



Université de Bourgogne
UFR des Sciences de Santé
Circonscription Médecine



ANNEE 2023

N°

**SUIVI LONGITUDINAL DES SURDITÉS DÉPISTÉES EN PÉRIODE NÉONATALE DANS UN CENTRE
DE RÉFÉRENCE RÉGIONAL**

THESE

Présentée

À l'UFR des Sciences de Santé de Dijon
Circonscription Médecine

Et soutenue publiquement le 29 septembre 2023

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Par Madame Caroline BOUDOU

Née le 09/08/1994

A MONTPELLIER (34)

AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à la disposition de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur.

Ceci implique une obligation de citation et de référencement dans la rédaction de vos travaux.

D'autre part, toutes contrefaçons, plagiat, reproductions illicites encourrent une poursuite pénale.

De juridiction constante, en s'appropriant tout ou partie d'une œuvre pour l'intégrer dans son propre document, l'étudiant se rend coupable d'un délit de contrefaçon (au sens de l'article L.335.1 et suivants du code de la propriété intellectuelle). Ce délit est dès lors constitutif d'une fraude pouvant donner lieu à des poursuites pénales conformément à la loi du 23 décembre 1901 dite de répression des fraudes dans les examens et concours publics.

ANNEE 2023

N°

**SUIVI LONGITUDINAL DES SURDITÉS DÉPISTÉES EN PÉRIODE NÉONATALE DANS UN CENTRE
DE RÉFÉRENCE RÉGIONAL**

THESE
Présentée

À l'UFR des Sciences de Santé de Dijon
Circonscription Médecine

Et soutenue publiquement le 29 septembre 2023

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Par Madame Caroline BOUDOU

Née le 09/08/1994

A MONTPELLIER (34)

Année Universitaire 2023-2024
au 1^{er} **Septembre 2023**

Doyen:
Assesseurs :

M. Marc MAYNADIÉ
M. Pablo ORTEGA-DEBALLON
Mme Laurence DUVILLARD

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

			Discipline
M.	Jean-Louis	ALBERINI	Biophysiques et médecine nucléaire
M.	Sylvain	AUDIA	Médecine interne
M.	Marc	BARDOU	Pharmacologie clinique
M.	Jean-Noël	BASTIE	Hématologie - transfusion
M.	Emmanuel	BAULOT	Chirurgie orthopédique et traumatologie
M.	Christophe	BEDANE	Dermato-vénérologie
M.	Yannick	BEJOT	Neurologie
M.	Moncef	BERHOUMA	Neurochirurgie
Mme	Christine	BINQUET	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
M.	Mathieu	BLOT	Maladies infectieuses
M.	Philippe	BONNIAUD	Pneumologie
M.	Alain	BONNIN	Parasitologie et mycologie
M.	Bernard	BONNOTTE	Immunologie
M.	Olivier	BOUCHOT	Chirurgie cardiovasculaire et thoracique
M.	Belaid	BOUHEMAD	Anesthésiologie - réanimation chirurgicale
M.	Benjamin	BOUILLET	Endocrinologie
M.	Alexis	BOZORG-GRAYELI	Oto-Rhino-Laryngologie
Mme	Marie-Claude	BRINDISI	Nutrition
M.	Alain	BRON	Ophthalmologie
Mme	Mary	CALLANAN (WILSON)	Hématologie type biologique
M.	Patrick	CALLIER	Génétique
Mme	Catherine	CHAMARD-NEUWIRTH	Bactériologie - virologie; hygiène hospitalière
M.	Pierre-Emmanuel	CHARLES	Réanimation
M.	Jean-Christophe	CHAUVET-GELINIER	Psychiatrie d'adultes, Addictologie
M.	Nicolas	CHEYNEL	Anatomie
M.	Alexandre	COCHET	Biophysique et médecine nucléaire
M.	Luc	CORMIER	Urologie
M.	Yves	COTTIN	Cardiologie
M.	Charles	COUTANT	Gynécologie-obstétrique
Mme	Catherine	CREUZOT-GARCHER	Ophthalmologie
M.	Frédéric	DALLE	Parasitologie et mycologie
M.	Alexis	DE ROUGEMONT	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
M.	Hervé	DEVILLIERS	Médecine interne
Mme	Laurence	DUVILLARD	Biochimie et biologie moléculaire
M.	Olivier	FACY	Chirurgie générale
Mme	Laurence	FAIVRE-OLIVIER	Génétique médicale
Mme	Patricia	FAUQUE	Biologie et Médecine du Développement
Mme	Irène	FRANCOIS-PURSELL	Médecine légale et droit de la santé
Mme	Marjolaine	GEORGES	Pneumologie
M.	François	GHIRINGHELLI	Cancérologie
M.	Charles	GUENANCIA	Physiologie
M.	Pierre Grégoire	GUINOT	Anesthésiologie – réanimation chirurgicale
M.	Frédéric	HUET	Pédiatrie
Mme	Agnès	JACQUIN	Physiologie
M.	Pierre	JOUANNY	Gériatrie
M.	Philippe	KADHEL	Gynécologie-obstétrique

