

1

Troubles auditifs

En France, la surdité touche chaque année près de huit cents nouveau-nés. Elle a des conséquences sur l'acquisition du langage de l'enfant et affecte son développement intellectuel et socio-affectif. Les surdités sévères ou profondes représentent environ un tiers des surdités présentes à la naissance et environ trois quarts des enfants sourds ont une surdité d'origine génétique. Les pouvoirs publics sont particulièrement attentifs aux travaux de recherche qui peuvent avoir un impact sur la prise en charge de ce problème de santé publique (Loi n° 2004-806 du 9 août 2004-JO du 11/08/2004 relative à la politique de santé publique).

Définitions

L'examen audiométrique et les tests objectifs de l'audition permettent de distinguer deux grandes catégories de déficits auditifs chez l'enfant, celles portant sur l'appareil de transmission (oreille externe, mais surtout oreille moyenne) et celles en rapport avec une atteinte de l'appareil de perception (oreille interne principalement).

Les surdités néonatales peuvent être classées selon le degré de perte auditive (légère, modérée, sévère, profonde), d'après l'emplacement du défaut primaire (oreille externe, moyenne, interne) ou selon le caractère isolé ou syndromique du déficit. Elles peuvent aussi être distinguées en fonction de leur origine. Ainsi, entre 10 et 15 % des surdités de l'enfant sont d'origine génétique syndromique (c'est-à-dire associées à d'autres symptômes ou anomalies) et 60 % correspondent à une surdité génétique non syndromique (isolée). Enfin, environ un tiers est dû à des facteurs environnementaux entrant en jeu au cours de la période pré-, péri- ou post-natale. Ces surdités dites acquises ont pour cause des infections prénatales telles que la rubéole, les infections à cytomégalovirus, l'exposition à des médicaments ototoxiques, la prématurité, mais aussi des infections contractées après la naissance et durant l'enfance comme des méningites bactériennes, des otites chroniques ou encore des traumatismes.

Prévalences

La prévalence de la surdité de l'enfant est une donnée qui trouve son application dans la planification, par les autorités de santé, des ressources nécessaires au diagnostic et à la prise en charge des enfants sourds (Russ et coll., 2003). Elle sert également de référence à l'aune de laquelle on peut juger du succès d'un programme de dépistage néonatal systématique de la surdité.

De nombreux facteurs peuvent faire varier la prévalence de la surdité. L'âge de l'enfant, les techniques choisies pour explorer son audition, les critères retenus pour attribuer à sa déficience auditive un niveau de sévérité (Gregg et coll., 2004), les éventuelles particularités socioéconomiques (Kubba et coll., 2004) ou culturelles (Smith et coll., 2005) du bassin de vie sont des éléments dont il faut tenir compte dans l'estimation de la prévalence.

Prévalence de la surdité congénitale de perception

Les chiffres de prévalence rapportés dans la littérature sur la surdité congénitale de perception apparaissent dans le tableau 1.1, classés par ordre croissant. La variabilité d'une étude à l'autre est attestée par les valeurs extrêmes (0,9/1 000 à 2,2/1 000) et le choix de certains auteurs de donner une fourchette plutôt qu'une proportion précise.

Tableau 1.1 : Prévalence de la surdité congénitale de perception de l'enfant

Références	Pays	Critère	Prévalence pour 1 000	Méthode employée
Wessex <i>Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group</i> , 1998	Grande-Bretagne (Wessex)	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	0,9	Dépistage néonatal systématique pendant 3 ans
Shoup et coll., 2005	États-Unis (Texas)	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	1	Dépistage néonatal systématique dans un même hôpital, pendant 4 ans
Smith et coll., 2005	États-Unis	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	≥ 1	Estimation à partir de données antérieures d'origine américaine
Van Naarden et coll., 1999	États-Unis (Atlanta)	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	1,10	Étude transversale sur toutes les naissances d'une région pendant 5 ans (enfants âgés de 3 à 10 ans)
Fortnum et Davis, 1997	Grande-Bretagne (Trent)	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	1,12	Étude transversale sur toutes les naissances d'une région pendant 5 ans (1985-1990)

