

## 5

## Exploration de la fonction auditive en période néonatale

Par convention, la période néonatale s'étend sur les huit premières semaines de vie après la naissance (0–2 mois). L'intérêt pour l'exploration auditive au cours de cette période s'est considérablement développé sous l'influence de trois phénomènes. Le premier est le retard au diagnostic constaté par un grand nombre d'auteurs chez les enfants atteints de surdité congénitale (Coplan, 1987 ; Watkin et coll., 1990 ; Robertson et coll., 1995 ; Kittrell et Arjmand 1997 ; Deben et coll., 2003). Le deuxième facteur est l'avènement de techniques capables de dépister avec fiabilité un trouble de l'audition dès les premiers jours de vie, qu'il s'agisse des otoémissions acoustiques (Stevens et coll., 1990 ; Kemp et Ryan, 1993 ; Watkin, 1996 ; Vohr et coll., 1998 ; Aidan et coll., 1999 ; Anaes, 1999) ou des potentiels évoqués auditifs automatisés (Barsky-Firkser et Sun, 1997 ; Oudesluys-Murphy et Harlaar, 1997 ; Mason et coll., 1998 ; van Straaten, 1999 ; Clemens et coll., 2000). La troisième raison qui a conduit à l'essor de l'exploration fonctionnelle auditive dans les premiers mois de vie a été le besoin impératif d'asseoir un diagnostic précoce chez le plus grand nombre possible d'enfants dépistés à la naissance, idéalement avant l'âge de 3 mois (Erenberg et coll., 1999 ; *European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening*, 1999).

Les tests de dépistage et les tests à visée diagnostique se distinguent fondamentalement par leurs objectifs, leurs modalités et l'environnement dans lequel ils doivent être pratiqués ; dans le cadre de l'expertise collective, ces deux types de test seront donc étudiés séparément.

### Tests de dépistage néonatal

En dépit des examens préconisés dans le carnet de santé au cours de la première année, la majorité des surdités de perception bilatérales  $\geq 40$  dB HL sont encore diagnostiquées après l'âge de 12 mois si l'enfant n'a pas fait l'objet d'un dépistage systématique à la naissance. L'absence d'outils comportementaux fiables à la disposition de l'ensemble des pédiatres, l'absence de facteurs de risque chez au moins la moitié des enfants sourds, la capacité

souvent étonnante de bien des enfants sourds à renforcer d'autres aptitudes sensorielles donnant le change, l'espoir chez certains parents que leurs doutes initiaux soient contredits par le diagnostic du médecin, l'association possible d'une surdité de perception à une banale otite séreuse, et aussi, des paroles rassurantes non étayées par un examen auditif précis, peuvent être à l'origine d'un tel retard diagnostique.

Une première mesure simple pour améliorer la situation serait donc d'agir de façon coordonnée sur l'ensemble de ces facteurs, mais ceci s'avère en pratique difficile et en tout cas infructueux. L'apparition de techniques objectives fiables, automatisées et applicables dès les premiers jours de vie (otoémissions acoustiques, potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral) rend désormais possible le dépistage de ce déficit sensoriel sur le lieu de naissance.

Toutes techniques de dépistage confondues (otoémissions acoustiques, potentiels évoqués auditifs automatisés), la littérature des 10 à 15 dernières années (Vohr et coll., 1998 ; Projet québécois de dépistage néonatal de la surdité, 2005) fait état d'une sensibilité (capacité du test à donner un résultat positif quand le problème est présent) qui varie entre 96 et 100 %, et d'une spécificité (capacité du test à donner un résultat négatif quand le problème est absent) qui oscille entre 77 et 96 %.

### **Otoémissions acoustiques**

Les otoémissions acoustiques (OEA) désignent des sons de faible intensité produits par l'oreille interne et recueillis dans le conduit auditif externe à l'aide d'un petit microphone (Ho et coll., 2002). Leur découverte à la fin des années 1970 (Kemp, 1978) a bouleversé la compréhension du fonctionnement de l'oreille interne et du système auditif d'une façon plus générale (Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003), en suggérant que dans une cochlée normale, la contraction rythmique des cellules ciliées externes était capable d'amplifier, à des endroits précis, les mouvements de la membrane basilaire et de l'organe de Corti induits par les sons extérieurs de moins de 60 dB.

En matière de dépistage néonatal, seules sont utilisées les OEA enregistrées après stimulation de l'oreille par des sons. Dans la très grande majorité des études, les sons stimulants sont représentés par des clics (Stevens et coll., 1990 ; Kemp et Ryan, 1993 ; Watkin, 1996 ; Vohr et coll., 1998 ; Aidan et coll., 1999 ; Sergi et coll., 2001 ; Ho et coll., 2002 ; Morales Angulo et coll., 2003 ; Gonzalez de Aledo Linos et coll., 2005). Les produits de distorsion, type particulier d'OEA, qui ont été proposés chez l'adulte comme moyen de dépistage des surdités liées au travail dans le bruit (Chan et coll., 2004), sont beaucoup moins employés dans le dépistage de la surdité chez le nouveau-né (Chiong et coll., 2003).

Chez le nouveau-né, les OEA provoquées par des clics constituent un test de dépistage rapide (durée d'examen souvent inférieure à 1 minute par

oreille avec les appareils actuels), simple (enregistrement automatisé donnant lieu à un résultat binaire : réussite/échec) et fiable. La reproductibilité à l'épreuve test-retest est élevée avec un écart inférieur à 1 % entre les deux tests (Franklin et coll., 1992 ; Marshall et Heller, 1996).

La majorité des programmes de dépistage qui font appel aux OEA utilisent un dispositif à deux étapes, les enfants présentant un résultat suspect au premier test étant systématiquement testés une deuxième fois. Le délai entre le premier et le deuxième test est toutefois variable. Certaines équipes procèdent au deuxième test avant la sortie de maternité (Korres et coll., 2003 ; Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003 ; Gonzalez de Aledo Linos et coll., 2005), d'autres un mois plus tard (Jakubikova et coll., 2003 ; Lin et coll., 2004). La nature du deuxième test complique la comparaison des résultats entre les auteurs. Certaines équipes emploient les OEA (Jakubikova et coll., 2003 ; Morales Angulo et coll., 2003 ; Lin et coll., 2004 ; Gonzalez de Aledo Linos et coll., 2005), d'autres ont recours aux potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) (Kennedy et coll., 1999 ; Keren et coll., 2002 ; Joseph et coll., 2003).

L'absence d'OEA chez le nouveau-né peut relever de deux mécanismes de surdité totalement différents. La principale difficulté d'interprétation des OEA chez le jeune enfant vient de ce qu'elles disparaissent en présence d'une anomalie même légère de l'oreille moyenne, habituellement dès que la surdité de transmission (défaut de transmission des vibrations sonores entre le tympan et l'oreille interne) atteint 15–20 dB HL (Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003). Dans un tel cas, deux raisons concourent à affaiblir les OEA au point de les rendre impossibles à enregistrer : d'une part la stimulation insuffisante de la cochlée par le son extérieur, et d'autre part l'incapacité de l'OEA à franchir le « barrage » de l'oreille moyenne pour gagner l'oreille externe. Mais les OEA sont également sensibles à une atteinte des cellules ciliées externes (Lonsbury-Martin et Martin, 2003) et ceci représente l'essence même de leur utilisation comme outil de dépistage chez le nouveau-né. Les niveaux de surdité cochléaire à partir desquels les OEA disparaissent (seuil auditif que nous qualifierons de critique) ont été précisés chez l'adulte. La plupart des auteurs prennent en compte la valeur moyenne des seuils audiométriques à 500, 1 000 et 2 000 Hz (indice de Fletcher), mais certains situent cette valeur critique à 25 dB HL (Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar, 2003) et d'autres la placent à 30 dB HL (Kenna, 2003), 40 dB HL (Boone et coll., 2005 ; Chan et coll., 2004), ou même 40-50 dB HL (Smith et coll., 2005).

