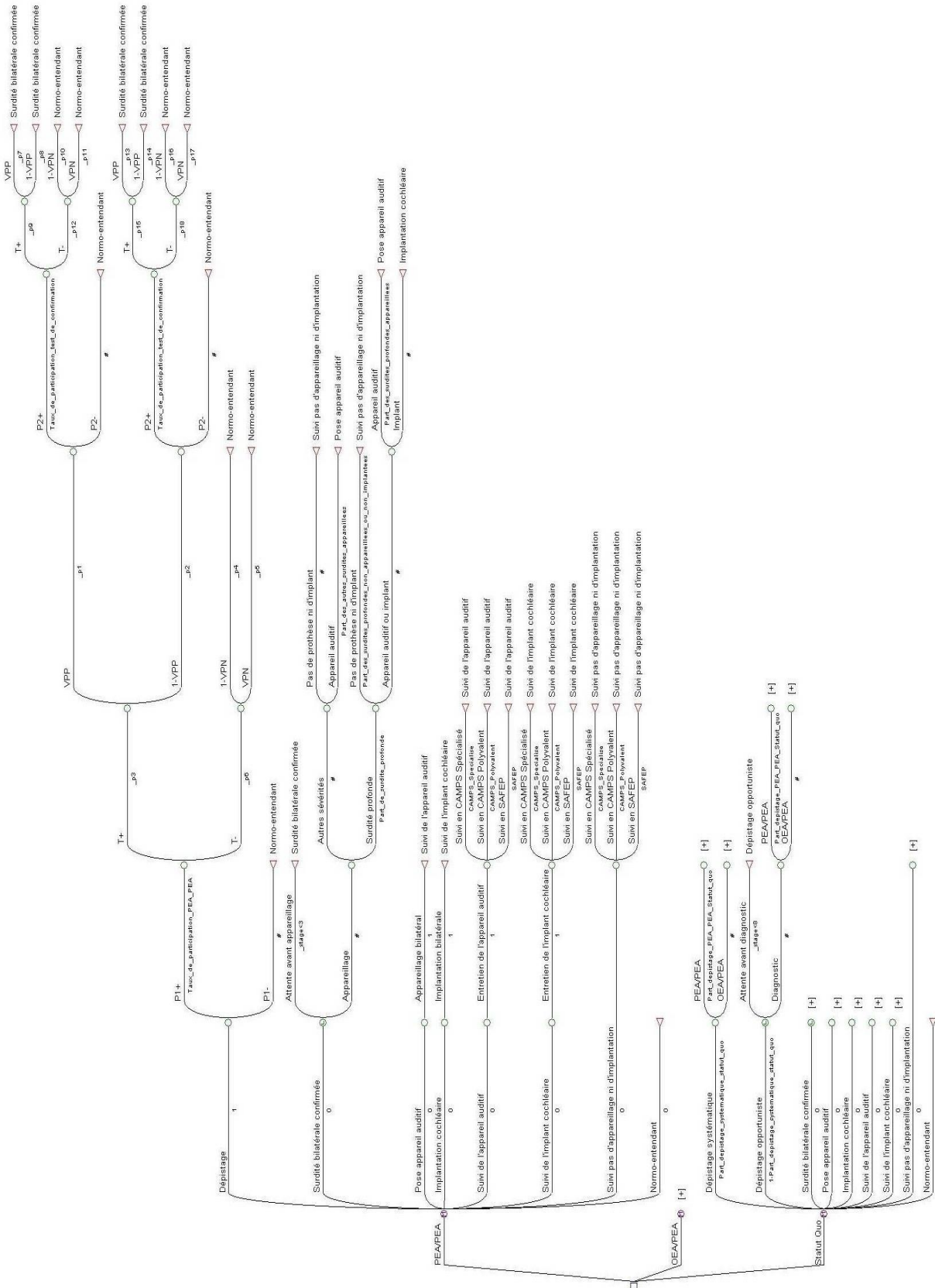
- Diminution du taux de perte après le premier test de dépistage en améliorant le suivi des enfants avec un test suspect (taux de perte actuellement proche de 30%).
- Augmentation du nombre de spécialistes en pédiatrie et en surdité
- Atteintes des objectifs en termes d'âge de dépistage et de prise en charge
- Dépistage avant l'âge de 1 mois
- Évaluation audiologique complète avant l'âge de 3 mois
- Prise en charge des enfants dépistés avant l'âge de 6 mois
- Mise en place des procédures standard pour la calibration des tests OEA et PEA
- Augmentation du taux de remboursement des procédures

¹ La somme excède 100% car certains programmes utilisent les 2 méthodes de façon séquentielle

Annexe 6 : Liste des états de santé du modèle

- Dépistage (pour les stratégies OEA/PEA et PEA/PEA)
- Dépistage systématique (uniquement pour la stratégie statu quo)
- Dépistage opportuniste (uniquement pour la stratégie statu quo)
- Surdit  bilat rale confirm e
- Pose appareil auditif
- Implantation cochl aire
- Suivi de l'appareil auditif
- Suivi de l'implant cochl aire
- Suivi LSF (sans appareillage ni implantation)
- Normo-entendant

**Annexe 7 : Arbres de décision du modèle économique sous forme compactée
(les arborescences communes n'ont pas été développées)**



Annexe 8 : Grilles d'analyse

1- Résumé – Keren, 2002	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Keren, R et al., Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. <i>Pediatrics</i>, 2002. 110(5): p. 855-864.
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Analyse décisionnelle <i>a priori</i> sur une cohorte hypothétique de 80 000 enfants
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ USA / 2002
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Coût différentiel par enfant sourd diagnostiqué à l'âge de 6 mois ▪ Coût différentiel par enfant sourd diagnostiqué vie entière ▪ % d'enfants diagnostiqués à 6 mois ▪ % d'enfants pris en charge avant 12 mois ▪ Impact sur la maîtrise du langage à l'entrée en CP ▪ Nombre d'enfants dépistés sourds sans trouble du langage
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Comparaison entre situation sans dépistage, dépistage de masse et dépistage ciblé ▪ Pour le dépistage universel : dépistage séquentiel en 2 étapes (OEA puis PEA pour les tests suspects) ▪ Pour le dépistage sélectif : dépistage séquentiel en 2 étapes (PEA puis PEA pour les tests suspects)
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Coûts à 6 mois incluant le coût du dépistage et le coût de la confirmation du diagnostic ▪ Coûts à long terme incluant en plus du coût du dépistage et du coût de la confirmation, le coût du diagnostic, le coût du suivi, le coût des soins médicaux, de l'éducation spécialisée, de l'appareillage et des pertes de production vie entière liées au handicap
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Enfants avec surdité bilatérale > 40dB
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En l'absence de dépistage, le coût d'un enfant sourd détecté hors programme s'élève à 16 000\$ ▪ Le coût d'un enfant sourd diagnostiqué dans le programme et confirmé au plus tard à l'âge de 6 mois s'élève à 44 000\$ pour un taux de participation de 77%, à 38 000\$ pour un taux de participation de 100% ▪ A long terme, le dépistage universel réduit sensiblement les coûts et améliore les résultats en terme d'acquisition du langage par rapport au dépistage ciblé ou à l'absence de dépistage ▪ Les résultats ont été mesurés à l'aide du quotient verbal variant entre 0 et 100: <ul style="list-style-type: none"> ○ La proportion d'enfants à haut risque de surdité avec un quotient verbal supérieur à 80 après prise en charge précoce atteignait 70% tandis que cette proportion ne dépassait pas 40% lorsque la prise en charge était tardive. ▪ Le dépistage systématique a permis d'identifier 33 enfants diagnostiqués à l'âge de 6 mois de plus que le dépistage ciblé pour un investissement de 1,5 million de \$, soit 44 000\$ par enfant diagnostiqué

2- Résumé – Kezirian, 2001	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Kezirian, E.J.W., K. R.; Yueh, B.; Sullivan, S. D., Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns. <i>Otolaryngol Head Neck Surg</i>, 2001. 124(4): p. 359-67.
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Analyse décisionnelle par arborescence statique
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ USA / date de valorisation des coûts non renseignée
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Coût par vrai positif diagnostiqué
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 4 stratégies de dépistages séquentielles à 2 niveaux (test à la naissance puis test de suivi avec confirmation du diagnostic ultérieure) ont été comparées <ul style="list-style-type: none"> ○ PEA puis PEA ○ PEA seul ○ OEA puis OEA ○ OEA puis PEA (toujours à la naissance) puis rien
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Coût du programme pour l'hôpital
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Suivi d'une cohorte hypothétique fermée sur la base d'une prévalence de surdité bilatérale de 2.3 enfants / 1 000
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La stratégie la moins onéreuse est celle qui combine le dépistage à la naissance par OEA suivi d'un 2nd test par OEA pour les cas suspects (13\$ / enfants). Le rapport coût-efficacité par enfant diagnostiqué s'élève à 5 100\$ ▪ Le dépistage par PEA à la naissance sans 2nd test de confirmation est celui qui coûte le plus cher (25\$ / enfant) et qui a le rapport coût-efficacité le plus élevé (9 500\$)