Russ et coll., 2003	Australie (Victoria)	> 40 dB HL sur la meilleure oreille	1,12	Étude d'une cohorte d'enfants nés en 1993 dans une région, appareillés dans les 6 premières années, et suivis jusqu'à l'âge de 6 ans
Parving, 1999	Grande-Bretagne et Danemark	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	1,16	Étude de cohortes d'enfants nés entre 1982 et 1988
Kubba et coll., 2004	Grande-Bretagne (Glasgow)	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	1,18 ¹	Étude transversale sur toutes les naissances d'une région pendant 9 ans (1985-1994)
Mason et Hermann, 1998	États-Unis	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	1,4	Dépistage néonatal systématique sur une période de 5 ans
Shoup et coll., 2005	États-Unis (Texas)	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille, en incluant les enfants à dépistage néonatal positif perdus de vue	1,5	Dépistage néonatal systématique dans un même hôpital, pendant 4 ans
Davis et coll., 1995	Grande-Bretagne	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	1-2	Étude de cohortes (nouveau-nés bien portants)
Robertson et coll., 1995	Australie	Suffisamment sévère pour perturber le développement du langage	1-2	Estimation à partir de données antérieures d'origine australienne
Keren et coll., 2002	États-Unis	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	1-2	Étude projective modélisée
Uus et Davis, 2000	Estonie	≥ 40 dB HL sur la meilleure oreille	1,54	Étude transversale sur toutes les naissances d'une région pendant 5 ans (enfants âgés de 0 à 5 ans)
Russ et coll., 2003	Australie (Victoria)	≥ 20 dB HL sur la meilleure oreille	2,09 (40 % entre 20-40 dB HL)	Étude d'une cohorte d'enfants nés en 1993 dans une région, appareillés dans les 6 premières années, et suivis jusqu'à l'âge de 6 ans
Yoshinaga-Itano et coll., 1998	États-Unis (Colorado)	≥ 20 dB HL sur la meilleure oreille	2,18	Dépistage néonatal systématique dans une région
Mehl et Thomson, 1998	États-Unis (Colorado)	≥ 20 dB HL sur la meilleure oreille	2,2	Dépistage néonatal systématique

¹ Variation de 0,47 à 1,72 selon le niveau socioéconomique

Prévalence des différents degrés de surdit 

Concernant la pr valence des diff rents degr s de surdit , l' tude de Fortnum et coll. (2002) au Royaume-Uni est la plus compl te : parmi 17 160 enfants sourds de 3   18 ans (≥ 40 dB HL¹, moyenne sur 0,5, 1, 2, 4 kHz), les degr s

1. db HL : d cibel *hearing level*

de surdit     taient r  partis comme suit : 53 % surdit  s moyennes, 21 % surdit  s s  v  res, 25 % surdit  s profondes (tableau 1.II). En Australie (Russ et coll., 2003), parmi une cohorte de 134 enfants appareill  s entre 0 et 6 ans dans l'  tat de Victoria, la r  partition des degr  s de surdit     tait la suivante : 40 % surdit   l  g  re, 31 % moyenne, 15 % s  v  re, 8 % profonde.

Tableau 1.II : R  partition des surdit  s selon le degr   de perte auditive (dB)

Types de surdit��	Degr�� de perte auditive ¹ (dB)	Degr�� de perte auditive d'apr��s Fortnum et coll., 2002 ²	R��partition (%)
Surdit�� l��g��re	20-40	–	–
Surdit�� moyenne	40-70	41-70	53
Surdit�� s��v��re	70-90	71-95	21
Surdit�� profonde	> 90	> 95	25

¹ Intervalles couramment retenus pour classer les surdit  s par degr  

²   tude la plus compl  te disponible qui se conforme aux crit  res de la *British Society of Audiology* (1988)

Les surdit  s profondes (d  finies par une perte auditive moyenne sup  rieure    90 dB sur la meilleure oreille) sont largement devanc  es par les surdit  s moyennes (40-70 dB sur la meilleure oreille). Cette donn  e objective, trop souvent oubli  e, montre bien que la prise en charge   ducative des enfants d  pist  s    la naissance ne saurait se r  duire    l'implantation cochl  aire, et qu'une approche beaucoup plus large de la prise en charge pr  coce est n  cessaire si l'on d  sire que ces enfants tirent r  ellement profit du d  pistage n  onatal.