La cible de l'immense majorité des programmes de dépistage néonatal est constituée par les surdités de perception bilatérales  $\geq 40$  dB HL. Comme pour tout dépistage, quatre types de résultats peuvent se rencontrer : les vrais positifs (la population cible, caractérisée par une surdité de perception  $\geq 40$  dB HL), les faux positifs (les enfants présentant un résultat suspect au test néonatal mais dont la suite des examens atteste qu'ils ne sont pas

atteints de surdité de perception  $\geq 40$  dB HL), les faux négatifs (les enfants dont le dépistage néonatal est négatif mais qui en réalité ont une surdité de perception  $\geq 40$  dB HL) et les vrais négatifs (les enfants dont le dépistage néonatal est négatif et qui ne présentent effectivement pas de surdité de perception  $\geq 40$  dB HL).

Pour illustrer de façon concrète le problème des « faux positifs » avec les OEA, les résultats de quatre études récentes sont brièvement décrits. Dans la première étude menée dans l'état de l'Arkansas aux États-Unis, Boone et coll. (2005) analysent rétrospectivement les dossiers de 76 bébés dont le dépistage néonatal est positif (c'est-à-dire ne satisfaisant pas au critère retenu, 70 % de reproductibilité sur 3 des 5 bandes de fréquence comprises entre 1 000 et 5 000 Hz), la plupart présentant un résultat suspect au test sur les deux oreilles (84 %). À l'âge moyen de 3 mois, ces enfants ont été examinés par un oto-rhino-laryngologiste spécialisé en pédiatrie. Une otite séreuse (tympan opaque et/ou à la mobilité réduite sous otoscopie pneumatique) a été identifiée chez deux tiers des enfants ( $n=49$ ) qui se présentaient donc comme des « faux positifs ». Mais la surveillance ultérieure de ces 49 enfants, destinée à vérifier que l'otite séreuse évoluait favorablement (abaissement des seuils de réponse lorsqu'on enregistre les potentiels évoqués auditifs (PEA) classiques du tronc cérébral, c'est-à-dire non automatisés), a révélé qu'en réalité 8 d'entre eux étaient porteurs d'une surdité de perception. Parmi les 27 bébés sans otite séreuse à 3 mois, 8 ont été perdus de vue et les 19 autres ont eu des potentiels évoqués auditifs ; une surdité de perception a été identifiée chez 15 de ces enfants. Le total des enfants atteints de surdité de perception s'élève donc dans cette étude à 23, soit 30 % des enfants présentant un résultat suspect au test des OEA réalisé à la naissance.

Dans la deuxième étude, menée en Grèce, Korres et coll. (2003) comparent les résultats des OEA en fonction du jour où le test est pratiqué. Les nouveau-nés ( $n=2\ 121$ , tous indemnes de facteur de risque auditif) sont répartis en 4 groupes : enfants testés dans les 24 premières heures ( $n=152$ ), le 2<sup>e</sup> jour ( $n=882$ ), le 3<sup>e</sup> jour ( $n=943$ ) ou le 4<sup>e</sup> jour ( $n=144$ ). Le critère retenu pour considérer le test comme négatif est un rapport signal/bruit d'au moins 6 dB sur les 3 bandes de fréquence comprises entre 1 000 et 4 000 Hz. Le nombre d'enfants avec une réponse des deux oreilles augmente de façon significative ( $p<0,001$ ) avec le temps : il passe de 84,9 % dans les 24 premières heures à 91,5 % au 2<sup>e</sup> jour, puis 94,4 % au 3<sup>e</sup> jour, et enfin 97,2 % au 4<sup>e</sup> jour. Pour chaque groupe, en dehors du dernier, les tests positifs unilatéraux sont en moyenne deux fois plus fréquents que les tests positifs bilatéraux. Trois mécanismes sont envisagés pour expliquer cette évolution en fonction du temps : une obstruction du conduit auditif externe à la naissance, qui se nettoierait spontanément au bout de 24 heures ; un collapsus des parois du conduit auditif externe, qui serait plus fréquent dans les 48 premières heures ; un épanchement liquidien rétrotympanique, qui se résorberait spontanément au

bout de 48 heures. Les résultats de Korres et coll. (2003) sur la prévalence des OEA en fonction du moment de l'enregistrement sont similaires aux données rapportées par Oostenbrink et Verhaagen-Warnaar (2003) : la prévalence est inférieure à 50 % dans les 12 premières heures, à 95 % après 2 jours et à 98 % après 4 jours.

Dans la troisième étude, menée en Slovaquie, Jakubikova et coll. (2003) analysent le devenir de 150 enfants ayant eu un premier test positif avec les OEA (4,9 % de la population de départ composée de 3 048 bébés, dont 1 663 sans facteur de risque auditif). Un second test avec les OEA a été effectué sur des bébés de 1 mois dans 81 % des cas (121 bébés), les autres ayant été perdus de vue. Sur ces 121 bébés, 30 ont présenté un résultat suspect après le 2<sup>e</sup> enregistrement des OEA (9 sur une oreille, 21 sur les deux oreilles) et 7 se sont avérés avoir une audition normale une fois la phase diagnostique terminée. Dans cette étude, il y avait 2 faux négatifs : 2 enfants sourds profonds, l'un n'ayant aucun facteur de risque.

Dans la quatrième étude, réalisée à Taïwan (Lin et coll., 2004), les OEA ont été utilisées pour le dépistage de 5 938 bébés en maternité. Le taux de tests positifs au premier examen s'élève à 9 %. Sur ces 535 enfants ainsi détectés, un second test avec les OEA a été effectué à 1 mois dans 73,8 % des cas (395 bébés), les autres ayant été perdus de vue. À l'issue du deuxième test, 91 enfants (23 % des enfants présentant un résultat suspect au premier test, c'est-à-dire 1,5 % de l'ensemble de la population initiale) ont eu besoin d'un bilan diagnostique. Neuf surdités de perception  $\geq 40$  dB HL ont été identifiées (prévalence 1,5/1 000) et le taux de faux positifs était de 1,4 % (82 bébés dont les PEA étaient normaux).

Une catégorie particulière de surdités de l'enfant a suscité un intérêt nouveau au cours des dernières années : celle où le contraste entre l'absence de PEA du tronc cérébral et la préservation des OEA fait habituellement porter le diagnostic de « neuropathie auditive » (Starr et coll., 1996). En effet, ces enfants sourds profonds, contrairement à ce que laissait penser l'atteinte supposée du nerf auditif, réagissent très bien à l'implantation cochléaire (Shallop et coll., 2001 ; Madden et coll., 2002). Selon une étude récente menée en Australie sur 61 enfants sourds profonds congénitaux, explorés conjointement par les PEA du tronc cérébral et l'électrocochléographie transtympanique – sous anesthésie générale – avant l'implantation cochléaire, plus de 40 % des cas présentaient à la naissance des OEA préservées (Rea et Gibson, 2003). La majorité de ces enfants dont les OEA étaient préservées avaient souffert d'hypoxie ou d'une grande prématurité nécessitant une hospitalisation en soins intensifs dans leurs premières semaines de vie, et chez la plupart, les signaux enregistrés à l'électrocochléographie avaient une forme anormale (c'est-à-dire élargie). Les auteurs remettent fortement en cause le dépistage néonatal par les OEA, notamment chez les enfants hospitalisés en unités de soins intensifs.

## Potentiels évoqués auditifs automatisés

Contrairement aux potentiels évoqués auditifs traditionnels, les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) s'enregistrent en stimulant l'oreille avec une seule intensité sonore, le plus souvent 35 dB (van Straaten et coll., 2003). Il ne s'agit donc pas de déterminer le seuil auditif, mais de dépister les nouveau-nés chez lesquels d'autres investigations seront nécessaires. Les PEAA représentent, comme les OEA, une technique non invasive, mais ils s'en distinguent fondamentalement par les structures dont ils explorent l'activité physiologique. Les PEAA explorent l'oreille externe et moyenne, la cochlée, le nerf auditif et les voies auditives du tronc cérébral (Low et coll., 2005). À l'intensité habituellement employée, c'est-à-dire 35 dB, c'est l'onde V qui représente la composante essentielle des enregistrements. Comme pour les OEA, les appareils fournissent une réponse binaire (réussite/échec, c'est-à-dire test négatif/positif, ou encore résultat normal/suspect).