3- Résumé – Lévêque, 2007

Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> Leveque, M., et al., <i>Universal newborn hearing screening: a 27-month experience in the French region of Champagne-Ardenne</i>. Acta Paediatr, 2007. 96(8): p. 1150-4
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> Etude observationnelle prospective sans comparateur
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> France / Janvier 2004 (27 mois)
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> Nombre d'enfants sourds diagnostiqués à 10 semaines de vie
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> Pas de comparateur
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> Techniques utilisées : OEA à J+3 (à la maternité) ou PEA dans les unités de soins intensifs. Tests réalisés par les paramédicaux Les enfants avec tests suspects aux 2 oreilles reçoivent un 2nd test par PEA ou OEA un mois après la naissance Confirmation du diagnostic par un pédiatre dans un délai de 6 mois Aucune analyse de coûts effectuée
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> Tous les enfants nés dans les maternités de Champagne-Ardenne entre janvier 2004 et mars 2006
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> 33 000 enfants dépistés 34 cas de surdit� bilat�rale d�pist�s 27 cas de surdit� bilat�rale diagnostiqu�s le taux de participation au programme a �t� de 92,41% initialement et 98% � partir de juin 2004 taux de perdu de vue : 3.03%

4- Résumé – McCann, 2009	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ McCann, D.C.W., S.; Law, C. M.; Mullee, M.; Petrou, S.; Stevenson, J.; Yuen, H. M.; Kennedy, C. R., <i>Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment</i>. Arch Dis Child, 2009. 94(4): p. 293-7
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Etude comparative avant-après avec groupe contrôle d'enfants ayant une audition normale
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Angleterre
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Aptitudes à la lecture
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 120 enfants présentant une surdité bilatérale modérée, sévère ou profonde et âgés de 5,4 à 11,7 ans dont 61 enfants nés lors d'une période avec dépistage universel et 59 enfants nés avant la mise en place. ▪ Le groupe comparateur comportait 63 enfants bien-entendants ▪ pas de coûts étudiés
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ surdité bilatérale supérieure à 40dB
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les enfants ayant bénéficié du dépistage néonatal universel présentent une différence significative sur le score de lecture de 0,39 points ($p=0,042$) ▪ Les enfants ayant reçu un diagnostic de confirmation avant 9 mois présentent une différence significatives avec les enfants en ayant bénéficiés plus tardivement (différence absolue = 0,51, $p=0,06$)

5- Résumé – Grill, 2006	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	Grill E, Hessel F, Siebert U, Schnell-Inderst P, Kunze S, Nickisch A, Wasem J. „Comparing the clinical effectiveness of different newborn hearing screening strategies. A decision analysis.“ BMC Public Health. 2005 Jan 31;5:12.
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Modèle de Markov avec analyse de sensibilité probabiliste
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 2005
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Mois de Qualité de Vie d'un enfant sourd détecté Ajusté en fonction de la date de diagnostic (MQVA)
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dépistage universel versus dépistage ciblé
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Protocole utilisé : OEA / OEA ▪ Système de santé
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pour le dépistage universel : tous les enfants nés à l'hôpital ▪ Pour le dépistage ciblé : enfants avec facteurs de risque ▪ Pondération pour les ajustements de qualité de vie <ul style="list-style-type: none"> ○ MQVA = 1 si le diagnostic est réalisé avec l'âge de 6 mois ○ MQVA = 0.875 si le diagnostic est posé après l'âge de 12 mois ○ MQVA = extrapolation linéaire entre 6 et 12 mois
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les vrais positifs ont été identifiés à 6 mois, 12 mois et à 10 ans ▪ Tous les enfants sont supposés avoir été dépistés avant l'âge 6 ans (âge d'entrée en école primaire) ▪ Les coûts et les résultats ont été actualisés au taux de 3% annuels ▪ Prévalence de 150 pour 100 000 naissances ▪ Maximum de 900 MQVA sur la cohorte de 150 enfants (150 * 6MQVA) à l'âge de 6 mois ▪ Maximum de 1 800 MQVA sur la cohorte de 150 enfants à l'âge de 12 mois (150*12MQVA)* ▪ A l'âge de 6 mois, le dépistage universel permet d'identifier 72% des MQVA (644 MQVA) contre 44% des MQVA (393 MQVA) pour le dépistage ciblé. ▪ On peut donc conclure que le dépistage universel permet de dépister plus tôt les enfants sourds

6- Résumé – Nott, 2009	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Nott, P. C., R.; Brown, P. M.; Wigglesworth, G. (2009). "Early language development in children with profound hearing loss fitted with a device at a young age: part II--content of the first lexicon." <i>Ear Hear</i> 30(5): 541-551
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Etude comparative entre surdit�e s�ev�re ou profonde versus absence de surdit�e
Pays / Date d'exp�erimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Australie
Crit�eres de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Contenu lexical des 100 premiers mots utilis�es par l'enfant
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 24 enfants avec surdit�e s�ev�re et profonde sur les 2 oreilles compar�e � un groupe de 16 enfants avec une audition normale
Perspective retenue pour l'analyse des co�ts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas d'analyse de co�t
RESULTATS	
Caract�eristiques de la population �tudi�e	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 24 enfants avec surdit�e s�ev�re et profonde sur les 2 oreilles ayant �t� appareill�es ou implant�es avant l'age de 30 mois <ul style="list-style-type: none"> ○ 23 enfants ont re�u un implant cochl�aire ○ 1 enfant a �t� appareill�e sur les 2 oreilles
R�esultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les enfants bien-entendants utilisent plus de noms et moins d'onomatop�ees que les enfants sourds ▪ La surdit�e a donc un impact n�egatif sur l'acquisition du langage

7- Résumé – Vohr, 2001	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vohr, B. R., W. Oh, et al. (2001). "Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols." <i>Journal of Pediatrics</i> 139(2):238-244
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Etude observationnelle rétrospective sur 12 081 enfants sur 5 sites hospitaliers ▪ 3 échantillons de 1 500 nouveaux-nés consécutifs ont été constitués afin d'estimer l'efficacité de 3 protocoles différents <ul style="list-style-type: none"> ○ OEA seul ○ PEA seul ○ OEA suivi de PEA
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ USA
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Taux d'adressage chez un médecin spécialiste
Compareurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Comparaison entre 3 tests de dépistages <ul style="list-style-type: none"> ○ OEA seul ○ PEA seul ○ OEA suivi de PEA
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Coûts hospitaliers prospectifs sur plus de 1 000 nouveaux-nés avec suivi de la consommation de ressources pendant 3 mois ▪ Valorisation des coûts en dollars US 1998
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Enfants bien-portants nés en maternité
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Taux d'adressage plus faible pour le test par PEA comparé au test par OEA ou au protocole PEA puis OEA ($p < 0.002$ et $p < 0.001$) <ul style="list-style-type: none"> ○ 3,21 pour PEA ○ 4,67 pour OEA / PEA ○ 6,49 pour OEA <p>Selon l'American Academy of Pediatrics, le taux d'adressage à la sortie de l'hôpital devrait être inférieur à 4%</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ 1 056 enfants ont été inclus dans l'étude prospective de consommation de ressources (100 pour OEA, 310 pour PEA, 646 pour OEA / PEA) ▪ Coûts du dépistage sans le suivi <ul style="list-style-type: none"> ○ 16,45\$ pour OEA ○ 23,5\$ pour le dépistage à 2 étapes ○ 25,42\$ pour PEA ▪ Coûts du dépistage avec suivi <ul style="list-style-type: none"> ○ 28,69\$ pour OEA ○ 32,81\$ pour PEA ○ 33,05\$ pour OEA / PEA

8- Résumé – Vohr, 2008	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vohr, B., J. Jodoin-Krauzyk, et al. (2008). "Early language outcomes of early-identified infants with permanent hearing loss at 12 to 16 months of age." <i>Pediatrics</i> 122(3): 535-544
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cohorte prospective suivie entre octobre 2002 et janvier 2005 de 31 129 enfants et constitution de 3 sous-groupes pour suivi sur 12 mois ▪ Intervention des services sociaux auprès des familles et des enfants (séances de groupe, visites à domiciles, programmes linguistiques...)
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ USA / octobre 2002 et janvier 2005
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Echelle de MacArthur ▪ Echelle de ressources
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas de comparateur
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas d'analyse de coûts
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 31 129 NN bien portant inclus ont été dépistés ▪ 64 NN ont été diagnostiqués sourds parmi lesquels 30 enfants ont été suivis pendant 12 mois ▪ 720 faux positifs parmi lesquels 32 ont été suivis à 12 mois ▪ 64 enfants entendants faisant parti du groupe contrôle ont aussi été suivis à 12 mois
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ les enfants pris en charge avant 3 mois retirent un bénéfice statistiquement significatif d'une intervention précoce ▪ Cependant, à 12 et 16 mois, les enfants atteints d'une surdité sévère ou profonde ont toujours un handicap par rapport aux enfants présentant une surdité légère ou minimale