M.	Sylvain	LADOIRE	Histologie
M.	Gabriel	LAURENT	Cardiologie
M.	Côme	LEPAGE	Hépatogastroentérologie
M.	Romarc	LOFFROY	Radiologie et imagerie médicale
M.	Luc	LORGIS	Cardiologie
M.	Jean-François	MAILLEFERT	Rhumatologie
M.	Cyriaque Patrick	MANCKOUNDIA	Gériatrie
M.	Sylvain	MANFREDI	Hépatogastroentérologie
M.	Laurent	MARTIN	Anatomie et cytologie pathologiques
M.	Pierre	MARTZ	Chirurgie orthopédique et traumatologie
M.	David	MASSON	Biochimie et biologie moléculaire
M.	Marc	MAYNADIÉ	Hématologie – transfusion
M.	Marco	MIDULLA	Radiologie et imagerie médicale
M.	Thibault	MOREAU	Neurologie
Mme	Christiane	MOUSSON	Néphrologie
M.	Paul	ORNETTI	Rhumatologie
M.	Pablo	ORTEGA-DEBALLON	Chirurgie Générale
M.	Pierre Benoit	PAGES	Chirurgie thoracique et vasculaire
M.	Jean-Michel	PETIT	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
M.	Christophe	PHILIPPE	Génétique
(Disponibilité du 01/06/2023 au 31/05/2024)			
M.	Lionel	PIROTH	Maladies infectieuses
Mme	Catherine	QUANTIN	Biostatistiques, informatique médicale
M.	Jean-Pierre	QUENOT	Réanimation
M.	Patrick	RAT	Chirurgie générale
M.	Patrick	RAY	Médecine d'urgence
M.	Jean-Michel	REBIBOU	Néphrologie
M.	Frédéric	RICOLFI	Radiologie et imagerie médicale
M	Maxime	SAMSON	Médecine interne
M.	Emmanuel	SIMON	Gynécologie-obstétrique
M.	Éric	STEINMETZ	Chirurgie vasculaire
Mme	Christel	THAUVIN	Génétique
M.	Benoit	TROJAK	Psychiatrie d'adultes ; addictologie
M.	Gilles	TRUC	Oncologie-Radiothérapie
M.	Pierre	VABRES	Dermato-vénéréologie
(Mission temporaire à Londres du 01/09/2023 au 31/08/2025)			
M.	Bruno	VERGÈS	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques
M.	Narcisse	ZWETYENGA	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie

PROFESSEURS EMERITES

M.	Laurent	BEDENNE	(01/09/2021 au 31/08/2024)
M.	Laurent	BRONDEL	(01/09/2021 au 31/08/2024)
M.	François	BRUNOTTE	(01/09/2020 au 31/08/2023)
M.	Pascal	CHAVANET	(01/09/2021 au 31/08/2024)
M.	Jean	CUISENIER	(01/09/2021 au 31/08/2024)
M.	Jean-Pierre	DIDIER	(01/11/2021 au 31/10/2024)
Mme	Monique	DUMAS	(01/06/2022 au 31/05/2025)
M.	Serge	DOUVIER	(15/12/2020 au 14/12/2023)
M.	Maurice	GIROUD	(01/09/2022 au 31/12/2025)
M.	Patrick	HILLON	(01/09/2022 au 31/08/2025)
M.	Paul	SAGOT	(02/11/2022 au 31/10/2025)