Malgr   la pr  valence forte de la surdit  , vraisemblablement autour de 1,5/1 000, et la chronicit   des soins dont ces enfants ont besoin, aucune caisse d'assurance maladie (qu'elle soit d  partementale ou r  gionale) n'est en mesure de donner une estimation rigoureuse des co  ts engendr  s par le handicap auditif et sa prise en charge    cet   ge.

L'existence d'un registre national des surdit  s de l'enfant dans certains pays (Australie, Canada, Su  de, Grande-Bretagne...) facilite la connaissance des donn  es de base de pr  valence et de soins.

Pr  valences des d  ficiences auditives en France

En France, la pr  valence des d  ficiences auditives est comprise entre 0,49 et 0,8/1 000 ; ces taux de pr  valence correspondent    des g  n  rations d'enfants s'  chelonnant de 1972    1996 et    des enfants   g  s de 7    16 ans (tableau 1.III).

Tableau 1.III : Prévalence des déficiences auditives en France

Références	Année de naissance	Âge (années)	Type de déficience	Prévalence pour 1 000
Rumeau-Rouquette et coll., 1994	1972, 1976, 1981	9-14	Perte > 70 dB ¹	0,80
Baille et coll., 1996	1976-1985	7-16	Perte > 70 dB ¹	0,66
Lacour et coll., 1995	1984		Surdité profonde/sévère	0,88
RHEOP, 2001	1980-91	7	Perte > 70 dB ¹	0,70
RHEOP, 2004	1996	7	Perte ≥ 70 dB ¹	0,49

¹ Perte auditive bilatérale en décibels (dB) (sans correction)

Prévalence des causes de surdité

La connaissance de la prévalence des principales causes de surdité de l'enfant peut aider le clinicien à choisir les moyens d'investigation étiologique les plus pertinents, c'est-à-dire ceux pouvant s'avérer informatifs chez le plus grand nombre possible d'enfants. Cette connaissance sert aussi à identifier les actions qui pourraient être les plus bénéfiques en matière de prévention. Mais, comme pour la prévalence générale de la surdité, il faut savoir tenir compte de l'influence potentielle de variables telles que l'âge de l'enfant et le bassin de vie.

Concernant l'étiologie de la surdité, au Royaume-Uni, parmi 17 160 enfants sourds, Fortnum et coll. (2002) rapportent les causes suivantes (pas de diagnostic moléculaire à cette période) :

- 29,7 % génétiques ;
- 19 % environnementales ;
- 49,4 % inconnues.

Les facteurs de risque à prendre en compte chez le nouveau-né sont les suivants : infection intra-utérine (cytomégalie, rubéole, herpès, toxoplasmose) ; poids de naissance inférieur à 1 500 g ; prise de médicaments ototoxiques ; anoxie néonatale avec un score d'Apgar de 0-4 à 5 minutes ; ventilation mécanique pendant plus de 5 jours ; hyperbilirubinémie avec taux sanguin de bilirubine aux alentours de la limite d'exchange-transfusion ; méningite bactérienne ; anomalies craniofaciales ; signes et symptômes d'un syndrome potentiellement associé à un trouble auditif congénital ; surdité familiale (tableau 1.IV).

Aussi, il est démontré depuis plus d'une décennie qu'un séjour postnatal en unité de soins intensifs est associé à un risque de déficience auditive décuplé.

Tableau 1.IV : Prévalence à la naissance de la surdité congénitale de perception chez les bébés à risque

Références	Pays	Populations	Prévalence à la naissance pour 1 000	Méthode employée
Keren et coll., 2002	États-Unis	Nourrissons avec facteurs de risque pour la surdité	~ 8	Projection modélisée
Baroch, 2003	États-Unis	UNSI (unité néonatale de soins intensifs)	20-40	Estimation à partir de données antérieures d'origine américaine
Davis et coll., 1995	Grande-Bretagne	Nouveau-nés avec un ou plusieurs facteurs de risque audiolologique	40-50	Étude de cohortes

Surdités héréditaires

Les surdités génétiques sont, dans la très grande majorité des cas, des maladies monogéniques. Le mode de transmission autosomique récessif est le plus fréquent (environ 80 % des cas de surdité prélinguale). Du fait de la très grande hétérogénéité génétique de ce handicap sensoriel (probablement une centaine de gènes impliqués dans les surdités non syndromiques), de la présence de surdités impliquant des gènes différents dans les familles concernées, l'analyse génétique de ces familles (études de liaison génétique, préalable nécessaire à l'identification des gènes) a été rendue particulièrement difficile.