9- Résumé – Verhaert, 2008	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Verhaert, N., M. Willems, et al. (2008). "Impact of early hearing screening and treatment on language development and education level: evaluation of 6 years of universal newborn hearing screening (ALGO) in Flanders, Belgium." <i>Int J Pediatr Otorhinolaryngol</i> 72(5): 599-608
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Etude rétrospective
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Belgique / 1998-2003
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Acquisition du langage au moment de leur inscription en maternelle ou en école primaire
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Comparaison de 3 observations <ul style="list-style-type: none"> ○ Rééducation auditive ○ Appareillage auditif (voire implantation cochléaire) ○ « Grommets » en cas d'otites
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas d'analyse de coûts
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 229 enfants dépistés sourds bilatéraux entre 1998 et 2003 en Flandres grâce à la technique PEA (ALGO)
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 54% des enfants implantés suivent une éducation en école spécialisée jusqu'à l'âge d'entrer en école primaire où ils suivent ensuite une scolarité normale (avec ou sans rééducation spécialisée) ▪ Les enfants implantés avant 18 mois ont de meilleurs résultats que les enfants implantés entre 24 et 30 mois ▪ Dans 85% des cas, les enfants sourds ayant bénéficié d'un dépistage universel et d'une prise en charge suivent une scolarité normale

10- Résumé – Porter, 2008	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Porter, H. L. N., S. T.; Gorga, M. P. (2009). "Using benefit-cost ratio to select Universal Newborn Hearing Screening test criteria." <i>Ear Hear</i> 30(4): 447-457
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Modèle de coûts et de bénéfice sur vie entière
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ USA
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Ration coût-bénéfice
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas de comparateur
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Perspective sociétale
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ /
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ incompréhensibles

11- Résumé – Watkin, 2007	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Watkin, P. M., D.; Law, C.; Mullee, M.; Petrou, S.; Stevenson, J.; Worsfold, S.; Yuen, H. M.; Kennedy, C. (2007). "Language ability in children with permanent hearing impairment: the influence of early management and family participation." <i>Pediatrics</i> 120(3): e694-701
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Etude de cohorte prospective comparative avec ou sans dépistage universel de la surdité : <ul style="list-style-type: none"> ○ dans la région du Wessex (1993-1997) où le dépistage était proposé 6 mois sur 12 ○ dans les régions limitrophes du Grand-Londres (1992-1997) où un programme de dépistage comportemental était mise en œuvre ○ dans les districts voisins de Redbridge, Brent et Harrow où le dépistage n'était proposé
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Grande-Bretagne / 1992-1997
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Critère de compréhension du langage : <ul style="list-style-type: none"> ○ Echelle TROG (Test for Reception of Grammar) ○ BPVS (British Picture Vocabulary Scales) ▪ Critère de production du langage : <ul style="list-style-type: none"> ○ Renfrew Bus Story
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Comparateur entre 3 régions proposant ou non le dépistage de la surdité à la naissance
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas d'analyse de coûts
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Au total, une cohorte de 150 000 nouveaux-nés a été étudiée
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Age de confirmation de 3 mois pour les enfants nés en période de dépistage ▪ Age de confirmation de 13 mois pour les enfants nés hors période de dépistage ▪ Les enfants dont le diagnostic a été confirmé avant l'âge de 9 mois connaissent de meilleurs résultats dans le compréhension et la production du langage que les enfants diagnostiqués après l'âge de 9 mois

12- Résumé – Grill, 2006	
Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	Grill E, Uus K, Hessel F, Davies L, Taylor RS, Wasem J, Bamford J. "Neonatal hearing screening: modelling cost and effectiveness of hospital- and community-based screening." BMC Health Serv Res. 2006 Feb 23;6:14
METHODE	
Type d'étude	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Modèle coût-efficacité
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Grande-Bretagne / Pas de date
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Mois de Qualité de Vie d'un enfant sourd détecté Ajusté en fonction de la date de diagnostic (MQVA)
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Comparaison du dépistage universel à l'hôpital avec le dépistage universel en ville ▪ Perspective système de soin
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Enfants atteints de surdité congénitale
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les coûts du dépistage en milieu hospitalier sont inférieurs de moitié à ceux du dépistage en milieu ambulatoire dans 48% des modèles de simulation de Monte-Carlo

13- Résumé – Fitzpatrick, 2007

Rubrique	Description
Références bibliographique (auteurs, date de publication...)	Fitzpatrick E ; Durieux-smith A ; Eriks-Brophy A ; Olds J ; Gaines R. The impact of newborn hearing screening on communication development. J Med Screen 2007;14;123-131.
METHODE	
Type d'étude	Suivi de cohorte prospectif
Pays / Date d'expérimentation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Octobre 2002 à octobre 2005
Critères de jugement	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Critère de compréhension du langage :
	<ul style="list-style-type: none"> - Peabody Picture Vocabulary
	<ul style="list-style-type: none"> - Test Preschool Language Scale
	<ul style="list-style-type: none"> - Goldman-Fristoe Test of Articulation
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Critère de développement social:
	<ul style="list-style-type: none"> - Child Development Inventory
Comparateurs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Comparaison entre les enfants ayant bénéficié ou non d'un dépistage systématique à la naissance
Perspective retenue pour l'analyse des coûts	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas d'analyse de cout
RESULTATS	
Caractéristiques de la population étudiée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ N=65 enfants sourds suivant un programme de réhabilitation auditivo-verbale
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 26 enfants ayant bénéficié d'un dépistage néonatal dépistés (14 par dépistage ciblé et 12 par dépistage systématique)
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 39 enfants non dépistés
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Développement de l'enfant : les tests n'ont pas pu montrer de différence significative entre les différents groupes
	<ul style="list-style-type: none"> - Enfants dépistés : 78.9 (Intervalle : 26.1)
	<ul style="list-style-type: none"> - Enfants non dépistés : 84.1 (Intervalle : 18.9)
Résultats quantitatifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ De même les différents tests de langage n'ont pas pu montrer de différences entre les différents groupes

Annexe 9 : Interrogation des 4 bases de données : liste des articles sélectionnés sur titre pour lecture des abstracts

1. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. *Lancet*. Dec 19-26 1998;352(9145):1957-1964.
2. Infants tested for hearing loss--United States, 1999-2001. *MMWR. Morbidity and mortality weekly report*. 2003;52(41):981-984.
3. Universal screening for hearing loss in newborns: US Preventive Services Task Force recommendation statement. *Pediatrics*. Jul 2008;122(1):143-148.
4. Aidan D, Avan P, Bonfils P. Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: a report of 2,842 recordings. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. Jun 1999;108(6):525-531.
5. Aidan D, Bourlart P, Ane P, et al. Les surdités. *IMPACT MEDECIN HEBDO*. 1996(307):15p.
6. Albuquerque W, Kemp DT. The feasibility of hospital-based universal newborn hearing screening in the United Kingdom. *Scand Audiol Suppl*. 2001(53):22-28.
7. Arehart KH, Yoshinaga-Itano C, Department of Speech L, Hearing Sciences. University of Colorado at Boulder USA. The role of educators of the deaf in the early identification of hearing loss. *American Annals of the Deaf*. 1999;144(1):19-23.
8. Audrey B. Mise en place d'un dépistage néonatal systématique de la surdité par la technique des otoémissions acoustiques à la maternité du centre hospitalier universitaire de Clermont-Ferrand : étude d'intérêt et faisabilité. 2008.
9. Azema B, Chapuy P. De la sensorialité à la personnalité. *CONNAISSANCES SURDITES*. 2004(10):6-20.
10. Babin E, Moreau S, Leprovost D, et al. Intérêt des oto-émissions acoustiques provoquées dans le dépistage de masse des surdités du nouveau-né : Etude préliminaire des surdités des nouveau-nés en Basse-Normandie. *JOURNAL FRANCAIS D'OTORHINOLARYNGOLOGIE*. 2001;50(5):243-247.
11. Bailey HD, Bower C, Krishnaswamy J, Coates HL. Newborn hearing screening in Western Australia. *Med J Aust*. Aug 19 2002;177(4):180-185.
12. Bailey H-D, Bower C, Krishnaswamy J, Coates H-L, Centre for Child Health Research. University of Western Australia. Twv Telethon Institute for Child Health Research. West Perth WA, Princess Margaret Hospital for Children. Perth WA. Newborn hearing screening in Western Australia. *THE MEDICAL JOURNAL OF AUSTRALIA*. 2002;177(4):180-185.
13. Barton GR, Fortnum HM, Stacey PC, Summerfield AQ. Hearing-impaired children in the United Kingdom, III: Cochlear implantation and the economic costs incurred by families. *Ear and Hearing*. 2006;27(5):563-574.
14. Barton GR, Stacey PC, Fortnum HM, Summerfield AQ. Hearing-impaired children in the United Kingdom, IV: Cost-effectiveness of pediatric cochlear implantation. *Ear and Hearing*. 2006;27(5):575-588.
15. Barton GR, Stacey PC, Fortnum HM, Summerfield AQ. Hearing-impaired children in the United Kingdom, II: Cochlear implantation and the cost of compulsory education. *Ear and Hearing*. Apr 2006;27(2):187-207.
16. Battey J-F. News from the National Institute on Deafness and Other Communication Disorders. *Otology and Neurotology*. 2001;22(3):287-290.
17. Berghaus A. [Hardness of hearing should be treated at the latest from the age of three months. Babies who don't hear don't learn to speak]. *MMW Fortschr Med*. May 11 2006;148(19):25.
18. Berruecos P. Cochlear implants: an international perspective--Latin American countries and Spain. *Audiology*. Jul-Aug 2000;39(4):221-225.
19. Blanchard A, Université d'Auvergne Clermont 1. Clermont-Ferrand FRAc. *Mise en place d'un dépistage néonatal systématique de la surdité par la technique des otoémissions acoustiques à la maternité du*