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES PRATICIENS HOSPITALIERS DES DISCIPLINES MEDICALES

			Discipline Universitaire
Mme	Lucie	AMOUREUX BOYER	Bactériologie
Mme	Julie	BARBERET	Biologie et médecine du développement et de la reproduction- gynécologie médicale
Mme	Louise	BASMACIYAN	Parasitologie-mycologie
Mme	Shaliha	BECHOUA	Biologie et médecine du développement
M.	Guillaume	BELTRAMO	Pneumologie
Mme	Marie-Lorraine	CHRETIEN	Hématologie (Disponibilité du 17/04/2023 au 16/04/2024)
Mme	Vanessa	COTTET	Nutrition
M.	Damien	DENIMAL	Biochimie et biologie moléculaire
M.	Valentin	DERANGERE	Histologie
M.	Jean-David	FUMET	Cancérologie radiothérapie
Mme	Ségolène	GAMBERT	Biochimie et biologie moléculaire
Mme	Françoise	GOIRAND	Pharmacologie fondamentale
M.	David	GUILLIER	Anatomie, chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique, brulologie
M.	Alain	LALANDE	Biophysique et médecine nucléaire
Mme	Stéphanie	LEMAIRE-EWING	Biochimie et biologie moléculaire
Mme	Anne-Sophie	MARIET	Biostatistiques, informatique médicale
M.	Thomas	MOUILLOT	Physiologie
M.	Maxime	NGUYEN	Anesthésie réanimation
M.	Alain	PUTOT	Gériatrie (Disponibilité pour convenances personnelles)
Mme	Claire	TINEL	Néphrologie
M.	Antonio	VITOBELLO	Génétique
M.	Paul-Mickaël	WALKER	Biophysique et médecine nucléaire

PROFESSEUR ASSOCIE DES DISCIPLINES MEDICALES

M.	Ludwig Serge	AHO GLELE	Hygiène hospitalière
M.	Victorin	AHOSSI	Odontologie
M.	Jacques	BEURAIN	Neurochirurgie
M.	Jean-Michel	PINOIT	Pédopsychiatrie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

Mme	Katia	MAZALOVIC	Médecine Générale
Mme	Claire	ZABAWA	Médecine Générale

PROFESSEURS ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE

M.	Clément	CHARRA	Médecine Générale
M.	Arnaud	GOUGET	Médecine Générale
M.	François	MORLON	Médecine Générale
M.	Rémi	DURAND	Médecine Générale
Mme	Anne	COMBERNOUX-WALDNER	Médecine Générale

MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE

M.	Jérôme	BEAUGRAND	Médecine Générale
M.	Benoit	DAUTRICHE	Médecine Générale

M.	Alexandre	DELESVAUX	Médecine Générale
M.	Olivier	MAIZIERES	Médecine Générale
Mme	Ludivine	ROSSIN	Médecine Générale

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

Mme	Anaïs	CARNET	Anglais
Mme	Catherine	LEJEUNE	Pôle Epidémiologie

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

Mme	Marianne	ZELLER	Physiologie
-----	----------	---------------	-------------

PROFESSEURS AGREGES de L'ENSEIGNEMENT SECONDAIRE

Mme	Marceline	EVRARD	Anglais
Mme	Lucie	MAILLARD	Anglais

PROFESSEUR CERTIFIE

M.	Philippe	DE LA GRANGE	Anglais
----	----------	---------------------	---------

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

M.	Mathieu	BOULIN	Pharmacie clinique
M.	François	GIRODON	Sciences biologiques, fondamentales et cliniques
Mme	Evelyne	KOHLI	Immunologie
M.	Antonin	SCHMITT	Pharmacologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES PRATICIENS HOSPITALIERS DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES

Mme	Amélie	CRANSAC	Pharmacie clinique
M.	Philippe	FAGNONI	Pharmacie clinique
M.	Marc	SAUTOUR	Botanique et cryptogamie

L'UFR des Sciences de Santé de Dijon, Circonscription Médecine, déclare que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

COMPOSITION DU JURY

Président : Monsieur le Professeurs Alexis BOZORG-GRAYELI

Membres : Monsieur le Professeur Frédéric HUET

Madame le Docteur Sophie BERNARD

Madame le Docteur Caroline GUIGOU

SERMENT D'HIPPOCRATE

"Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque."