La prévalence de la surdité congénitale ou d'apparition précoce (prélinguale) est estimée aux environs de 1/1 000. Les rares données d'épidémiologie génétique dont on disposait jusque dans les années 1990 semblaient indiquer une proportion d'environ 50 % de cas héréditaires parmi les surdités de l'enfant (syndromiques et non syndromiques confondues). Aujourd'hui, presque la moitié des gènes impliqués dans les quelques 300 surdités syndromiques (Toriello et coll., 2004) sont connus. L'identification de ces gènes ne présente aucune difficulté particulière. Toute autre est la situation pour les surdités isolées. Du fait de la fréquence des unions, d'une part entre personnes malentendantes, parce qu'elles sont souvent éduquées dans des centres spécialisés et partagent une même langue (la langue des signes), et d'autre part entre enfants de malentendants, l'analyse génétique des surdités isolées se heurte à un obstacle majeur : la coexistence, dans une même famille, d'allèles mutés de gènes différents, dont il n'est pas possible de suivre individuellement la transmission faute de critères cliniques permettant de différencier les différentes formes génétiques de surdité correspondantes. L'étude, à partir de 1990, de familles vivant dans des isolats géographiques, qui sont

en règle générale fondés par un petit nombre de personnes, a permis de s'affranchir de cette difficulté. Dans de telles familles en effet, on peut faire l'hypothèse que la surdité a pour origine une atteinte génique unique.

Outils de dépistage

L'immense majorité des surdités de perception, qu'elles soient néonatales ou acquises, impliquent un dysfonctionnement de la cochlée ou de l'interface cochlée/neurones auditifs. Les atteintes plus centrales existent, notamment dans les presbyacousies, mais très rarement de manière isolée. L'exploration de la cochlée est donc la base du dépistage et du diagnostic des surdités.

Deux méthodes d'exploration objectives, rapides et non invasives

Les années 1970 ont vu l'émergence et le développement de deux méthodes permettant de tester objectivement la cochlée et/ou les voies auditives : d'une part les potentiels évoqués auditifs précoces (PEAP) qui consistent à isoler la partie d'un électro-encéphalogramme synchrone de stimuli auditifs brefs (Jewett et coll., 1970), et d'autre part les otoémissions acoustiques (OEA), sons réémis par certaines cellules cochléaires, les cellules ciliées externes (CCE), en réponse à des stimuli acoustiques brefs ou continus (Kemp, 1978). Le test des OEA prend quelques dizaines de secondes par oreille, tout en nécessitant un calme relatif, tandis que celui des PEAP requiert plutôt 20 minutes dans sa version diagnostique et un calme quasi parfait, donc chez le jeune enfant un sommeil profond, une sédation voire une anesthésie. La présence des OEA indique une fonction normale des CCE, et par extrapolation, tend à démontrer une audition normale, parce que les CCE sont le plus souvent impliquées dans une surdité de perception. *A contrario*, l'absence d'OEA démontre – si la transmission du son a été normale, donc en l'absence de problème technique ou d'anomalie des oreilles externe et moyenne – une surdité de perception d'au moins 30 dB. Les PEAP, quant à eux, exigent pour leur recueil l'utilisation de sons très brefs, ne contenant guère que des fréquences autour de 2 à 4 kHz (sauf les *Auditory Steady-State Responses* – ASSR – en cours de mise au point). Ils permettent une estimation du seuil auditif dans cet intervalle fréquentiel, ainsi qu'une différenciation entre pathologies de la cochlée et des voies nerveuses, très utile en cas de suspicion de neuropathie. Grâce au développement d'algorithmes rapides et automatisés dans les années 1990-2000, les deux méthodes, PEAP et OEA, sont implémentées dans des appareils de dépistage automatisés.