- centre hospitalier universitaire de Clermont-Ferrand : étude d'intérêt et de faisabilité 2008.
20. Bonfils P, Francois M, Aidan D, et al. La surdit  en p riode n onatale : les bases du d epistage. *ARCHIVES DE PEDIATRIE*. 1995;2(7):685-691.
 21. Boshuizen HC, Van Der Lem GJ, Kauffman-De Boer MA, et al. Costs of different strategies for neonatal hearing screening : a modelling approach. *Archives of disease in childhood. Fetal and neonatal edition*. 2001;85(3):F177-F181.
 22. Boshuizen HCvdL, G. J.; Kauffman-de Boer, M. A.; van Zanten, G. A.; Oudesluys-Murphy, A. M.; Verkerk, P. H. Costs of different strategies for neonatal hearing screening: a modelling approach. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. Nov 2001;85(3):F177-181.
 23. Bottcher P, Gramss M, Euler HA, Neumann K. [Cost analysis of a universal newborn hearing screening for clinics using the State of Hesse as an example]. *HNO*. Jan 2009;57(1):21-28.
 24. Boyle J, McCartney E, Forbes J, O'Hare A. A randomised controlled trial and economic evaluation of direct versus indirect and individual versus group modes of speech and language therapy for children with primary language impairment. *Health Technol Assess*. Jul 2007;11(25):iii-iv, xi-xii, 1-139.
 25. Breau F, Busquet D. Diagnostic pr coce de la surdit . Un nouveau tournant dans l' ducation pr coce : quelles adaptations envisager pour les professionnels concern s ? *CONNAISSANCES SURDITES*. 2006(18):9-15.
 26. Brown J. Screening infants for hearing loss--an economic evaluation. *J Epidemiol Community Health*. Aug 1992;46(4):350-356.
 27. Bubbico L, Bartolucci MA, Broglio D, Boner A. [Societal cost of pre-lingual deafness]. *Ann Ig*. Mar-Apr 2007;19(2):143-152.
 28. Bubbico L, Di Castelbianco FB, Tangucci M, Salvinelli F. Early hearing detection and intervention in children with prelingual deafness, effects on language development. *Minerva Pediatr*. Aug 2007;59(4):307-313.
 29. Bubbico L, Rosano A, Spagnolo A. Prevalence of prelingual deafness in Italy. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. Feb 2007;27(1):17-21.
 30. Bubbico L, Tognola G, Greco A, Grandori F. Universal newborn hearing screening programs in Italy: survey of year 2006. *Acta Otolaryngol*. 2008;128(12):1329-1336.
 31. Buser K, Bietenduwel A, Krauth C, et al. [Model project of hearing screening in new-born in Hanover (preliminary results)]. *Gesundheitswesen*. Mar 2003;65(3):200-203.
 32. Buser K, Bietenduwel A, Krauth C, et al. Modellprojekt Neugeborenen-H rscreening in Hannover (Zwischenergebnisse). *DAS GESUNDHEITSWESEN*. 2003;65(3):200-203.
 33. Caisse Nationale de l'Assurance Maladie des Travailleurs Salari s. . Paris FRA. Premi re journ e scientifique de l'assurance maladie : recueil des communications. Paper presented at: Analyser et accompagner les transformations du syst me de soins.; 2009/03/25; Paris.
 34. Calevo MG, Mezzano P, Zullino E, Padovani P, Scopesi F, Serra G. Neonatal hearing screening model: an Italian regional experience. *J Matern Fetal Neonatal Med*. Jun 2007;20(6):441-448.
 35. Calevo MG, Mezzano P, Zullino E, Padovani P, Serra G. Ligurian experience on neonatal hearing screening: clinical and epidemiological aspects. *Acta Paediatr*. Nov 2007;96(11):1592-1599.
 36. Calonge N. Universal screening for hearing loss in newborns: US preventive services task force recommendation statement. *Pediatrics*. 2008;122(1):143-148.
 37. Cao-Nguyen MH, Kos MI, Guyot JP. Benefits and costs of universal hearing screening programme. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. Oct 2007;71(10):1591-1595.
 38. Cao-Nguyen M-H, Guyot J-P. D pistage syst matique n onatal de la surdit  et mode de scolarisation des enfants malentendants en Suisse. *REVUE MEDICALE SUISSE*. 2009;5(219):1930-1932.
 39. Cemka-Eval. Programme exp rimental de d pistage n onatal de la surdit  en maternit . 2007.
 40. Cheng AK, Rubin HR, Powe NR, Mellon NK, Francis HW, Niparko JK. Cost-utility analysis of the cochlear

- implant in children. *Journal of the American Medical Association*. 16 2000;284(7):850-856.
41. Chiong C, Ostrea E, Jr., Reyes A, Llanes EG, Uy ME, Chan A. Correlation of hearing screening with developmental outcomes in infants over a 2-year period. *Acta Otolaryngol*. Apr 2007;127(4):384-388.
 42. Ciorba A, Hatzopoulos S, Busi M, Guerrini P, Petruccioli J, Martini A. The universal newborn hearing screening program at the University Hospital of Ferrara: focus on costs and software solutions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. Jun 2008;72(6):807-816.
 43. Ciorba AH, S.; Camurri, L.; Negossi, L.; Rossi, M.; Cosso, D.; Petruccioli, J.; Martini, A. Neonatal newborn hearing screening: four years' experience at Ferrara University Hospital (CHEAP project): part 1. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. Feb 2007;27(1):10-16.
 44. Clarke P, Iqbal M, Mitchell S. A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening. *Int J Audiol*. Dec 2003;42(8):443-447.
 45. Collignon H. Dépistage d'un déficit auditif chez le nouveau-né. *MEDECINE ET ENFANCE*. 1993;13(14):429-431.
 46. Collignon HC, JL. Francois, M. Garabedian, EN. Loundon, N. Matha, N. Roulet-Perez, E. . Deafness in childhood, towards early screening and management (English) *Medecine et enfance*. 2002;22(2):116-118.
 47. Conboy PJ, Gibbin KP. Paediatric cochlear implant durability: The Nottingham experience. *Cochlear Implants International*. 2004 2004;5(4):131-137.
 48. Connolly JL, Carron JD, Roark SD. Universal newborn hearing screening: Are we achieving the Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) objectives? *Laryngoscope*. 2005;115(2):232-236.
 49. Cox LC, Toro MR. Evolution of a universal infant hearing screening program in an inner city hospital. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 14 2001;59(2):99-104.
 50. Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, et al. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention. *Ear Hear*. Apr 2000;21(2):118-130.
 51. Danhauer JL, Johnson CE. A case study of an emerging community-based early hearing detection and intervention program: part I. Parents' compliance. *American journal of audiology*. 2006;15(1):25-32.
 52. Danhauer JL, Johnson CE, Finnegan D, et al. A case study of an emerging community-based early hearing detection and intervention program: part II. Team building with otolaryngologists and pediatricians using a survey approach. *American journal of audiology*. 2006;15(1):33-45.
 53. Danvin J-B, Université de Reims. Reims FRAC. *Le dépistage auditif néonatal systématique : région Champagne-Ardenne*2005.
 54. Dauman R. A propos de l'avis du Comité consultatif national d'éthique sur le dépistage néonatal des enfants sourds. *ARCHIVES DE PEDIATRIE*. 2008;15(6):1039-1041.
 55. Davis A, Hind S. The newborn hearing screening programme in England. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. Dec 2003;67 Suppl 1:S193-196.
 56. Davis A, Smith P, Ferguson M, Stephens D, Gianopoulos I. Acceptability, benefit and costs of early screening for hearing disability: a study of potential screening tests and models. *Health Technol Assess*. Oct 2007;11(42):1-294.
 57. De Capua B, Costantini D, Martufi C, Latini G, Gentile M, De Felice C. Universal neonatal hearing screening: the Siena (Italy) experience on 19,700 newborns. *Early Hum Dev*. Sep 2007;83(9):601-606.
 58. Declau F, Doyen A, Robillard T, de Varebeke SJ. Universal newborn hearing screening. *B-ENT*. 2005;Suppl 1:16-21; quiz 22-23.
 59. Delb W, Merkel D, Pilorget K, Schmitt J, Plinkert PK. Effectiveness of a TEOAE-based screening program. Can a patient-tracking system effectively be organized using modern information technology and central data management? *Eur Arch Otorhinolaryngol*. Apr 2004;261(4):191-196.