Le dispositif d'enregistrement des PEAA choisi par les équipes des 6 villes participant au programme de faisabilité du dépistage néonatal de la surdité en France, sous l'égide de la Caisse nationale d'assurance-maladie des travailleurs salariés (Cnamts) et avec le concours de l'Association française de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant (AFDPHE), est l'Algo3<sup>®</sup> de Natus qui est une version plus élaborée que le modèle disponible au début des années 1990 (Kileny 1988 ; Jacobson et coll., 1990). Certains principes fondamentaux doivent toutefois être respectés pour éviter des examens trop longs et minimiser les faux positifs. L'enfant doit dormir avant la mise en place des électrodes, il ne sert à rien d'essayer de le faire dormir en cours d'examen. Trois électrodes sont collées successivement sur la peau à des endroits précis : nuque, dos, front (après avoir enduit ce dernier d'une crème conductrice). Deux oreillettes sont collées autour des oreilles en s'assurant de la bonne adhérence à la peau. Une fois les électrodes et oreillettes en place, on ne doit plus toucher l'enfant pour éviter le parasitage électromyographique. Si ces principes sont respectés, la durée d'examen pour un enfant à l'audition normale n'excède habituellement pas 3-4 minutes (Iwasaki et coll., 2003), les deux oreilles étant stimulées simultanément. D'autres dispositifs d'enregistrement des PEAA existent (Meier et coll., 2004), le signal pouvant être recueilli avec des électrodes collées (Echoscreen-TDA<sup>®</sup> de Fischer-Zoth) comparables à celles de l'Algo3<sup>®</sup> de Natus, ou directement à partir du casque de stimulation (Beraphone MB11<sup>®</sup> de Maico).

Pour réduire le nombre de faux positifs, autrement dit le nombre d'enfants envoyés inutilement au centre diagnostique, le programme de la Cnamts s'appuie sur une organisation en deux étapes, les enfants ayant un résultat positif au premier test étant systématiquement testés une autre fois avant le retour à la maison. Un des objectifs souhaités pour l'ensemble des programmes de dépistage est en effet de limiter à 2 % au maximum la proportion d'enfants dits référés (Erenberg et coll., 1999), c'est-à-dire adressés au centre diagnostique. C'est la raison pour laquelle la plupart des programmes de

dépistage fondés sur les PEAA ont eux aussi recours à deux étapes (van Straaten, 1999 ; Prieve et coll., 2000 ; Clemens et Davis, 2001 ; Iwasaki et coll., 2003). Avec le dispositif Algo, la durée moyenne d'enregistrement chez les enfants nécessitant un deuxième test est de 10-11 minutes (Iwasaki et coll., 2003). Certains auteurs préconisent que le deuxième test en maternité soit effectué par un audiologiste (Shoup et coll., 2005) et qu'un troisième PEAA soit réalisé comme filtre supplémentaire avant d'entreprendre les épreuves diagnostiques (Clemens et Davis, 2001 ; Shoup et coll., 2005).

Dans une perspective de mise en parallèle avec les OEA, les résultats de trois études récentes fondées sur les PEAA en deux étapes seront brièvement décrits. Dans la première étude, menée en Caroline du Nord, Clemens et Davis (2001) étudient 3 142 nouveau-nés n'ayant pas séjourné en unité de soins intensifs. Lors de la phase diagnostique, ils découvrent 8 enfants atteints de surdité de perception, correspondant à une déficience légère et bilatérale dans deux cas, légère et unilatérale dans deux autres cas, et enfin sévère et unilatérale dans les quatre cas restants. La proportion d'enfants ayant un premier test positif est de 4,2 % (131/3 142). Sur les 125 enfants testés une deuxième fois par PEAA avant leur sortie, seuls 26,4 % ont un deuxième test positif, ce qui donne un taux global d'enfants référés de 1,05 % (33/3 142). Le taux de faux positifs à l'issue des deux étapes de dépistage est de 0,8 % (25/3 142). L'adjonction d'une deuxième étape de dépistage fait passer la valeur prédictive positive (obtenue en divisant le nombre d'enfants sourds par le nombre d'enfants pour lesquels le test de dépistage est positif) de 6,1 % (premier test) à 24 % (8/33).

Dans une autre étude, effectuée au Japon, Iwasaki et coll. (2003) analysent les résultats observés dans deux hôpitaux chez 4 085 nouveau-nés. En combinant trois types d'examen lors de la phase diagnostique (PEA classiques, OEA et audiométrie comportementale avec réflexe d'orientation conditionnée), ils identifient entre 3 et 6 mois 15 enfants sourds. La proportion d'enfants ayant un premier test positif est de 1,2 % (49/4 085). Sur les 49 enfants testés une deuxième fois par PEAA avant leur sortie, 29 (59 %) ont un deuxième test positif, ce qui donne un taux global d'enfants référés de 0,71 % (29/4 085). Le taux de faux positifs à l'issue des deux étapes de dépistage est de 0,34 % (14/4 085). La valeur prédictive positive à l'issue du deuxième test est élevée, atteignant 48 % (14/29). Mais il y a un faux négatif (0,02 %), correspondant à un enfant atteint d'infection par le cytomégalo-virus (CMV) qui avait un PEAA négatif sur chaque oreille à la naissance. Bien qu'il ait eu un test auditif normal à la naissance, cet enfant a été surveillé par PEA classiques jusqu'à l'âge d'un an en raison de la sérologie CMV positive et des difficultés à prédire à la naissance le risque auditif chez les enfants présentant une infection (Rivera et coll., 2002).

La troisième étude, menée aux Pays-Bas par van Straaten et coll. (2003), concerne 2 484 enfants ayant séjourné dans sept unités de soins intensifs répartis sur le territoire. Les facteurs de risque de surdité ont été classés selon les

recommandations de la *Joint Committee on Infant Hearing* de l'*American Academy of Pediatrics* (1995). Les facteurs plus fréquents dans l'étude néerlandaise étaient : poids de naissance inférieur à 1 500 g (54 %), asphyxie (32,6 %), ventilation artificielle pendant plus de 4 jours (29,5 %), complications cérébrales (12,7 %) et médication ototoxique (8,4 %). L'âge médian (post mensuel) au premier PEAA était de 33,7 semaines (extrêmes : 24-54 semaines). À l'issue de la phase diagnostique, une population de 63 enfants sourds (prévalence=2,5 %) a été identifiée, comprenant 15 surdités unilatérales et 48 surdités bilatérales. La proportion d'enfants ayant eu un premier PEAA positif est de 8 % (200/2 484). Après un deuxième test, la proportion d'enfants référés pour une exploration diagnostique chute à 3,1 % (77/2 484). Le taux de faux positifs est faible puisqu'il n'est que de 0,6 % (14/2 484), et la valeur prédictive positive est forte, atteignant 82 % (63/77).

### **Synthèse des résultats observés avec les deux techniques (OEA et PEAA)**

Meier et coll. (2004) ont comparé trois appareils sur 150 nouveau-nés : Echoscreen-TDA<sup>®</sup> de Fischer-Zoth (OEA et PEAA), Algo3<sup>®</sup> de Natus (PEAA) et Beraphone MB11<sup>®</sup> de Maico (PEAA). Chaque système a ses avantages : la durée d'examen est plus courte avec les OEA (médiane de 30 secondes par oreille, contre 4-5 minutes pour les deux oreilles avec l'Algo3<sup>®</sup>), le coût de l'appareil et des consommables est moins élevé avec l'Echoscreen-TDA<sup>®</sup> et le Beraphone MB11<sup>®</sup>, mais l'Algo3<sup>®</sup> possède une plus grande fiabilité (98 % de tests normaux, contre 92 % avec le Beraphone MB11<sup>®</sup> et 94 % avec le PEAA de l'Echoscreen-TDA<sup>®</sup>) et permet de tester les deux oreilles en même temps.