REMERCIEMENTS

Au président du Jury, et directeur de Thèse

Monsieur le Professeur Alexis BOZORG-GRAYELI,

Cher Maître, merci de me faire l'honneur d'avoir construit ce travail à mes côtés. Ce sujet me tient particulièrement à cœur et j'espère avoir l'occasion d'y consacrer plus de ma pratique. Je vous remercie particulièrement de vos enseignements, votre patience et vos conseils avisés du début de mon internat jusqu'à aujourd'hui, et dans les années à venir. Soyez assuré, Monsieur, de ma sincère gratitude et de mon profond respect.

Aux membres du Jury

Monsieur le Professeur Frédéric HUET,

Merci Monsieur de me faire l'honneur de juger ce travail. Souhaitant m'orienter vers l'ORL pédiatrique, votre expertise et votre savoir me sont précieux. Veuillez agréer, Monsieur, de l'expression de mon plus grand respect.

Madame le Docteur Sophie BERNARD,

Merci d'avoir accepté de participer à ce jury. Je suis toujours impressionnée par tes connaissances d'ORL pédiatrique, ta pratique et ton jugement. Tes conseils me sont toujours précieux et je te remercie d'être mon guide sur la voie de la pédiatrie. Je te prie de recevoir l'expression de ma gratitude la plus profonde.

Madame le Docteur Caroline GUIGOU

Tu me fais l'honneur de juger cette thèse, autour de l'otologie et audiologie. Merci de me transmettre ton savoir et ton enthousiasme pour les pathologies au quotidien. Sois assurée de ma plus sincère reconnaissance.

A mes collaborateurs,

Monsieur le Docteur Maxime LUU,

Je te remercie d'avoir participé à ce projet. Tes conseils et ton expertise m'ont été très précieuses pour mener à terme cette thèse. Ton accompagnement est l'une des clés de cette soutenance. Sois assuré de ma reconnaissance la plus sincère.

Madame Magali BARRAS,

Ton aide à la réalisation de ce projet a été cruciale. Il n'aurait jamais vu le jour sans toi. Merci de ton accompagnement tout au long de ces années et de ton savoir sur ce sujet. Reçois mes remerciements et ma reconnaissance les plus sincères.

L'ABDEMME et l'équipe du CDOS 21, sans qui ce travail n'aurait abouti. Merci de votre implication et participation.

TABLE DES MATIERES

TABLE DES TABLEAUX	11
TABLE DES FIGURES	12
LISTE DES ABREVIATIONS	13
INTRODUCTION	14
1. La Surdit� neonatale.....	14
2. D�pistage et diagnostic neonatal de la surdit�	15
a. Organisation du d�pistage dans notre r�gion.....	16
b. Diagnostic de la surdit�.....	17
3. Strat�gie de r�habilitation auditive.....	18
4. Motif de l'�tude.....	19
MATERIEL ET METHODE	21
1. Population	21
2. Classification audiom�trique des surdit�s.....	21
3. M�thode de s�lection des patients.....	22
4. Recueil des donn�es.....	23
a. Donn�es �pid�miologiques sur le d�pistage de la surdit� dans notre r�gion	23
b. Donn�es �pid�miologiques sur les enfants atteints de surdit� cong�nitale diagnostiqu�e dans notre centre.....	24
c. Questionnaires.....	25
5. Autorisations	26
6. Analyse statistique	26
RESULTATS	27
1. D�pistage de la surdit�	27
2. Donn�es de la surdit� infantile dans notre centre.....	28
3. Comparaison des groupes selon remplissage du questionnaire	31
4. Comparaison des groupes en fonction de l'�ge de r�habilitation.....	32
a. Description de la population.....	32
b. R�ponses au questionnaire MAIS et IT-MAIS.....	34
c. R�ponses au questionnaire PHICE	35
DISCUSSION	38
CONCLUSION	41
BIBLIOGRAPHIE	42
ANNEXES	47
1. Annexe 1 : Case Report Form	47