60. Dort JC, Tobolski C, Brown D. Screening strategies for neonatal hearing loss: Which test is best? *Journal of Otolaryngology*. 2000;29(4):206-210.
61. Duval G, Crunelle D. Intérêt du dépistage précoce de la surdité permanente néonatale (SPN). *L'éducation précoce en orthophonie*. 2000;38(202):69-75.
62. Finitzo T, Crumley WG, Roizen N-J, Diefendorf A-O, School of Human Development at the University of Texas at Dallas. Callier Center for Communication Disorders. Dallas USA. The role of the pediatrician in hearing loss : From detection to connection. *Hearing loss in children*. 1999;46(1):15-34.
63. Fitzpatrick E, Durieux-Smith A, Eriks-Brophy A, Olds J, Gaines R. The impact of newborn hearing screening on communication development. *J Med Screen*. 2007;14(3):123-131.
64. Folsom RC, Widen JE, Vohr BR, et al. Identification of neonatal hearing impairment: recruitment and follow-up. *Ear Hear*. Oct 2000;21(5):462-470.
65. Fortnum HM, Marshall DH, Summerfield AQ. Epidemiology of the UK population of hearing-impaired children, including characteristics of those with and without cochlear implants--audiology, aetiology, comorbidity and affluence. *International journal of audiology*. 2002;41(3):170-179.
66. Francis HW, Koch ME, Wyatt JR, Niparko JK. Trends in educational placement and cost-benefit considerations in children with cochlear implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. May 1999;125(5):499-505.
67. 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(2):103-108.
68. Gorga MP, Preissler K, Simmons J, Walker L, Hoover B. Some issues relevant to establishing a universal newborn hearing screening program. *Journal of the American Academy of Audiology*. 2001;12(2):101-112.
69. Gravel J, Berg A, Bradley M, et al. New York State universal newborn hearing screening demonstration project: effects of screening protocol on inpatient outcome measures. *Ear Hear*. Apr 2000;21(2):131-140.
70. Grill EU, K.; Hessel, F.; Davies, L.; Taylor, R. S.; Wasem, J.; Bamford, J. Neonatal hearing screening: modelling cost and effectiveness of hospital- and community-based screening. *BMC Health Serv Res*. 2006;6:14.
71. Grima J. Language ability after early detection of hearing impairment. *N Engl J Med*. Aug 17 2006;355(7):734; author reply 734.
72. Grosse SD, Ross DS. Cost savings from universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. Aug 2006;118(2):844-845; author reply 845-846.
73. Grote JJ. Neonatal screening for hearing impairment. *Lancet*. 12 2000;355(9203):513-514.
74. Harney CL. Infant hearing loss: the necessity for early identification. *Boletin de la Asociacion Medica de Puerto Rico*. 2000;92(9 12):130-132.
75. Harrison MR, J.; Wallace, J. Trends in age of identification and intervention in infants with hearing loss. *Ear Hear*. Feb 2003;24(1):89-95.
76. Haute Autorité de Santé. . Saint-Denis FRA. *Évaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale. Évaluation médico-économique et santé publique*2007.
77. Hayes D. Improved health and development of children who are deaf and hard of hearing following early intervention. *Ann Acad Med Singapore*. Dec 2008;37(12 Suppl):10-13.
78. Hayes D, Roizen N-J, Diefendorf A-O. State programs for universal newborn hearing screening. *Hearing loss in children*. 1999;46(1):89-94.
79. Heinemann M, Bohnert A. [Hearing screening in newborn infants. Comparative studies and cost analysis with different instruments]. *Laryngorhinootologie*. Aug 2000;79(8):453-458.
80. Helfer TM, Shields AR, Gates KE. Outcomes analysis for hearing conservation programs. *Am J Audiol*. Dec 2000;9(2):75-83.

81. Henke KD, Huber M, Institut für Volkswirtschaftslehre. Berlin DEU. Neonatales Hörscreening - gesundheitspolitische Konsequenzen. *DAS GESUNDHEITSWESEN*. 1999;61(2):86-92.
82. Hergils L, Hergils A. Universal neonatal hearing screening - parental attitudes and concern. *BRITISH JOURNAL OF AUDIOLOGY*. 2000;34(6):321-327.
83. Herrero C, Moreno-Ternero JD. Estimating production costs in the economic evaluation of health-care programs. *Health Economics*. 2009 2009;18(1):21-35.
84. Isaacson G. Universal newborn hearing screening in an inner-city, managed care environment. *Laryngoscope*. 2000;110(6):881-894.
85. Iwanicka-Pronicka K, Radziszewska-Konopka M. [The 50-years' history of recommendations for organization of universal hearing screening]. *Otolaryngol Pol*. 2007;61(4):468-472.
86. Jakobsen AN, Skovgaard AM, Lichtenberg A, Jorgensen T. [Can social communication and attention disturbances in small children be detected by the public health nurse screening in the first year of life? The Copenhagen County Child Cohort (CCCC) 2000]. *Ugeskr Laeger*. Mar 12 2007;169(11):1001-1005.
87. Jerger J. Universal newborn screening. *Journal of the American Academy of Audiology*. 2001 2001;12(2):xxx.
88. Johnson JL, Weirather Y, Sia CC, Okamoto J, Shapiro B. Universal newborn hearing screening: a goal being achieved in Hawaii. *Hawaii medical journal*. 2002;61(2):26-30.
89. Johnson JL, White KR, Widen JE, et al. A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. *Pediatrics*. Sep 2005;116(3):663-672.
90. Kassini I. Family and coordination issues in the preparation of service providers working with children with hearing impairment: The case of Cyprus. *European Journal of Special Needs Education*. Nov 2005;20(4):433-445.
91. Kemper ARD, S. M. A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med*. May 2000;154(5):484-488.
92. Kenna MA. Neonatal hearing screening. *Pediatric Clinics of North America*. 2003;50(2):301-313.
93. Kennedy C, McCann D, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial. *Lancet*. Aug 20-26 2005;366(9486):660-662.
94. Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med*. May 18 2006;354(20):2131-2141.
95. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 1 2002;110(5):855-864.
96. Kezirian EJW, K. R.; Yueh, B.; Sullivan, S. D. Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg*. Apr 2001;124(4):359-367.
97. Khandekar R, Khabori M, Jaffer Mohammed A, Gupta R. Neonatal screening for hearing impairment - The Oman experience. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2006;70(4):663-670.
98. Kiese-Himmel C, Reeh M. [Long-term follow-up of oral language development in children with permanent bilateral hearing loss]. *Gesundheitswesen*. Apr 2007;69(4):249-255.
99. Kileny P-R, Jacobson G-P, Prieve B-A, et al. Comment : The New York State Project. Authors'reply. *Ear and Hearing*. 2000;21(6):640-644.
100. Konradsson KS, Kjaerboel E, Boerch K. Introducing universal newborn hearing screening in Denmark: Preliminary results from the city of Copenhagen. *Audiological Medicine*. 2007 2007;5(3):176-181.
101. Korres S, Balatsouras DG, Vlachou S, Kastanioudakis IG, Ziavra NV, Ferekidis E. Overcoming difficulties in implementing a universal newborn hearing screening program. *Turk J Pediatr*. Jul-Sep 2005;47(3):203-212.
102. Kotby MN, Tawfik S, Aziz A, Taha H. Public health impact of hearing impairment and disability. *Folia*

- Phoniatr Logop.* 2008;60(2):58-63.
103. Kountakis S-E, Skoulas I, Phillips D, Chang C, Department of O-H, Neck Surgery. University of Texas-Houston Medical School. Houston TU. Risk factors for hearing loss in neonates : A prospective study. *AMERICAN JOURNAL OF OTOLARYNGOLOGY.* 2002;23(3):133-137.
 104. Lahr MB, Kemper AR. Universal newborn hearing screening. *Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine.* 2001 2001;155(3):421-422.
 105. Lam BC. Newborn hearing screening in Hong Kong. *Hong Kong Med J.* Jun 2006;12(3):212-218.
 106. Langagne T, Schmidt P, Leveque M, Chays A. [Universal hearing screening in the Champagne-Ardenne regions: results and consideration after 55 000 births from January 2004 to June 2007]. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2008;129(3):153-158.
 107. Lauwerier L, de Chouly de Lenclave MB, Bailly D. [Hearing impairment and cognitive development]. *Arch Pediatr.* Feb 2003;10(2):140-146.
 108. Lee K, Chiu SN, Van Hasselt CA, Tong M. The accuracy of parent and teacher reports in assessing the vocabulary knowledge of Chinese children with hearing impairment. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools.* 1 2009;40(1):31-45.
 109. Leveque M, Schmidt P, Leroux B, et al. Universal newborn hearing screening: a 27-month experience in the French region of Champagne-Ardenne. *Acta Paediatr.* Aug 2007;96(8):1150-1154.
 110. Lin CY, Huang CY, Lin YH, Wu JL. Community-based newborn hearing screening program in Taiwan. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* Feb 2004;68(2):185-189.
 111. Lin HC, Shu MT, Lee KS, et al. Comparison of hearing screening programs between one step with transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and two steps with TEOAE and automated auditory brainstem response. *The Laryngoscope.* 2005;115(11):1957-1962.
 112. Lin HC, Shu MT, Lee KS, Lin HY, Lin G. Reducing false positives in newborn hearing screening program: How and why. *Otology and Neurotology.* 2007;28(6):788-792.
 113. Lin HCS, M. T.; Chang, K. C.; Bruna, S. M. A universal newborn hearing screening program in Taiwan. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* May 15 2002;63(3):209-218.
 114. Loundon N, Garabedian E-N. Enfant malentendant : signes d'appels et réseaux de soins. *REVUE DU PRATICIEN MEDECINE GENERALE.* 2007;21(784-785):914-918.
 115. Low WKbl, M. F.; Sarepaka, G. K. Outcome of early cochlear implantation. *Ann Acad Med Singapore.* Dec 2008;37(12 Suppl):49-43.
 116. Magnuson M. Infants with congenital deafness: on the importance of early sign language acquisition. *Am Ann Deaf.* Mar 2000;145(1):6-14.
 117. Mann JR, Zhou L, McKee M, McDermott S. Children with hearing loss and increased risk of injury. *Annals of Family Medicine.* 2007;5(6):528-533.
 118. Manrique M, Cervera-Paz FJ, Huarte A, Molina M. Advantages of cochlear implantation in prelingual deaf children before 2 years of age when compared with later implantation. *Laryngoscope.* Aug 2004;114(8):1462-1469.
 119. Manrique M, Ramos A, Morera C, et al. Analysis of the cochlear implant as a treatment technique for profound hearing loss in pre and postlocutive patients ORIGINAL (NON-ENGLISH) TITLE Evaluacion del implante coclear como tecnica de tratamiento de la hipoacusia profunda en pacientes pre y post locutivos. *Acta Otorrinolaringologica Espanola.* 1 2006;57(1):2-23.
 120. Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR. Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audiol.* Jul 1995;6(4):271-277.
 121. Mayne A, Yoshinaga-Itano, C., & Sedey, A. Receptive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. *Language, Speech and Social-Emotional Development of Children Who Are Deaf and Hard-of-Hearing: The Early Years, The Volta Review,* . 2000;100, :29-52.