Une autre manière de procéder, inspirée du Projet québécois de dépistage néonatal (2005), est de comparer les résultats observés dans des études jugées valides et utilisant un protocole en deux étapes. Ces résultats sont résumés dans le tableau 5.I, où 11 études sont classées par ordre croissant de leur valeur prédictive positive (VPP). La connaissance de la VPP fait partie des critères d'évaluation de tout dépistage, ainsi que l'a rappelé récemment le *National Screening Committee* du Royaume-Uni (Muir Gray, 2001). La VPP est obtenue en divisant le nombre d'enfants sourds par le nombre d'enfants positifs à l'issue des deux étapes du dépistage (Gonzalez de Aledo Linos et coll., 2005). Pour certaines études, le tableau indique également le taux de faux positifs. Le taux de faux positifs s'obtient en divisant le nombre d'enfants identifiés comme étant finalement non sourds par le nombre global d'enfants testés.

L'analyse de ce tableau appelle plusieurs commentaires. L'une des difficultés à comparer les deux techniques de dépistage (OEA et PEAA) par le résultat sur le terrain (VPP et faux positifs) tient à la mixité d'un grand nombre d'études. En effet, si on dispose de 4 études faisant appel aux PEAA seuls, celles s'appuyant sur les seules OEA sont plus rares (n=2).

**Tableau 5.1 : Valeur prédictive positive (VPP) et taux de faux positifs dans différents programmes de dépistage néonatal de la surdité**

| Références Pays                                  | Nombre d'enfants testés | Technique      | VPP (%) | Faux positifs (%) | 1 <sup>er</sup> test positif (%) | 2 <sup>e</sup> test positif (%) | Faux négatifs (%) |
|--|-------------------------|----------------|---------|-------------------|----------------------------------|---------------------------------|-------------------|
| Thomson et coll., 2001 États-Unis (Méta-analyse) | 3 002                   | OEA et/ou PEAA | 6,7     |                   |                                  |                                 |                   |
| Gonzalez de Aledo Linos et coll., 2005 Espagne   | 8 836                   | OEA 2 étapes   | 7,9     | 3,3               | 6,7                              | 0,7                             |                   |
| Keren et coll., 2002 États-Unis (Modélisation)   | 80 000                  | OEA puis PEAA  | 8,8     | 1,5               | ?                                | 1,6                             |                   |
| Morales Angulo et coll., 2003 Espagne            | 3 987                   | OEA 2 étapes   | 10,0    |                   |                                  |                                 |                   |
| Kennedy et coll., 1999 Grande-Bretagne           | 22 280                  | OEA puis PEAA  | 15,0    | 1,5               | ?                                | 1,3                             | 4                 |
| Prieve et coll., 2000 États-Unis                 | 28 028                  | PEAA 2 étapes  | 22,0    |                   |                                  |                                 |                   |
| Clemens et Davies, 2001 États-Unis               | 3 142                   | PEAA 2 étapes  | 24,0    | 0,8               | 4,2                              | 1,1                             |                   |
| Joseph et coll., 2003 Singapour                  | 4 387                   | OEA puis PEAA  | 26,0    |                   |                                  |                                 |                   |
| Iwasaki et coll., 2003 Japon                     | 4 085                   | PEAA 2 étapes  | 48,0    | 0,3               | 1,2                              | 0,7                             | 0,02              |
| van Straaten et coll., 2003 Pays-Bas             | 2 484                   | PEAA 2 étapes  | 82,0    | 0,6               | 8,0                              | 3,1                             |                   |
| Hall et coll., 2004 États-Unis                   | 300                     | OEA et PEAA    | 83,3    |                   |                                  |                                 |                   |
| Ensemble des études                              | 160 531                 |                | 14,9*   |                   |                                  |                                 |                   |

\* Valeur prédictive positive pondérée ; OEA : otoémissions acoustiques ; OEAA : otoémissions acoustiques automatisées ; PEAA : potentiels évoqués auditifs ; PEAA : potentiels évoqués auditifs automatisés ; VPP : valeur prédictive positive

Les valeurs de VPP et de faux positifs évoluent en sens contraire : celles des VPP augmentent tandis que celles des faux positifs décroissent. On remarque cependant que les différences entre les études sont plus importantes avec les VPP, ce qui suggère que cet indicateur est probablement plus sensible que le taux de faux positifs. Par ailleurs, l'étude qui combine d'emblée OEA et PEA (Hall et coll., 2004) porte sur un nombre extrêmement faible d'enfants et sa forte VPP est donc à analyser avec précaution.

Un moyen ingénieux de tenir compte des différences de taille entre les populations étudiées est de calculer la VPP pondérée, comme le propose le Projet québécois de dépistage néonatal (2005). En effet, si on se contente de faire la moyenne arithmétique entre les VPP de ces différentes études, on méconnaît l'évidence qu'une valeur observée pour une population de moins de 500 enfants n'a pas la même portée qu'une valeur constatée avec une population de plus de 4 000 enfants, par exemple. La moyenne pondérée sur l'ensemble des 11 études est de 14,9 %.

Le taux de positivité au second test de dépistage paraît peu discriminant. Pour un même taux de positivité au second test (par exemple 0,7 %), on peut avoir des VPP très différentes (7,9 % ou bien 48 %). Autrement dit, il est extrêmement difficile de prédire la VPP à partir de la seule positivité au second test. Qualifier un protocole de dépistage néonatal de bon ou mauvais au vu du taux de positivité au second test apparaît donc inapproprié.

À travers les études qui indiquent sans ambiguïté le taux de positifs au premier et au second test, on peut quantifier l'apport sélectif d'un dépistage en deux étapes. On voit bien l'intérêt qu'il y a à sélectionner à l'aide d'un double filtre les enfants qui seront adressés au centre diagnostique. Méconnaître cette règle de base, c'est s'exposer à inquiéter inutilement un nombre important de familles, accroître le risque de perdus de vue et faire travailler les centres diagnostiques au-delà de leur capacité d'accueil.

La plupart de ces études ne mentionnent pas le taux de faux négatifs. Pourtant, s'il est vrai que minimiser le taux de faux positifs représente un enjeu de santé publique incontestable (éviter d'inquiéter inutilement des parents d'enfants qui entendent bien, ne pas imposer aux familles et à la collectivité des dépenses d'examen non nécessaires), les faux négatifs constituent un écueil tout aussi préjudiciable pour l'individu. On peut donc s'étonner qu'il n'y ait pas davantage d'études précisant le taux de faux négatifs. Cette carence peut s'expliquer par l'action conjointe de plusieurs facteurs. Il y a tout d'abord l'aspect trompeur du comportement d'un enfant sourd dans les 12-18 premiers mois de sa vie, piège bien illustré par les délais diagnostiques excessivement longs en l'absence de dépistage néonatal (Coplan 1987 ; Watkin et coll., 1990 ; Robertson et coll., 1995). Il y a ensuite l'impossibilité compréhensible de suivre de manière systématique tous les enfants ayant eu un dépistage négatif à la naissance. On a toutefois bien vu dans l'étude de

Iwasaki et coll. (2003) l'intérêt d'une surveillance prolongée, malgré un dépistage néonatal négatif, dans certaines situations néonatales à risque d'atteinte auditive, comme l'infection par le CMV. En troisième lieu, le financement des travaux de recherche clinique sur la surdité de l'enfant est trop souvent insuffisant pour permettre une évaluation de l'efficacité à long terme des programmes de dépistage. Il faut toutefois citer le suivi à long terme du programme mis en place avec des groupes témoins dans une région de Grande-Bretagne, le Wessex, au milieu des années 1990 (Kennedy et coll., 2005). Ce travail, mené sur des enfants sourds âgés aujourd'hui de 7-9 ans, montre bien l'apport du dépistage néonatal à la précocité du diagnostic, puisqu'il compare l'âge auquel les enfants dépistés et les enfants non dépistés à la naissance ont finalement été diagnostiqués. Le dépistage néonatal fait passer de 31% à 74 % la proportion d'enfants sourds diagnostiqués avant l'âge de 6 mois.