2.	Annexe 2 : Questionnaire socio-économique :	48
3.	Annexe 3 : Meaningful Auditory Integration Scale.....	50
4.	Annexe 4 : Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS).....	61
5.	Pediatric Hearing Impairment Caregiver Experience (PHICE), d'après <i>Lim et al</i> (42).....	71

TABLE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Classification audiométrique des surdités de l'enfant selon le bureau international d'audio-phonologie.	22
Tableau 2 : Facteurs de de risques de surdit� et comorbidit�s	29
Tableau 3 : Caract�ristiques socio-�conomiques	30
Tableau 4 : L'�ge des enfants dont les parent ont rempli le questionnaire et le groupe n'ayant pas rempli le questionnaire.....	31

TABLE DES FIGURES

Figure 1 : Organigramme du dépistage de la surdité dans notre région	17
Figure 2: Évolution du nombre de naissances, enfants à tester, tests T1-T2 réalisés, suspects de surdité à l'issue de T1-T2 et enfants sourds, dans notre région, entre 2014 et 2022	27
Figure 3 : Score au questionnaire MAIS. Il n'y avait pas de différence entre les groupes d'habilitations précoce et tardive (test de Mann-Whitney).....	34
Figure 4: Scores au questionnaire PHICE dans les domaines du travail, interaction avec le milieu médical et éducation. Les résultats sont exprimés en score moyen \pm écart type. ...	36
Figure 5: Scores au questionnaire PHICE dans les domaines du soutien et de l'adaptation. Les résultats sont exprimés en score moyen \pm écart type.	37

LISTE DES ABREVIATIONS

ABDEMME : Association Bourguignonne de Dépistage et d'Étude des Maladies Métaboliques chez l'Enfant
AESH : Accompagnant des Élèves en Situation de Handicap
ASSR : Auditory Steady State Response
AVS : Auxiliaire de Vie Scolaire
BIAP : Bureau International d'Audiophonologie
CCAM : Classification Commune des Actes Médicaux
CDOS : Centre de diagnostic et d'organisation de la prise en charge de la surdit e
CIM-10 : Classification statistique Internationale des Maladies, 10^{ me} r evision
CHU : Centre Hospitalo-Universitaire
CRCI : Centre de Recherche et d'Investigation Cliniques
CRF : Case Report Form.
CPP : Comit e de Protection des Personnes
EEG :  lectroenc phalogramme
HAS: Haute Autorit e de Sant e
IC : Implant cochl aire
IT-MAIS: Infant-Toddler Meaningful Auditory Scale
JCIH: Joint Committee on Infant Hearing
MAIS: Meaningful Auditory Integration Scale
OEA : Oto-Emissions Acoustiques
OMS : Organisation Mondiale de la Sant e
ORL : Oto-Rhino-Laryngologiste
PA : Proth ese auditive
PEAa : Potentiels  voqu es Auditifs automatis es
PHICE: Pediatric Hearing Impairment Caregiver Experience
PMSI : Programme de M edicalisation des Syst emes d'Information
PROM : Patient Related Outcome Measures
RIPH : Recherche Impliquant la Personne Humaine
SPN : Surdit e Permanente N eonatale
T1 : Test auditif 1
T2 : Test auditif 2 ou retest
T3 : Test auditif 3

INTRODUCTION

1. La Surdit  neonatale

La surdit  neonatale de l'enfant concerne 1 naissance sur 1000 en France (1). Il s'agit de la d fiance sensorielle la plus fr quente de l'enfant. Afin d' viter que cette atteinte sensorielle n'entrave le d veloppement du langage chez les jeunes enfants, celle-ci doit  tre diagnostiqu e le plus rapidement possible. Le d veloppement du langage commence d s la naissance, avec dans un premier temps l'expression par un « babillage » et d s 12 mois l'acquisition des premiers mots (2). Si les surdit s bilat rales impactent directement la production du langage chez l'enfant, ceci est moins vrai pour les surdit s unilat rales (3). Il est toutefois consid r  que ces derni res ont un impact n gatif sur les apprentissages de la parole, par difficult  de perception de celle-ci dans le bruit (1).