122. Mayne A, Yoshinaga-Itano, C., Sedey, A.L., & Carey, A. Expressive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. . *Language, Speech and Social-Emotional Development of Children Who Are Deaf and Hard-of-Hearing: The Early Years, The Volta Review*,. 2000;100, (1-28).
123. McCann DCW, S.; Law, C. M.; Mullee, M.; Petrou, S.; Stevenson, J.; Yuen, H. M.; Kennedy, C. R. Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment. *Arch Dis Child*. Apr 2009;94(4):293-297.
124. Mehra S, Eavey RD, Keamy Jr DG. The epidemiology of hearing impairment in the United States: Newborns, children, and adolescents. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2009;140(4):461-472.
125. Messner A-H, Price M, Kwast K, Gallagher K, Forte J, Department of Pediatric Audiology. Lucile Packard Children's Hospital at Stanford. Palo Alto CU. Volunteer-based universal newborn hearing screening program. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2001;60(2):123-130.
126. Moeller MP, White KR, Shisler L. Primary care physicians' knowledge, attitudes, and practices related to newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2006;118(4):1357-1370.
127. Mohr PE, Feldman JJ, Dunbar JL, et al. The societal costs of severe to profound hearing loss in the United States. *Int J Technol Assess Health Care*. Autumn 2000;16(4):1120-1135.
128. Molinier L, Bocquet H, Bongard V, Fraysse B. The economics of cochlear implant management in France: A multicentre analysis. *European Journal of Health Economics*. 2009;10(3):347-355.
129. Montoya F, Bachelard B, Dedieu M, et al. Le dépistage néonatal précoce de la surdité. *LETTRÉ DES ACTUALITÉS PERINATALES DU LANGUEDOC ROUSSILLON*. 2002(7):6p.
130. Morlet T, Moulin A, Putet G, et al. Dépistage des troubles auditifs chez des nouveau-nés à risque. *ANNALES D'OTOLARYNGOLOGIE ET DE CHIRURGIE CERVICO FACIALE*. 2001;118(1):11-18.
131. Nekahm D, Weichbold V, Welzl-Mueller K, Hirst-Stadlmann A, Department of Hearing V, Speech Disorders. University Innsbruck. Innsbruck ATR. Improvement in early detection of congenital hearing impairment due to universal newborn hearing screening. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2001;59(1):23-28.
132. Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal newborn hearing screening: systematic review to update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. *Pediatrics*. Jul 2008;122(1):e266-276.
133. Neumann KG, M.; Bottcher, P.; Euler, H. A.; Spormann-Lagodzinski, M.; Polzer, M. Effectiveness and efficiency of a universal newborn hearing screening in Germany. *Folia Phoniatr Logop*. 2006;58(6):440-455.
134. Nevoux J, Université de Paris 5 René Descartes. Paris FRAC. *Dépistage de la surdité néonatale par OEAP chez des enfants à risques, à la maternité de niveau III de l'hôpital Bécclère de 2001 à 2004*2008.
135. Nicholas JG, Geers AE. Effects of early auditory experience on the spoken language of deaf children at 3 years of age. *Ear Hear*. Jun 2006;27(3):286-298.
136. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, et al. Identification of neonatal hearing impairment: a multicenter investigation. *Ear Hear*. Oct 2000;21(5):348-356.
137. Nott P, Cowan R, Brown PM, Wigglesworth G. Early language development in children with profound hearing loss fitted with a device at a young age: part I--the time period taken to acquire first words and first word combinations. *Ear Hear*. Oct 2009;30(5):526-540.
138. Nott PC, R.; Brown, P. M.; Wigglesworth, G. Early language development in children with profound hearing loss fitted with a device at a young age: part II--content of the first lexicon. *Ear Hear*. Oct 2009;30(5):541-551.
139. Nunes R. Ethical dimension of paediatric cochlear implantation. *Theoretical Medicine and Bioethics*. 2001 2001;22(4):337-349.
140. Oghalai JS, Chen L, Brennan ML, Tonini R, Manolidis S. Neonatal hearing loss in the indigent. *Laryngoscope*. 2002 2002;112(2):281-286.
141. Olusanya BO, Emokpae A, Renner JK, Wirz SL. Costs and performance of early hearing detection

- programmes in Lagos, Nigeria. *Trans R Soc Trop Med Hyg.* Feb 2009;103(2):179-186.
142. Olusanya BO, Emokpae A, Renner JK, Wirz SL, Institute of Child H, Great Ormond Street Hospital for Children Nhs Trust. University College London. London GBR. Costs and performance of early hearing detection programmes in Lagos, Nigeria. *TRANSACTIONS OF THE ROYAL SOCIETY OF TROPICAL MEDICINE AND HYGIENE.* 2009;103(2):179-186.
 143. Olusanya BO, Luxon LM, Wirz SL. Ethical issues in screening for hearing impairment in newborns in developing countries. *Journal of Medical Ethics.* Oct 2006;32(10):588-591.
 144. Olusanya BO, Swanepoel DW, Chapchap MJ, et al. Progress towards early detection services for infants with hearing loss in developing countries. *BMC Health Services Research.* 2007;7(14).
 145. Paradise JL. Universal newborn hearing screening : Should we leap before we look ? *Pediatrics.* 1999;103(3):670-672.
 146. Parving A, Christensen B. Epidemiology of permanent hearing impairment in children in relation to costs of a hearing health surveillance program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* Jan 1996;34(1-2):9-23.
 147. Philips B, Corthals P, De Raeve L, et al. Impact of newborn hearing screening: comparing outcomes in pediatric cochlear implant users. *Laryngoscope.* May 2009;119(5):974-979.
 148. Plaza CI. Finance issue brief: mandated benefits: newborn hearing screenings. *Issue brief.*(2000):1-7.
 149. Plinkert PK, Delb W, Klinik und Poliklinik für Hals Nasen Ohrenheilkunde. Universitätskliniken des Saarlandes. Homburg Saar DEU. EDV-gestützter Aufbau eines interdisziplinären landesweiten Hörscreenings im Saarland. *HNO : HALS NASEN OHRENARZTE.* 2001;49(11):888-894.
 150. Porter HLN, S. T.; Gorga, M. P. Using benefit-cost ratio to select Universal Newborn Hearing Screening test criteria. *Ear Hear.* Aug 2009;30(4):447-457.
 151. Poulakis Z, Barker M, Wake M. Six month impact of false positives in an Australian infant hearing screening programme. *Arch Dis Child.* Jan 2003;88(1):20-24.
 152. Prieve B, Dalzell L, Berg A, et al. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: outpatient outcome measures. *Ear Hear.* Apr 2000;21(2):104-117.
 153. Prieve BA, Stevens F. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: Introduction and overview. *Ear and Hearing.* 2000;21(2):85-91.
 154. Ptok M. Grundlagen für das Neugeborenen-Hörscreening (Standard of Care) : Stellungnahme der Interdisziplinären Konsensuskonferenz Neugeborenen-Hörscreening (IKKNHS). *HNO : HALS NASEN OHRENARZTE.* 2003;51(11):876-879.
 155. Reyes R. Early intervention for hearing impairment: appropriate, accessible and affordable. *Ann Acad Med Singapore.* Dec 2008;37(12 Suppl):55-52.
 156. Richter B, Eissele S, Laszig R, Lohle E. Receptive and expressive language skills of 106 children with a minimum of 2 years' experience in hearing with a cochlear implant. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* Jun 17 2002;64(2):111-125.
 157. Roman S, Mondain M, Triglia JM, Uziel A, Chu Timone. Service d'Orl Pédiatrique. Marseille FRA, Hôpital Gui de Chauliac. Service d'Orl et Chirurgie Cervico-Faciale BMFRA. Dépistage néonatal de la surdité : oto-émmissions acoustiques provoquées ou produits de distorsions acoustiques ? *REVUE DE LARYNGOLOGIE OTOLOGIE RHINOLOGIE.* 2001;122(3):155-158.
 158. Sach T, O'Neill C, Whynes DK, Archbold SM, O'Donoghue GM. Evidence of improving cost-effectiveness of pediatric Cochlear implantation. *International Journal of Technology Assessment in Health Care.* 2003;19(2):421-431.
 159. Schroeder L, Petrou S, Kennedy C, et al. The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. *Pediatrics.* 2006;117(4):1101-1112.
 160. Shehata-Dieler WE, Dieler R, Wenzel G, et al. Das Würzburger Hörscreening-Programm bei Neugeborenen. Erfahrungen bei mehr als 4000 Säuglingen : Einfluss nichtpathologischer Faktoren auf die Messergebnisse. *LARYNGO RHINO OTOLOGIE.* 2002;81(3):204-210.