Enfin, le repérage précoce des neuropathies auditives constitue un atout incontestable des PEAA par rapport aux OEA. L'analyse de la littérature atteste que seuls les protocoles de dépistage néonatal utilisant les PEAA d'emblée, sont capables de détecter précocement les neuropathies auditives. L'identification précoce des enfants atteints de ce type de surdité a des conséquences pratiques sur la prise en charge. Si la surdité est moyenne ou sévère, la rééducation orthophonique doit être particulièrement intensive car, du fait de la mauvaise stimulation du nerf auditif par les cellules ciliées internes, les informations élaborées par les prothèses auditives sont davantage déformées quand elles atteignent le cerveau. Si la surdité est profonde, la famille peut espérer un bon résultat d'une implantation cochléaire entreprise précocement.

### **Conclusions sur les méthodes de dépistage néonatal**

Le dépistage néonatal donne à un plus grand nombre d'enfants sourds la chance d'être diagnostiqués avant l'âge de 6 mois.

Les programmes de dépistage en deux étapes sont à privilégier car ils réduisent fortement le taux de faux positifs et renforcent la VPP.

L'étude des OEA présente l'avantage d'être plus rapide et moins coûteuse pour les maternités, mais celle des PEAA assure une plus grande VPP et est la seule à pouvoir détecter les neuropathies auditives.

L'option d'enregistrer les OEA à la première étape du dépistage et les PEAA à la deuxième étape est prise par un nombre assez important de programmes de dépistage, comme le programme national récemment mis en place au Royaume-Uni (*National Health Service NHS*). Cette option peut apparaître comme un bon compromis au plan financier. Toutefois, les partisans de ce choix devront démontrer qu'ils n'ont pas trop de faux négatifs (4 % dans l'étude initiale du Wessex) et que leur VPP est proche de celle

des PEAA en deux étapes ( $\geq 15\%$ ). En effet, les neuropathies auditives échapperont au premier filtre (OEA) et la plus grande spécificité des PEAA ne concernera que les enfants déjà sélectionnés par la première étape du dépistage.

Quelles que soient les décisions prises en France dans les années à venir, un effort d'évaluation devra être consenti pour déterminer au mieux l'impact du dépistage néonatal sur les indicateurs d'efficacité (VPP, proportions d'enfants diagnostiqués avant 6 mois, proportion d'enfants appareillés avant 6 mois, faux négatifs) actuellement recommandés dans les projections modélisées (Keren et coll., 2002).

## Tests diagnostiques après dépistage néonatal

Parmi les critères exigibles de tout programme de dépistage, énoncés avec clarté par le *National Screening Committee* (Muir Gray, 2001) et rappelés par le Projet québécois de dépistage néonatal (2005), figurent deux principes à mettre en exergue à propos des tests diagnostiques consécutifs au dépistage néonatal :

- il doit exister un traitement efficace pour les cas dépistés et des indications selon lesquelles le dépistage précoce conduit à un meilleur pronostic que l'intervention plus tardive ;
- il doit exister des critères valides permettant de déterminer à qui le traitement s'adressera ; ce traitement doit être disponible.

La précision du diagnostic représente une étape-clé dans un programme de dépistage néonatal sur l'audition (Delaroche et coll., 2004). En effet, l'orientation vers un programme de développement précoce de l'audition et de la communication est assurée en prenant en compte la nature et le degré de la perte auditive de l'enfant, les attentes de ses parents et leurs valeurs culturelles (Projet québécois de dépistage néonatal, 2005).

Si l'exigence d'un diagnostic précis avant toute amplification prothétique constitue une règle à la fois simple et assez largement acceptée, sa mise en application dans les premiers mois de la vie est plus compliquée. Il faut en effet faire face à des difficultés auxquelles n'échappe aucune des techniques d'exploration auditive à cet âge, que ce soit les PEA, les OEA, l'impédancétrie ou l'audiométrie comportementale.

## Potentiels évoqués auditifs

Plusieurs techniques diagnostiques reposent sur les potentiels évoqués auditifs : les potentiels du tronc cérébral et les *auditory steady-state responses* (ASSR).

### **Potentiels du tronc cérébral**

Tous les programmes de dépistage font appel aux PEA du tronc cérébral pour distinguer les enfants déficients auditifs (population cible) des enfants entendants et estimer leurs seuils d'audition (Sininger, 2003 ; Gregg et coll., 2004 ; Jacobson et Jacobson, 2004). Les valeurs de VPP des tests de dépistage dépassent rarement 50 % comme l'atteste le tableau 5.I (programmes de dépistage). Ceci signifie que dans la majorité des études, entre 50 et 85 % des enfants présentant un résultat suspect lors du test s'avèrent entendre normalement. Il ne faut cependant pas oublier les conditions dans lesquelles les PEA du tronc cérébral doivent être recueillis et interprétés dans les premiers mois de la vie :

- l'enfant doit dormir, ce qui demande une organisation particulière dans l'accueil des familles et la disponibilité des personnels, puisqu'il n'est évidemment pas question d'imposer une anesthésie générale à ces enfants ;
- des élévations de seuil électrophysiologique (onde V) de 30 ou 35 dB nHL (le niveau en dB nHL se référant à un adulte normo-entendant) ne sont pas prises en compte à l'âge néonatal car les surdités de perception bilatérales d'au moins 40 dB HL représentent la cible de la plupart des programmes de dépistage néonatal (Kennedy et coll., 2005) ;
- du fait de sa brièveté, le clic – le son stimulant – présente l'avantage d'assurer une stimulation synchrone des fibres nerveuses de l'ensemble du système auditif, mais en contrepartie la réponse enregistrée dépend surtout du niveau d'audition pour les sons de fréquence supérieure ou égale à 2 000 Hz. Il a en effet été clairement démontré, chez l'adulte et le grand enfant, que la meilleure corrélation entre le seuil électrophysiologique au clic et l'audiogramme s'observe pour la moyenne des fréquences 2 000-4 000 Hz, avec un coefficient de corrélation de 0,70 dans une étude de Stapells et Oates (1997).

Une des difficultés propres aux premiers mois de vie est de valider les seuils auditifs obtenus avec une technique, quelle qu'elle soit. Une méthode de validation est de comparer enfant par enfant les seuils obtenus avec une technique, ici les PEA du tronc cérébral, avec les seuils observés à l'aide d'une autre technique, par exemple l'audiométrie comportementale. Ce type de comparaison a été réalisé il y a une dizaine d'années par Stapells et coll. (1995) sur une série de 34 enfants entendants et 54 enfants atteints de surdité de perception. La stimulation auditive employée par ces auteurs pour enregistrer les PEA est plus sophistiquée que le simple clic, puisqu'elle fait appel à un son bref (500, 2 000 et 4 000 Hz) entouré d'un bruit encoché destiné à assurer une plus grande spécificité fréquentielle. Une bonne corrélation est trouvée entre les seuils d'audition déterminés par la technique électrophysiologique et par l'audiométrie comportementale, l'écart entre les deux types de mesure étant respectivement inférieur à 10 dB, 15 dB, 20 dB et 30 dB dans 66 %, 86 %, 93 % et 98 % des cas. Toutefois, l'étude de Stapells et coll. (1995) est plus prédictive que réellement comparative car les deux types d'examen ont été séparés en moyenne de 7 mois (âge médian de

21 mois au moment des PEA et de 28 mois au moment de l'audiométrie comportementale). Dans un travail récent, Delaroché et coll. (sous presse) comparent, sur une population de 78 enfants atteints de surdité de perception (71 %) ou mixte (29 %), les seuils électrophysiologiques de la meilleure oreille (obtenus au clic) et les seuils audiométriques au casque (moyenne des seuils obtenus à 2 000 et 4 000 Hz en stimulation bilatérale). La population étudiée se distingue de celle de Stapells et coll. (1995) par son âge plus jeune et un écart plus faible entre les âges auxquels ont été réalisés les deux examens (âge médian de 11 mois au moment des PEA et de 12 mois au moment de l'audiométrie comportementale). Chez les 57 enfants sans PEA reproductibles à 100 dB nHL, une bonne corrélation (coefficient kappa 0,72) est trouvée avec l'audiométrie puisque celle-ci ne montre pas de réponse comportementale à 100 dB HL dans 84 % des cas. Chez les 21 enfants présentant des réponses électrophysiologiques identifiables, la corrélation entre les deux types de mesure est également bonne (coefficient de corrélation intra-classe de 0,95 à 1 000, 2 000 et 4 000 Hz, et de 0,91 à 500 Hz) et l'écart est respectivement inférieur ou égal à 10 dB, 15 dB, 20 dB et 30 dB dans 67 %, 81 %, 95 % et 100 % des cas.