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.

L'absence d'OEA chez le nouveau-né peut toutefois relever de deux mécanismes très différents. Il peut s'agir d'une pathologie même légère de l'oreille moyenne, car une surdité de transmission de 15-20 dB HL suffit en général à les faire disparaître. Il peut aussi s'agir d'une atteinte des cellules ciliées externes responsable d'une surdité de perception $\geq 25-30$ dB HL (moyenne des seuils audiométriques à 0,5, 1 et 2 kHz). Cette double dépendance à l'égard de la fonction de l'oreille moyenne et de l'oreille interne explique que, dans un programme de dépistage néonatal, la spécificité² des OEA (77 à

2. Spécificité : capacité à donner un résultat négatif quand il n'y a pas de surdité de perception ≥ 40 dB HL

96 % selon les études) soit un peu moins bonne que leur sensibilité³ (entre 96 et 100 % selon les auteurs). Pour optimiser la spécificité, les programmes de dépistage néonatal fondés sur les OEA sont donc structurés en deux étapes : les enfants suspects au premier test étant systématiquement testés une deuxième fois.

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).

Même si la spécificité des PEAA est meilleure que celle des OEA, les programmes de dépistage néonatal utilisant les PEAA sont eux aussi organisés en deux étapes (les enfants ayant un premier test positif étant systématiquement testés une seconde fois), afin de réduire le taux de faux positifs et renforcer la valeur prédictive positive.

Programmes de dépistage néonatal

L'intérêt pour l'exploration auditive au cours de la période néonatale 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

3. Sensibilité : capacité à donner un résultat positif quand il y a une surdité de perception ≥ 40 dB HL

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).

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 %.

La grande majorité des programmes de dépistage néonatal se fixe pour objectif d'identifier les enfants présentant une surdité de perception (ou mixte) d'au moins 40 dB HL sur la meilleure oreille (prévalence chez les nouveau-nés « tout-venant » autour de 1,5/1 000).

Comme pour tout dépistage, quatre types de résultats peuvent être rencontrés : les vrais positifs (la population cible, caractérisée par une surdité de perception ≥ 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 d'une telle surdité), les faux négatifs (enfants dont le dépistage néonatal est négatif mais qui en réalité ont une surdité de perception ≥ 40 dB HL) et les vrais négatifs (enfants dont le dépistage néonatal est négatif et qui ne présentent effectivement pas de surdité de perception ≥ 40 dB HL).

Comparaison des deux types de tests dans les programmes de dépistage

Les tests de dépistage par les OEA et les PEAA peuvent être comparés d'un point de vue scientifique d'une part, technique et financier d'autre part.

La première comparaison qui est faite entre les deux types de matériels est scientifique, sous la forme des valeurs prédictives positives (VPP) rapportées dans une dizaine de programmes. Les VPP pondérées permettent de tenir compte du nombre d'enfants inclus dans les études. Les VPP pondérées sont plus élevées dans les programmes de dépistage fondés sur l'étude des PEAA (27,3 % *versus* 8,2 %) (tableau 1.V).

Les programmes de dépistage à double étape doivent être privilégiés car ils réduisent fortement le taux de faux positifs et surtout renforcent la VPP.

Tableau 1.V : 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 ^{er} test positif (%)	2 ^e test positif (%)	Faux négatifs (%)
Thomson et coll., 2001 États-Unis (Méta-analyse)	3 002	OEA et/ou PEAA	6,7				
Gonzalez de Aledo Linós 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, 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 ¹				

OEA : otoémissions acoustiques ; OEAA : otoémissions acoustiques automatisées ; PEA : potentiels évoqués auditifs ; PEAA : potentiels évoqués auditifs automatisés ; VPP : valeur prédictive positive

¹ Valeur prédictive positive pondérée

Le second critère scientifique sur lequel on peut s'appuyer pour juger de l'efficacité d'un programme de dépistage néonatal de la surdité est le taux de faux négatifs. Le dépistage néonatal par les OEA ne permet pas de repérer une catégorie particulière de surdités de l'enfant. Les enfants diagnostiqués

comme porteurs d'une « neuropathie auditive » sont caractérisés par une préservation des OEA contrastant avec l'absence de PEA du tronc cérébral. Or, on sait maintenant que ces enfants s'ils sont sourds profonds peuvent recevoir avec succès un implant cochléaire.