161. Smith-Olinde L, Grosse SD, Olinde F, Martin PF, Tilford JM. Health state preference scores for children with permanent childhood hearing loss: A comparative analysis of the QWB and HUI3. *Quality of Life Research*. 2008;17(6):943-953.
162. Smits C, Merkus P, Houtgast T. How we do it: The Dutch functional hearing-screening tests by telephone and internet. *Clin Otolaryngol*. Oct 2006;31(5):436-440.
163. Spivak L, Dalzell L, Berg A, et al. New York State universal newborn hearing screening demonstration project: inpatient outcome measures. *Ear Hear*. Apr 2000;21(2):92-103.
164. Stein LK, Roizen N-J, Diefendorf A-O. Factors influencing the efficacy of universal newborn hearing screening. *Hearing loss in children*. 1999;46(1):95-105.
165. Thoutenhoofd E. Cochlear implanted pupils in Scottish schools: 4-year school attainment data (2000-2004). *J Deaf Stud Deaf Educ*. Spring 2006;11(2):171-188.
166. Turner RG. Modeling the cost and performance of early identification protocols. *J Am Acad Audiol*. Oct 1991;2(4):195-205.
167. Turner RG. Factors that determine the cost and performance of early identification protocols. *J Am Acad Audiol*. Jul 1992;3(4):233-241.
168. Turner RG. Comparison of four hearing screening protocols. *J Am Acad Audiol*. May 1992;3(3):200-207.
169. Uilenburg N, Kauffman-De Boer M, Van Der Ploeg K, Oudesluys-Murphy AM, Verkerk P. An implementation study of neonatal hearing screening in the Netherlands. *International Journal of Audiology*. 2009;48(3):108-116.
170. Uus KB, J.; Taylor, R. An analysis of the costs of implementing the National Newborn Hearing Screening Programme in England. *J Med Screen*. 2006;13(1):14-19.
171. van der Ploeg CP, Lanting CI, Kauffman-de Boer MA, Uilenburg NN, de Ridder-Sluiser JG, Verkerk PH. Examination of long-lasting parental concern after false-positive results of neonatal hearing screening. *Arch Dis Child*. Jun 2008;93(6):508-511.
172. Van Der Ploeg CPB, Lanting CI, Kauffman-De Boer MA, et al. Examination of long-lasting parental concern after false-positive results of neonatal hearing screening. *ARCHIVES OF DISEASE IN CHILDHOOD*. 2008;93(6):508-511.
173. Van Straaten HLM, Hille ETM, Kok JH, et al. Implementation of a nation-wide automated auditory brainstem response hearing screening programme in neonatal intensive care units. *ACTA PAEDIATRICA*. 2003;92(3):332-338.
174. Verhaert N, Willems M, Van Kerschaver E, Desloovere C. Impact of early hearing screening and treatment on language development and education level: evaluation of 6 years of universal newborn hearing screening (ALGO) in Flanders, Belgium. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. May 2008;72(5):599-608.
175. Vohr B, Jodoin-Krauzyk J, Tucker R, Johnson MJ, Topol D, Ahlgren M. Early language outcomes of early-identified infants with permanent hearing loss at 12 to 16 months of age. *Pediatrics*. Sep 2008;122(3):535-544.
176. Vohr B, Simon P, McDermott C, Kurtzer-White E, Johnson MJ, Topol D. Early hearing screening, detection and intervention (EHDI) in Rhode Island. *Medicine and health, Rhode Island*. 2002;85(12):369-372.
177. Vohr BR, Jodoin-Krauzyk J, Tucker R, Johnson MJ, Topol D, Ahlgren M. Results of newborn screening for hearing loss: effects on the family in the first 2 years of life. *Arch Pediatr Adolesc Med*. Mar 2008;162(3):205-211.
178. Vohr BR, Moore PE, Tucker RJ. Impact of family health insurance and other environmental factors on universal hearing screen program effectiveness. *Journal of Perinatology*. 2002;22(5):380-385.
179. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, et al. Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *Journal of Pediatrics*. 2001;139(2):238-244.
180. Wake M, Hughes EK, Poulakis Z, Collins C, Rickards FW. Outcomes of children with mild-profound

- congenital hearing loss at 7 to 8 years: a population study. *Ear Hear.* Feb 2004;25(1):1-8.
181. Waltzman SB, Roland JT, Jr. Cochlear implantation in children younger than 12 months. *Pediatrics.* Oct 2005;116(4):e487-493.
182. Watkin PM, D.; Law, C.; Mullee, M.; Petrou, S.; Stevenson, J.; Worsfold, S.; Yuen, H. M.; Kennedy, C. Language ability in children with permanent hearing impairment: the influence of early management and family participation. *Pediatrics.* Sep 2007;120(3):e694-701.
183. Weirather YP, Korth N, White KR, Downs D, Woods-Kershner N. Cost analysis of TEOAE-based universal newborn hearing screening. *J Commun Disord.* Nov-Dec 1997;30(6):477-492; quiz 492-473.
184. Yoshinaga-Itano C. Successful outcomes for deaf and hard-of-hearing children. *Seminars in Hearing.* 2000 2000;21(4):309-326.
185. 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.* Winter 2003;8(1):11-30.
186. Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev.* 2003;9(4):252-266.
187. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord.* Sep-Oct 2004;37(5):451-465.
188. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics.* Nov 1998;102(5):1161-1171.
189. Yoshinaga-Itano CC, D.; Thomson, V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol.* Dec 2001;6(6):521-529.
190. Young A, Andrews E, University of Salford Royal National Institute for Deaf People. London GBR. Parents'experience of universal neonatal hearing screening : A critical review of the literature and its implications for the implementation of new UNHS programs. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education.* 2001;6(3):149-160.