La bonne correspondance entre les seuils des PEA du tronc cérébral au clic (en dB nHL) et les seuils de l'audiométrie comportementale (en dB HL) a été constatée par d'autres études chez l'enfant, telles que celle de Cone-Wesson et coll. (2002) sur 51 enfants (âge moyen 16 mois, âge médian 9 mois), porteurs d'une surdité de perception (61 %), de transmission (19 %) ou mixte (20 %). Les coefficients de corrélation (Pearson) de cette étude atteignent en effet 0,78 à 500 Hz, 0,82 à 1 000 Hz, 0,90 à 2 000 Hz et 0,77 à 4 000 Hz.

### **Auditory steady-state responses (ASSR)**

Pour améliorer la spécificité fréquentielle des réponses électrophysiologiques, c'est-à-dire garantir qu'elles proviennent d'une bande de fréquence plus étroite qu'avec le clic, une nouvelle technique a été transposée au domaine clinique au cours des dernières années. Il s'agit des *auditory steady-state responses* (ASSR), obtenus en stimulant l'oreille par des sons purs modulés en amplitude et/ou en fréquence. Deux systèmes sont désormais disponibles cliniquement, le Master<sup>®</sup> (*Multiple Auditory Steady-state Responses*) développé à Toronto par l'équipe de Picton (John et Picton, 2000), et l'Audera<sup>®</sup> développé à Melbourne par le groupe de Rance (Rance et Rickards, 2002).

Une étude comparative entre les deux systèmes a été menée récemment en Belgique par Luts et Wouters (2005) sur 10 adultes normo-entendants et 10 adultes déficients auditifs. Dans cette étude, le fonctionnement des appareils se distingue par la présentation du stimulus (multiple et binaural pour le

Master, unique et monaural pour l'Audera), la durée du test (2,5 à 15 minutes pour le Master, 40–107 secondes pour l'Audera) et le procédé employé pour détecter la réponse (test F avec  $p < 0,05$  pour le Master, cohérence de phase avec  $p < 0,01$  pour l'Audera). Dans les deux cas, le stimulus est composé d'une combinaison de modulation d'amplitude (100 %) et de modulation de fréquence (20 %), l'intensité maximale de stimulation est de 100 dB SPL, et 4 fréquences sont testées (500, 1 000, 2 000 et 4 000 Hz) sur une durée totale d'examen d'une heure. Chez les sujets malentendants, les deux systèmes donnent des résultats équivalents. Les seuils auditifs comportementaux peuvent être prédits avec une marge d'erreur comprise entre 7 et 12 dB selon la fréquence. L'écart entre seuils ASSR et seuils comportementaux est inférieur ou égal à 5 dB dans près de 50 % des cas, et à 15 dB dans 94 % des cas.

La même équipe (Luts et coll., 2004) a étudié les PEA du tronc cérébral en utilisant le clic comme son stimulant et les ASSR (Master<sup>®</sup>) chez 10 enfants sourds âgés de 3 à 14 mois (moyenne d'âge de 7 mois au moment des tests électrophysiologiques). Ces enfants avaient tous été dépistés par PEA à l'âge de 4 semaines (technique et âge choisis pour le programme de dépistage généralisé à toute la Flandre). L'audiométrie comportementale a été réalisée en moyenne 5,5 mois plus tard. À l'âge de 7 mois, des seuils ont été trouvés dans 60 % des cas avec les PEA, le clic étant le son stimulant, et dans 95 % avec les ASSR à 100, 2 000 et 4 000 Hz, mais seulement 50 % à 500 Hz. Une bonne corrélation (coefficient de Pearson : 0,92) existe entre les seuils ASSR et les seuils comportementaux. L'écart entre ces deux types de seuil est respectivement  $\leq 10$  dB et  $\leq 20$  dB dans 68 % et 94 % des cas. La corrélation entre les ASSR et les PEA au clic est un peu moins bonne (coefficient de Pearson égal à 0,77 pour 2 000 Hz, fréquence donnant le meilleur résultat).

Des résultats semblables ont été obtenus avec les ASSR dans d'autres études chez des enfants âgés en moyenne de 18 mois (Firszt et coll., 2004) ou 13 ans (Swanepoel et coll., 2004). Des résultats encore meilleurs ont été observés chez des enfants plus jeunes (2 mois à 3 ans  $\frac{1}{4}$ , moyenne ou médiane non précisée) par Vander Werff et coll. (2002), mais en ayant recours à une sédation (hydrate de chloral par voie orale) difficilement envisageable à large échelle dans notre pays.

La faisabilité de cette technique d'ASSR à l'âge auquel les enfants sont examinés, d'emblée ou secondairement (1-2 mois), dans le cadre du programme Cnamts, demande à être confirmée à plus grande échelle. On peut quand même retenir que toutes ces techniques d'électrophysiologie (PEA au clic, ASSR) donnent de moins bons résultats pour les sons de fréquence 500 Hz. Or, chez l'enfant, l'audition des sons de 500 Hz est souvent celle qui est la mieux conservée dans les surdités profondes, voire sévères. L'importance de cette relative imprécision à 500 Hz avec les techniques objectives ne doit pas être négligée dans la perspective de l'appareillage auditif.

## Impédancemétrie

Un grand nombre d'auteurs indiquent que la tympanométrie fait partie des examens qui doivent être réalisés à la phase diagnostique et mettent l'accent sur l'intérêt de pouvoir ainsi explorer l'oreille moyenne (Gregg et coll., 2004 ; Jacobson et coll., 2004 ; Boone et coll., 2005). La plus grande sensibilité de la tympanométrie multifréquentielle (600 à 1 000 Hz) dans les 6 premiers mois est mentionnée (Singer, 2003).

Mais, paradoxalement, peu de travaux récents ont été publiés sur les données de cet examen dans les 3 ou même 6 premiers mois. Ceci est peut-être lié aux difficultés de réaliser l'examen à cet âge-là (étroitesse du conduit auditif externe) et à en comparer les résultats à ceux de l'audiométrie. Deux études présentent des résultats de la tympanométrie au-delà des premiers mois. Il s'agit tout d'abord du travail de Ho et coll. (2002) qui dépistent conjointement par otoscopie, tympanométrie et OEA une population d'âge préscolaire (0 à 5 ans) s'élevant à 664 enfants. L'interprétation des données (dépistage positif dans 25 % des cas avec les OEA et dans 35 % des cas avec la tympanométrie) est cependant limitée pour la tranche d'âge qui nous intéresse car seuls 5 % des enfants avaient moins de 6 mois. Les auteurs indiquent que la tranche 0-6 mois est celle où la corrélation entre les deux types d'anomalies est la plus forte. La deuxième étude (Widen et coll., 2000), menée sur plus de 3 000 enfants âgés de 8 à 12 mois, rapporte l'existence d'une otite séreuse dans 30 % des cas. Les pourcentages élevés d'anomalies observées dans ces deux études révèlent le besoin d'une étude plus systématique de l'apport de la tympanométrie dans les 6 premiers mois.

## Otoémissions acoustiques

À la phase diagnostique, les OEA peuvent être d'une grande utilité pour déterminer la nature d'une surdité de perception chez le nouveau-né (Lonsbury-Martin et coll., 2003). En effet, la présence d'otoémissions chez un enfant aux PEA plats (ou de seuils élevés) suggère fortement le diagnostic de neuropathie auditive.