Concernant les modalités pratiques, les PEAA permettent de tester les deux oreilles en même temps. Néanmoins, les OEA présentent l'avantage d'une durée d'examen plus courte et celui d'un coût de l'appareil et de consommables moins élevé.

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.

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 (≥ 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.

Programmes en France

Plusieurs programmes de dépistage néonatal ont été mis en route en France. La Cnamts (Caisse nationale d'assurance-maladie des travailleurs salariés) a confié à l'AFDPHE (Association française de dépistage et de prévention des handicaps de l'enfant) la mise en place d'un programme expérimental de dépistage néonatal, pour 150 000 naissances, fondé sur les PEAA dans 6 villes françaises. D'autres programmes fondés sur les OEA sont testés à l'échelon local ou régional.

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 12 mois, faux négatifs) actuellement recommandés dans les projections modélisées (Keren et coll., 2002).

Dépistage dans les services de soins intensifs néonataux

Les PEAA doivent être la technique de référence pour le dépistage dans les services de soins intensifs néonataux où la proportion d'enfants ayant une « neuropathie auditive » est plus élevée que dans la population générale.

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), le guide méthodologique de la Haute autorité de santé (HAS, 2004), 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 (HAS, 1999 ; 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'impédancé-métrie ou l'audiométrie comportementale.

Quelques pistes pour un diagnostic objectif plus précis d'une surdité congénitale

Tandis que les OEA et les PEAP de dépistage permettent de trier les bébés entre « normaux » et « suspects de surdité » au stade d'un programme de dépistage, ce sont principalement les PEAP, cette fois de diagnostic, qui

permettent d'établir le degré d'une surdité une fois celle-ci dépistée. Or, les PEAP utilisent par essence des stimuli très brefs dont le spectre fréquentiel est de ce fait restreint à des fréquences assez élevées. Dans le but d'étendre la réalisation d'un « audiogramme » objectif à des fréquences plus basses, ce qui peut faciliter l'instauration précoce d'un appareillage amplificateur bien réglé, la technique dite des ASSR (*Auditory Steady-State Responses*), proposée sous diverses formes il y a plus d'une décennie, a été récemment développée. Depuis 2 à 3 ans, deux appareils au moins sont commercialisés avec une option ASSR. Cette technique recherche dans l'électro-encéphalogramme la trace des réponses des voies nerveuses auditives (Pratt et coll., 2002) à des sons continus de fréquence f , modulés en amplitude ou en fréquence à une cadence prédéterminée. La présence de cette trace indique que le seuil auditif à la fréquence f est dépassé, et ce sans contrainte sur la valeur de f , qu'on peut notamment choisir à 500 ou 1 000 Hz.

Les données encore peu nombreuses sont surtout disponibles chez des adultes pour lesquels on dispose comme contrôle de l'audiogramme traditionnel (Picton et coll., 2003 ; Luts et Wouters, 2005 ; Petitot et coll., 2005). Ces données indiquent pour le moment une faisabilité correcte, que le sujet soit éveillé ou endormi, mais les valeurs de seuil déterminées en ASSR semblent biaisées dans le sens du pessimisme (de 15 à 30 dB selon les estimations), et ce d'autant plus que le vrai seuil est proche de la normale. Ceci pousse pour l'instant à considérer les résultats d'ASSR avec circonspection, mais suggère aussi que dans le cas où les ASSR sont les plus utiles a priori – c'est-à-dire dans l'évaluation en basses fréquences des seuils d'un bébé qui présente une forte élévation de seuil en hautes fréquences (révélée par les PEAP classiques) – leurs résultats pourraient guider un appareillage conventionnel précoce, préalable nécessaire avant toute éventuelle décision d'implantation (Firszt et coll., 2004). À noter toutefois que lorsque les ASSR sont pratiqués chez le jeune enfant, il n'existe pas pour l'instant de véritable contrôle de leurs résultats, hormis l'analyse des PEAP classiques, dont la gamme de fréquences est limitée, ainsi que le niveau maximum testable.