Références bibliographiques

- 1 Haynes B, Wilczynski N, McKibbin K, Developing Optimal Search. Strategies for Detecting Clinically Sound Studies in MEDLINE. *Journal of the American Medical Informatics Association*, 1994. 1 (6), 447-458.
- 2 Etude HAS : Evaluation du dépistage néonatal systématique de la surdité permanente bilatérale – Janvier 2007, Paris
- 3 Etude CNAMTS : Evaluation du programme expérimental de dépistage néonatal de la surdité en maternité, Référence : 2006-178, Rapport final - Décembre 2007, Paris
- 4 Bureau international d'audiophonologie. Les recommandations. Liège: BIAP; 2003.
- 5 Fortnum HM, Marshall DH, Summerfield AQ. Epidemiology of the UK population of hearing impaired children, including characteristics of those with and without cochlear implants-- audiology, aetiology, comorbidity and affluence. *International journal of audiology*. 2002;41(3):170-179.
- 6 Institut national de la santé et de la recherche médicale. Déficits auditifs – recherches émergentes et applications chez l'enfant – Synthèse et recommandations - 2006
- 7 American Academy of Paediatric (2000) Joint Committee on infant Hearing. Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines of early Hearing detection and Intervention Programs. *American Academy of Paediatrics, Paediatrics Vol. 106 N°4, October*, pp798-817
- 8 Institut national de la santé et de la recherche médicale. Déficiences ou handicaps d'origine périnatale. Dépistage et prise en charge. Paris: Inserm. Expertise collective;2004.
- 9 Darin N, Hanner P, Thiringer K.Changes in prevalence, aetiology, age at detection, and associated disabilities in preschool children with hearing impairment born in Göteborg. *Dev Med Child Neurol* 1997;39(12):797-802.
- 10 Commission of the European Communities. Childhood deafness in the European Community. Luxembourg: CEC; 1979.
- 11 Baille MF, Arnaud C, Cans C, Grandjean H, du Mazaubrun C, Rumeau-Rouquette C. Prevalence, aetiology, and care of severe and profound hearing loss. *Arch Dis Child* 1996;75(2):129-32.
- 12 Rumeau-Rouquette C, du Mazaubrun C, Verrier A, Mlika A. Prévalence des handicaps : évolution dans trois générations d'enfants, 1972, 1976, 1981. Paris: Inserm; 1994.
- 13 Lacour B, Cecchi Tenerini R., Fresson J, André M, Baubeau D, Vert P. Handicaps et périnatalité. II. Pathologie périnatale et déficiences graves. *Arch Pediatr* 1995;2(2):117-23.
- 14 Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal. Rapport de 12 ans d'enregistrement. Grenoble: RHEOP; 2000.
- 15 François M, Hautefort C, Nasra Y, Zohoun S. Etude à paraître : « Evolution de l'âge du diagnostic des surdités congénitales » Données récoltées par l'intermédiaire du Dr François, de l'hôpital Robert Débré. Ces données seront présentées en octobre 2010, lors du congrès de la Société Française d'ORL.
- 16 Draussin C, Richard G. Enquête sur l'accompagnement des enfants sourds par les CAMSP et les SAFEP. Centre Technique Nationale d'Etudes et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations. Janvier 2008
- 17 Le développement du langage de la naissance à 2 ans et demi. Claude Chevrie-Muller Médecin, Directeur de Recherche INSERM, Laboratoire de Recherche sur le Langage, Hôpital de la Salpêtrière Paris.
- 18 Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. (2001). Universal newborn hearing screening: summary of evidence. *JAMA*. Oct 24-31; 286(16):2000-10. Review.
- 19 Picard, M. (1999). Étude rétrospective de l'audition chez les enfants avec problème auditif en fonction de l'âge, de la cause et de la durée de port des aides de correction auditive, Étude conjointe UdeM, AQEPA, IRD, sept.
- 20 Wilson, JGM., Junger, G. (1968). Principles and Practices of Screening for Disease, Organisation mondiale de la Santé, Genève
- 21 Yoshinaga-Itano, C., Coulter, D., Thomson V. (2002). The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss, *J Perinatol.*, 20: S132-S137
- 22 Matha N. : « les otoémissions acoustiques », *Revue mensuelles de l'assurance maladie*, 1998 ;1.
- 23 Recommandations HAS : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans, hors accompagnement scolaire – mars 2010
- 24 Mitchell RE, Karchmer MA. Chasing the Mythical Ten Percent: Parental Hearing Status of Deaf and Hard of Hearing Students in the United States. *Sign Language Studies* 2004; 4(2):138-63
- 25 Morgon A, Imbert D. Prise en charge de l'enfant et de l'adolescent sourd en milieu médicosocial de Rhône-Alpes. *Connaissances Surdités* 2003;5:6-12.
- 26 Yoshinaga-Itano CC, D.; Thomson, V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol*. Dec 2001;6(6):521-529.
- 27 Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med*. May 18 2006;354(20):2131-2141.
- 28 U.S. Preventive Services Task Force: Screening for Hearing Impairment, in U.S. Preventive Services Task Force Guide to Clinical Preventive Services, (ed 2). Baltimore, MD, Williams & Wilkins, 1996, pp 393-405

- 29 Paradise JL: Universal newborn hearing screening: should we leap before we look? *Paediatrics* 103:670-672, 1999
- 30 Bess FH, Paradise JL: Universal screening for infant hearing impairment: not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. *Paediatrics* 93:330-334, 1994
- 31 National Institute of Health (NIH) Consensus Development Program, Early Identification of Hearing Impairments in Infants and Young Children, 1993, address URL: <http://consensus.nih.gov/1993/1993HearingInfantsChildren092html.htm>
- 32 Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement, address URL: <http://www.jcih.org/JCIH1994.pdf>
- 33 Ferdinando Grandori and Mark Lutman, The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening (Milan, May 15–16, 1998) *American Journal of Audiology* Vol.8 19-20 June 1999
- 34 National Center for Hearing Assessment & Management (NCHAM), Utah State University. <http://www.infanthearing.org/screening/index.html> (consulté le 29 avril 2007).
- 35 Bamford, J., Ankjell, H., Crockett, R., Marteau, T., McCracken, W., Parker, D., Tattersall H., Taylor, R., Uus, K., Young, A. (2005). Evaluation of the newborn hearing screening programme (NHSP) in England. Report of the Evaluation of the first phase of implementation of the NHSP. Volume One: Studies Results and recommendations.
- 36 Yoshinaga-Itano CC, D.; Thomson, V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. *Semin Neonatol*. Dec 2001;6(6):521-529.
- 37 Mehl A, Thomson V. 2002. The Colorado newborn hearing screening project, 1992–1999: On the threshold of effective population based universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 109: e7.
- 38 Kennedy C, McCann D, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial. *Lancet*. Aug 20-26 2005;366(9486):660-662.
- 39 Halpin KS; Smith KA; Widen JE; Chertoff ME. Effects of Universal Newborn Hearing Screening on an Early Intervention Program for Children with Hearing Loss, Birth to 3 year of Age. *J Am Acad audiol* 21:169-175 (2010)
- 40 Fitzpatrick E ; Durieux-smith A ; Eriks-Brophy A ; Olds J ; Gaines R. The impact of newborn hearing screening on communication development. *J Med Screen* 2007;14;123-131.
- 41 Watkin P, McCann D, Law C, Mullee M, Petrou S, Stevenson J, Worsfold S, Yuen HM, Kennedy C. Language ability in children with permanent hearing impairment: the influence of early management and family participation. *Pediatrics*. 2007 Sep;120(3):e694-701
- 42 White SJ, White REC. The effects of hearing status of the family and age of intervention on receptive and expressive oral language skills in hearing-impaired infants. *ASHA Monogr*. 1987;(26):9–24
- 43 Apuzzo ML, Yoshinaga-Itano C. Early identification of infants with significant hearing loss and the Minnesota Child Development Inventory. *Semin Hear*. 1995;16(2):124–137
- 44 Fletcher P, German M. *Language Acquisition: Studies in First Language Development*. Cambridge, England: Cambridge University Press; 1986
- 45 Calderon R, Bargones J, Sidman S. Characteristics of hearing families and their young deaf and hard of hearing children: early intervention follow-up. *Am Ann Deaf*. 1998;143(4): 347–362
- 46 McCann, D.C.W., S.; Law, C. M.; Mullee, M.; Petrou, S.; Stevenson, J.; Yuen, H. M.; Kennedy, C. R., Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment. *Arch Dis Child*, 2009. 94(4): p. 293-7
- 47 Le Driant B., Vandromme L., Kolski C. and Strunski V. *Neuropsychiatrie de l'Enfance et de l'Adolescence* Volume 54, Issue 5, September 2006, Pages 315-320
- 48 Examination of long-lasting parental concern after false-positive results of neonatal hearing screening. van der Ploeg CP, Lanting CI, Kauffman-de Boer MA, Uilenburg NN, de Ridder-Sluiters JG, Verkerk PH. *Arch Dis Child*. 2008 Jun;93(6):508-11. Epub 2008 Jan 24.
- 49 Watkin PM, Baldwin M, Dixon R, et al. Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 1998;32(1):27–37.
- 50 Poulakis Z, Barker M, Wake M. Six month impact of false positives in an Australian infant hearing screening programme. *Arch Dis Child* 2003;88(1):20–4.
- 51 Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positive in universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2000;106(1):E7.
- 52 Niparko JK, Tobey EA, Thal DJ, Eisenberg LS, Wang NY, Quittner AL, Fink NE; CDaCI Investigative Team. Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA*. 2010 Apr 21;303(15):1498-506
- 53 Abidin RR. 1997. *Parental Stress Index*, 3rd Edition. Odessa, FL: Psychological Assessment Resources.
- 54 Freitas VS, Alvarenga KF, Bevilacqua MC, Martinez MAN, Costa OA. Critical analysis of three newborn hearing screening protocols (original title: Análise crítica de três protocolos de triagem auditiva neonatal). *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*. 2009 jul-set;21(3):201-6.
- 55 Davis A., J. Bamford , I. Wilson et al. (1996). A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. Health Technology Assessment HTA NHS R&D HTA Programme.

-
- 56 Launois R, Exemple d'étude médico-économique: le dépistage du cancer de la prostate In Dépistage des cancers. Ed. Sancho-Garnier. Editions INSERM Paris 1997 ; 7 : 57-70
- 57 US Preventive Services Task Force. Universal Screening for Hearing Loss in Newborns: US Preventive Services Task Force Recommendation Statement. PEDIATRICS Volume 122, Number 1, July 2008
- 58 Sim R.J, Matthew S, Foley R.J, Initial outcomes from universal newborn hearing screening in Avon, The Journal of Laryngology & Otology, 2009, 123 : 982-989
- 59 Uus KB, J.; Taylor, R. An analysis of the costs of implementing the National Newborn Hearing Screening Programme in England. J Med Screen. 2006;13(1):14-19.
- 60 Schroeder L, Petrou S, Kennedy C, et al. The economic costs of congenital bilateral permanent childhood hearing impairment. Pediatrics. 2006;117(4):1101-1112.
- 61 Cost analysis of an Italian neonatal hearing screening programme. Mezzano P, Serra G, Calevo MG; STERN Group. J Matern Fetal Neonatal Med. 2009 Sep;22(9):806-11.
- 62 Boshuizen HC, Van Der Lem GJ, Kauffman-De Boer MA, et al. Costs of different strategies for neonatal hearing screening : a modelling approach. Archives of disease in childhood. Fetal and neonatal edition. 2001;85(3):F177-F181.