Toutefois, les OEA doivent toujours être interprétées à la lumière des résultats des autres examens (Singer, 2003) ; en premier lieu la tympanométrie, car si le tympanogramme est plat l'absence d'OEA n'a aucune valeur indicative sur l'état fonctionnel des cellules ciliées externes ; ensuite les PEA du tronc cérébral, car la présence d'OEA ne garantit la normalité de la fonction auditive que si les PEA sont proches de la normale. Se contenter des OEA pour vérifier en peu de temps l'audition chez un enfant présentant un résultat suspect après dépistage néonatal, c'est s'exposer au risque de méconnaître une neuropathie auditive. Cette règle nous paraît indispensable à respecter quelle que soit la technique employée pour le dépistage, qu'il s'agisse des PEAA ou des OEA. En effet, un enfant dépisté positivement par les PEAA

peut très bien être porteur d'une neuropathie auditive et celle-ci sera alors ignorée si les deux examens (PEA et OEA) ne sont pas réalisés conjointement à la phase diagnostique.

### **Audiométrie comportementale**

Sa réalisation dans les deux premiers mois est très difficile, l'enfant n'étant pas encore en mesure de tenir sa tête. Une fois cette étape-clé du développement psychomoteur franchie (en général autour du troisième mois), son apport devient irremplaçable pour comparer les conductions aérienne et osseuse, mais aussi mesurer l'audition sur l'ensemble des fréquences (Delarochette et coll., 2004). L'usage du casque, très bien toléré chez le tout petit, permet de tester d'emblée les deux oreilles à la fois, puis très précocement chaque oreille séparément. Les seuils auditifs ainsi mesurés ont été récemment validés (Delarochette et coll., sous presse), d'une part avec les PEA réalisés peu de temps avant l'audiométrie (moins de 3 mois dans près de 90 % des cas), d'autre part à l'aide d'une étude longitudinale attestant l'excellente corrélation avec le « *gold standard* » de 3-4 ans.

L'un des apports majeurs de l'audiométrie comportementale est de fournir des informations précises à l'audioprothésiste chargé d'appareiller l'enfant. Même si cette technique demande un apprentissage prolongé, elle nous paraît irremplaçable dans une prise en charge adaptée aux capacités réelles de l'enfant.

**En conclusion**, les PEA du tronc cérébral représentent la clé de voûte du diagnostic après dépistage. Ils permettent de rassurer les parents dans bien des cas et d'orienter le diagnostic dans les autres cas. Durant la période néonatale, leur pratique doit cependant obéir à des règles strictes, et dans l'immense majorité des cas ils devront être entrepris une seconde fois avant de pouvoir asseoir définitivement le diagnostic. Cette prudence est tout à fait conciliable avec l'exigence d'un diagnostic porté avant l'âge de 3 mois.

Comme toujours en audiologie pédiatrique, la comparaison chez un même enfant des résultats obtenus avec plusieurs techniques est riche d'enseignements. Elle peut en effet révéler des discordances décisives sur le plan diagnostique.

L'appareillage d'un enfant ne devrait être envisagé qu'en possession de données précises sur son niveau d'audition.

Enfin, la mesure de l'audition ne s'arrête pas à la phase diagnostique des premiers mois car dans une proportion probablement non négligeable de cas, la surdité identifiée dans les premiers mois peut évoluer vers une déficience auditive plus sévère. La prévalence des surdités évolutives sera difficile à estimer, mais elle pourrait dans le futur représenter un indicateur utile en termes de santé publique.

## BIBLIOGRAPHIE

AGENCE NATIONALE D'ACCREDITATION ET D'ÉVALUATION EN SANTÉ (ANAES). Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques, 1999

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* 1999, **108** : 525-531

AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Joint Committee on Infant Hearing: 1994 position statement. *Pediatrics* 1995, **95** : 152-156

BARSKY-FIRKSER L, SUN S. Universal newborn hearing screening: a three-year experience. *Pediatrics* 1997, **99** : E4

BOONE R, BOWER C, MARTIN P. Failed newborn hearing screens as presentation for otitis media with effusion in the newborn population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005, **69** : 393-397

CHAN V, WONG E, MCPHERSON B. Occupational hearing loss: screening with distortion-product otoacoustic emissions. *Int J Audiol* 2004, **43** : 323-329

CHIONG C, LLANES E, TIRONA-REMULLA A, CALAQUIAN C, REYES-QUINTOS M. Neonatal hearing screening in a Neonatal Intensive Care Unit using distortion-product otoacoustic emissions. *Acta Otolaryngol* 2003, **123** : 215-218

CLEMENS CJ, DAVIS SA, BAILEY AR. The false-positive in universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2000, **106** : E7

CLEMENS CJ, DAVIS SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. *Pediatrics* 2001, **107** : E29

CONE-WESSON B, DOWELL R, TOMLIN D, RANCE G, MING WJ. The Auditory Steady-State Response: Comparisons with the Auditory Brainstem Response. *J Am Acad Audiol* 2002, **13** : 173-187

COPLAN J. Deafness: Ever heard of it? Delayed recognition of permanent hearing loss. *Pediatrics* 1987, **79** : 206-213

DEBEN K, JANSSENS DE VAREBEKE S, COX T, VAN DE HEYNING P. Epidemiology of hearing impairment at three Flemish institutes for deaf and speech defective children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003, **67** : 969-975

DELAROCHE M, THIEBAUT R, DAUMAN R. Behavioral audiometry: protocols for measuring hearing thresholds in babies aged 4–18 months. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005 Nov 28; [Epub ahead of print]

DELAROCHE M, THIEBAUT R, DAUMAN R. Behavioral audiometry: validity of audiometric measurements obtained using the “Delarocche protocol” in babies aged 4–18 months suffering from bilateral sensorineural hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007 (sous presse)

ERENBERG A, LEMONS J, SIA C, TUNKEL D, ZIRING P. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998- 1999. *Pediatrics* 1999, **103** : 527-530

EUROPEAN CONSENSUS STATEMENT ON NEONATAL HEARING SCREENING. Finalized at the European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Milan, 15-16 May 1998. *Acta Paediatr* 1999, **88** : 107-108

FIRSZT JB, GAGGL W, RUNGE-SAMUELSON CL, BURG LS, WACKYM PA. Auditory sensitivity in children using the auditory steady-state response. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004, **130** : 536-540

FRANKLIN DJ, MCCOY MJ, MARTIN GK, LONSBURY-MARTIN BL. Test/retest reliability of distortion-product and transiently evoked otoacoustic emissions. *Ear Hear* 1992, **13** : 417-429

GONZALEZ DE ALEDO LINOS A, BONILLA MIERA C, MORALES ANGULO C, GOMEZ DA CASA F, BARRASA BENITO J. Universal newborn hearing screening in Cantabria (Spain): results of the first two years. *Ann Pediatr (Barc)* 2005, **62** : 135-140

GREGG R, WIOREK L, ARVEDSON J. Pediatric Audiology: A review. *Pediatr Rev* 2004, **25** : 224-232

HALL JW, SMITH SD, POPELKA GR. Newborn hearing screening with combined otoacoustic emissions and auditory brainstem responses. *J Am Acad Audiol* 2004, **15** : 414-425

HO V, DALY K, HUNTER L, DAVEY C. Otoacoustic emissions and tympanometry screening among 0-5 year olds. *Laryngoscope* 2002, **112** : 513-519

IWASAKI S, HAYASHI Y, SEKI A, NAGURA M, HASHIMOTO Y, et coll. A model of two-stage newborn hearing screening with automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003, **67** : 1099-1104

JACOBSON JT, JACOBSON CA, SPAHR RC. Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants. *J Am Acad Audiol* 1990, **1** : 187-195

JACOBSON J, JACOBSON C. Evaluation of hearing loss in infants and young children. *Pediatr Ann* 2004, **33** : 811-821

JAKUBIKOVA J, KABATOVA Z, ZAVODNA M. Identification of hearing loss in newborns by transient otoacoustic emissions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003, **67** : 15-18

JOHN MS, PICTON TW. MASTER: a Windows program for recording multiple auditory steady-state responses. *Computer Methods and Programs in Biomedicine* 2000, **61** : 125-150

JOSEPH R, TAN HK, LOW KT, NG PG, TUNNEL J, MATHEW S. Mass newborn screening for hearing impairment. *Southeast Asian J Tropical Med Public Health* 2003, **34** : 229-230