Prise en charge

L'analyse des publications récentes montre clairement deux axes émergents, suscités par l'apparition de deux grandes questions qui sont des conditions de succès d'un dépistage universel : affiner les outils de diagnostic précoce des surdités, et ce qui en découle obligatoirement, permettre une prise en charge précoce plus efficace grâce à des appareillages plus adaptés. Se greffent sur ces questions émergentes deux pistes novatrices : tenter de comprendre les défauts des appareils actuels en vue d'y remédier, et ouvrir de nouvelles indications à l'appareillage prothétique.

La majorité des surdités de perception d'au moins 40 dB sur la meilleure oreille relève d'un appareillage auditif bilatéral. C'est en particulier le cas des surdités moyennes et des surdités sévères. L'adaptation de l'amplification requiert une connaissance des seuils auditifs de l'enfant sur les différentes fréquences, ceci dans le souci de ne pas stimuler insuffisamment ou au contraire à l'excès la fonction auditive résiduelle. Chez l'enfant, l'appareillage s'inscrit toujours dans un projet de rééducation orthophonique auquel les parents sont étroitement associés. L'objectif d'une prise en charge fondée sur l'appareillage auditif et la rééducation orthophonique est de permettre à l'enfant de développer un langage oral aussi proche que possible de la normale. L'implication des parents dans la réussite d'un tel projet est essentielle.

Depuis plus d'une dizaine d'années, l'implantation cochléaire est devenue une technique de routine pour la réhabilitation des surdités totales ou profondes, voire sévères, dès lors qu'elles ne sont pas appareillables conventionnellement. Elle donne d'excellents résultats en ce qui concerne la perception de la parole dans le silence. Chez l'enfant sourd, il faut rappeler que pour obtenir ces excellents résultats, comparables à ceux de l'enfant entendant, l'implantation doit survenir tôt, en tout état de cause avant 6 ans, de préférence avant 3 ans, avec un optimum autour d'un an. La prise en charge doit être précoce de façon à se situer pendant la période critique liée à la plasticité cérébrale durant laquelle le langage oral s'organise à partir des sons entendus. Cependant, l'appareillage d'un enfant ne devrait être envisagé qu'en possession de données précises sur son niveau d'audition.

De nombreuses études ont analysé les relations entre compréhension/développement du langage et âge d'implantation. À ce jour, dans le monde, plus de 60 000 personnes (dont une moitié d'enfants environ) sont porteurs d'un implant cochléaire. Mais lorsqu'elle est effectuée chez l'adolescent ou l'adulte sourd prélingual, l'implantation cochléaire n'apporte dans la majorité des cas qu'une très faible reconnaissance des mots et phrases en liste ouverte, et qu'une reconnaissance limitée (environ 40 %) des mots usuels en liste fermée (connue du patient avant le test). Les premières implantations cochléaires pédiatriques ont eu lieu il y a une vingtaine d'années, mais cette technique ne s'est vraiment développée chez l'enfant qu'à partir de 1990. En France, le nombre d'implants financés par le ministère de la Santé a augmenté de façon importante en 2000, avec à ce jour 250 implants pédiatriques financés par an, pour environ 600 à 700 nouveau-nés avec surdité sévère et profonde par an. L'âge d'implantation, pendant longtemps entre 2 et 4 ans, a progressivement diminué, les différentes études montrant un taux de complication non majoré chez le jeune enfant et une efficacité supérieure. En 2000, la *Food and Drug Administration* a recommandé l'implantation à partir de l'âge de 1 an.

S'inspirant des expériences déjà acquises dans d'autres pays (Australie, Canada, Suède, Grande-Bretagne), la mise en place en France d'un registre

national des surdités de l'enfant aiderait les pouvoirs publics à mieux planifier l'offre de soins, mieux coordonner les prises en charge éducatives selon les handicaps associés, mais aussi repérer les besoins émergents de formation professionnelle dans un domaine particulier. Ce registre permettrait de recenser l'ensemble des cas de surdité de l'enfant en France, la connaissance de cette épidémiologie étant la base des politiques de santé publique dans ce domaine.