KEMP DT. Stimulated acoustic emissions within the human auditory system. *J Acoust Soc Am* 1978, **64** : 1386-1391

KEMP DT, RYAN S. The use of transient evoked otoacoustic emissions in neonatal hearing screening programs. *Semin Hear* 1993, **14** : 30-44

KENNA M. Neonatal hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 2003, **50** : 301-313

KENNEDY CR. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment: coverage, positive predictive value, effect on mothers and incremental yield. Wessex Universal Neonatal Screening Trial Group. *Acta Paediatr Suppl* 1999, **88** : 73-75

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* 2005, **366** : 660-662

KEREN R, HELFAND M, HOMER C, MCPHILIPPS H, LIEU T. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002, **110** : 855-864

KILENY P. New insights on infant ABR hearing screening. *Scand Audiol Suppl* 1988, **30** : 81-88

KITTRELL AP, ARJMAND EM. The age of diagnosis of sensorineural hearing impairment in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997, **20** : 97-106

KORRES S, NIKOPOULOS T, FEREKIDIS E, GOTZAMANOGLOU Z, GEORGIU A, BALATSOURAS DG. Otoacoustic emissions in universal hearing screening: which day after birth should we examine the newborns? *Orl J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2003, **65** : 199-201

LIN CY, HUANG CY, LIN CY, LIN YH, WU JL. Community-based newborn hearing screening program in Taiwan. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004, **68** : 185-189

LONSBURY-MARTIN BL, MARTIN GK. Otoacoustic emissions. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003, **11** : 361-366

LOW WK, PANG KY, HO LY, LIM SB, JOSEPH R. Universal newborn hearing screening in Singapore: the need, implementation and challenges. *Ann Acad Medicine* 2005, **34** : 301-306

LUTS H, WOUTERS J. Comparison of MASTER and AUDERA for measurement of auditory steady-state responses. *Int J Audiol* 2005, **44** : 244-253

LUTS H, DESLOOVERE C, KUMAR A, VANDERMEERSCH E, WOUTERS J. Objective assessment of frequency-specific hearing thresholds in babies: a pilot study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004, **68** : 915-926

MADDEN C, HILBERT L, RUTTER M, GREINWALD J, CHOO D. Paediatric cochlear implantation in auditory neuropathy. *Otol Neurotol* 2002, **23** : 163-168

MARSHALL L, HELLER LM. Reliability of transient-evoked otoacoustic emissions. *Ear Hear* 1996, **17** : 237-254

MASON JA, HERRMANN KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998, **101** : 221-228

MEIER S, NARABAYASHI O, PROBST R, SCHMUZIGER N. Comparison of currently available devices designed for newborn hearing screening using automated auditory brainstem and/or otoacoustic emission measurements. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004, **68** : 927-934

MORALES ANGULO C, GONZALEZ DE ALEDO LINOS A, BONILLA MIERA C, MAZON GUTIERREZ A, SANTIUSTE AJA FJ, et coll. Program of hearing loss early

detection in newborn infants in Cantabria: results of the first year of activities. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003, **54** : 475-482

MUIR GRAY JA. Evidence-based screening in the United Kingdom. *Intern J Tech Ass Health Care* 2001, **17** : 400-408

OOSTENBRINK P, VERHAAGEN-WARNAAR N. Otoacoustic emissions. *J Electrophysiol Technol* 2003, **29** : 198-205

OUDESLUYS-MURPHY AM, HARLAAR J. Neonatal hearing screening with an automated auditory brainstem response screener in the infant's home. *Acta Paediatr* 1997, **86** : 651-655

PRIEVE B, DALZELL L, BERG A, BRADLEY M, CACACE A, et coll. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: outpatient outcome measures. *Ear Hear* 2000, **21** : 104-117

PROJET QUEBECOIS DE DEPISTAGE NEONATAL DE LA SURDITE. Document de travail du 15 août 2005

RANCE G, RICKARDS F. Prediction of hearing thresholds in infants using auditory steady-state evoked potentials. *J Am Acad Audiol* 2002, **13** : 236-245

REA PA, GIBSON WPR. Evidence for surviving outer hair cell function in deaf ears. *Laryngoscope* 2003, **113** : 2030-2033

RIVERA LB, BOPANA SB, FOWLER KB, BRITT WJ, STAGNO S, PASS RF. Predictors of hearing loss in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics* 2002, **110** : 762-767

ROBERTSON C, ALDRIDGE S, JARMAN F, SAUNDERS K, POULAKIS Z, OBERKLAID F. Late diagnosis of congenital sensorineural hearing impairment: why are detection methods failing? *Arch Dis Child* 1995, **72** : 11-15

SERGI P, PASTORINO G, RAVAZZANI P, TOGNOLA G, GRANDORI F. A hospital based universal neonatal hearing screening programme using click-evoked otoacoustic emissions. *Scand Audiol Suppl* 2001, **52** : 18-20

SHALLOP JK, PETERSON A, FACER GW, FABRY LB, DRISCOLL CL. Cochlear implants in 5 cases of auditory neuropathy: postoperative findings and progress. *Laryngoscope* 2001, **111** : 555-562

SHOUP A, OWEN K, JACKSON G, LAPTOOK A. The Parkland Memorial Hospital experience in ensuring compliance with universal newborn hearing screening follow-up. *J Pediatr* 2005, **146** : 66-72

SININGER YS. Audiologic assessment in infants. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003, **11** : 378-382

SMITH R, BALE J, WHITE K. Sensorineural hearing loss in children. *Lancet* 2005, **365** : 879-890

STAPELLS DR, GRAVEL JS, MARTIN BA. Thresholds for auditory brain stem responses to tones in notched noise from infants and young children with normal hearing or sensorineural hearing loss. *Ear Hear* 1995, **16** : 361-371

STAPPELLS DR, OATES P. Estimation of the pure-tone audiogram by the auditory brainstem response: a review. *Audiology & Neuro-Otology* 1997, **2** : 257-280

STARR A, PICTON TW, SININGER Y, HOOD LJ, BERLIN CI. Auditory neuropathy. *Brain* 1996, **119** : 741-753

STEVENS JC, WEBB HD, HUTCHINSON J, CONNELL J, SMITH MF, BUFFIN JT. Click evoked otoacoustic emissions in neonatal screening. *Ear Hear* 1990, **11** : 128-133

SWANEPOEL D, HUGO R, ROODE R. Auditory steady-state responses for children with severe to profound hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004, **130** : 531-535

THOMSON DC, MCPHILLIPS H, DAVIS RL, LIEU TL, HOMER CJ, HELFAND M. Universal newborn hearing screening: summary of evidence. *JAMA* 2001, **286** : 2000-2010

VANDER WERFF KR, BROWN CJ, GIENAPP BA, SCHMIDT CLAY KM. Comparison of auditory steady-state response and auditory brainstem response thresholds in children. *J Am Acad Audiol* 2002, **13** : 227-235

VAN STRAATEN HLM. Automated auditory brainstem response in neonatal hearing screening. *Acta Paediatr Suppl* 1999, **88** : 76-79

VAN STRAATEN HLM, HILLE ETM, KOK JH, VERKERK PH AND THE DUTCH NICU NEONATAL HEARING SCREENING WORKING GROUP. Implementation of a nationwide automated auditory brainstem response hearing screening programme in neonatal intensive care units. *Acta Paediatr* 2003, **92** : 332-338

VOHR BR, CARTY LM, MOORE PE, LETOURNEAU K. The Rhode Island hearing assessment program – experience with statewide hearing screening (1993-96). *J Pediatr* 1998, **133** : 353-357

WATKIN PM, BALDWIN M, LAOIDE S. Parental suspicion and the identification of hearing impairment. *Arch Dis Child* 1990, **65** : 846-850

WATKIN PM. Outcomes of neonatal screening for hearing loss by otoacoustic emission. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1996, **74** : F16-F25

WIDEN JE, FOLSOM RC, CONE-WESSON B, CARTY L, DUNNELL JJ, et coll. Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol. *Ear Hear* 2000, **21** : 471-487