L'un des passages obligés de la prise en charge sanitaire et éducative de l'enfant sourd est la demande de prise en charge financière à 100 % et les caisses d'assurance maladie pourraient être impliquées dans la tenue de ce registre. Les audiogrammes fournis lors des demandes et renouvellements pourraient être colligés pour connaître les degrés de surdité et l'évolutivité. Le mode de prise en charge éducative pourrait également être renseigné.

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

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** : 129-132

BAROCH K. Universal newborn hearing screening: fine-tuning the process. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003, **11** : 424-427

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

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

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

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

DAVIS A, WOOD S, HEALY R, WEBB H, ROWE S. Risk factors for hearing disorders: epidemiologic evidence of change over time in the UK. *J Am Acad Audiol* 1995, **6** : 365-370

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* 2004, **68** : 1233-1243

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

FORTNUM H, DAVIS A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent region, 1985-1993. *Br J Audiol* 1997, **31** : 409-446

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. *Int J Audiol* 2002, **41** : 170-179

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

HAS (HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ). Évaluation clinique et économique du dépistage néonatal de la surdité permanente par les otoémissions acoustiques. Juin 1999

HAS (HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ). Guide méthodologique : comment évaluer a priori un programme de dépistage ? Mai 2004 : 68 p

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

JEWETT DL, ROMANO MN, WILLISTON JS. Human auditory evoked potentials: possible brain stem components detected on the scalp. *Science* 1970, **167** : 1517-1518

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

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

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

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

KUBBA H, MACANDIE C, RITCHIE K, MCFARLANE M. Is deafness a disease of poverty? The association between socio-economic deprivation and congenital hearing impairment. *Int J Audiol* 2004, **43** : 123-125

LACOUR B, CECCHI TENERINI R, FRESSON J, ANDRE M, BAUBEAU D, VERT P. Handicaps et périnatalité. II Pathologie périnatale et déficiences graves. *Arch Pédiatr* 1995, **2** : 117-123

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

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

MASON J, HERMANN K. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998, **101** : 221-228

MEHL A, THOMSON V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998, **101** : 1-6

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

PARVING A. The need for universal neonatal hearing screening-some aspects of epidemiology and identification. *Acta Paediatr* 1999, suppl **432** : 69-72

PETITOT C, COLLET L, DURRANT JD. Auditory steady-state responses (ASSR) : effects of modulation and carrier frequencies. *Int J Audiol* 2005, **44** : 567-573

PICTON TW, JOHN MS, DIMITRIJEVIC A, PURCELL D. Human auditory steady-state responses. *Int J Audiol* 2003, **42** : 177-219

PRATT H, MITTELMAN N, BLEICH N, ZAAROR M. Band-pass specific contributions of multiple generators to the auditory 40-Hz steady state potentials. *Ear Hear* 2002, **23** : 41-48

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

RHEOP. Rapport de 12 ans d'enregistrement. Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal. Grenoble, 2001 : 46 p

RHEOP. Rapport annuel 2004. Registre des handicaps de l'enfant et observatoire périnatal. Grenoble, 2004 : 34p

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

RUMEAU-ROUQUETTE C, DU MAZAUBRUN C, VERRIER A, MLIKA A. Prévalence des handicaps. Évolution dans trois générations d'enfants 1972, 1976, 1981. Éditions Inserm-Doin, Paris, 1994

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

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

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

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

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

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

TORIELLO HV, REARDON W, GORLIN RJ. Hereditary hearing loss and its syndromes. Oxford University Press, New York, 2004 : 502p

UUS K, DAVIS A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Estonia, 1985-1990. *Audiology* 2000, **39** : 192-197

VAN NAARDEN K, DECOUFLE P, CALDWELL K. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta 1991-1993. *Pediatrics* 1999, **103** : 570-575

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 nation-wide 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

WESSEX UNIVERSAL NEONATAL HEARING SCREENING TRIAL GROUP. Controlled trial of universal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998, **352** : 1957-1964

YOSHINAGA-ITANO C, SEDEY A, COULTER D, MEHL A. The language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998, **102** : 1161-1171