La surdit  a un impact psychologique important chez l'enfant et l'adolescent. Un retard de diagnostic et de prise en charge peut impacter la vie de ces derniers de plusieurs fa ons. D s le plus jeune  ge, la d fiance auditive impacte l'attachement aux figures parentales, et le d veloppement  motionnel (4). L'adolescent sourd est plus pr ne   des difficult s pour  tablir son ind pendance,   affirmer son identit  et   d velopper son cercle social (4).

De nombreuses  tudes ont montr  que les enfants atteints d'une surdit  rapportent une qualit  de vie d grad e comparativement   leurs pairs normo-entendants (5, 6). Une r habilitation auditive pr coce est donc souhaitable, et permettrait d'obtenir une scolarit  similaire aux enfants normo-entendants, ainsi qu'une meilleure qualit  de vie (8).

La surdit  infantile, constitue une maladie chronique de l'enfant, source de stress parental (7), et de modification de la dynamique et qualit  de vie familiale (7, 10). L'importance du ressenti et de l'int gration de l'aidant principal dans le diagnostic et la prise en charge ne doit pas  tre n glig e, afin de les engager au maximum dans le projet th rapeutique et de r habilitation (9). De m me, les familles d'enfants avec une surdit  rapportent une qualit  de vie inf rieure   celle des familles d'enfants normo-entendants (10).

Il est estimé que les intensités conversationnelles se situent autour de 40 à 60 dB pour des fréquences de 1000 à 2000 Hz (11). Cette relation entre la perte quantitative et la détérioration qualitative est en pratique bien plus complexe et dépend de multiples autres facteurs comme la qualité du nerf auditif (neuropathies) et les capacités centrales de suppléance et d'analyse (12,13).

2. Dépistage et diagnostic néonatal de la surdité

Le dépistage est défini par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) comme « l'identification présumée d'une maladie passée jusque-là inaperçue, au sein d'une population asymptomatique apparemment en bonne santé, au moyen de tests, d'examens ou d'autres techniques susceptibles d'être appliquées rapidement et facilement à la population cible. Un programme de dépistage doit posséder un processus de dépistage comprenant toutes les composantes de base, depuis la convocation de la population cible jusqu'à l'accès à un traitement efficace pour les personnes chez qui la maladie a été diagnostiquée » (14).

Ces dernières années, en France, nous tendons vers un abaissement de l'âge du diagnostic : entre 1985 et 1989, l'âge médian du diagnostic d'une surdité profonde était de 50 contre 12 mois pour les enfants nés en 2000 et 2004 (15) et nous pouvons ainsi proposer une prise en charge de plus en plus précoce.

Par arrêté législatif en 2012, le dépistage précoce de la surdité néonatale devient obligatoire en France (16). Si la HAS n'émet pas de recommandation officielle sur l'âge optimal du diagnostic, le Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) et le Bureau International d'Audiophonologie (BIAP) s'accordent sur un objectif de diagnostic avant 3 mois au mieux, et pas plus tardivement qu'à l'âge de 6 mois pour permettre une réhabilitation auditive précoce, dans leurs rapports respectifs (17,18).

Selon ces mêmes rapports, la réhabilitation auditive doit intervenir dès que possible, et au mieux dans les 6 premiers mois de vie. Le rapport HAS de 2009 préconise une mise en place d'aide auditive la première année de vie, et préférentiellement avant 6 mois (17)

(recommandation grade B). Une implantation cochléaire, si possible, doit être préférentiellement réalisée avant l'âge de 2 ans. Aucun bilan étiologique type n'est à ce jour recommandé officiellement (19). L'objectif d'une réhabilitation auditive dès le plus jeune âge, est de permettre une scolarisation normale chez les enfants en bénéficiant. L'étude de Venail *et al.* réalisée en 2010 portant sur les enfants receveurs d'une implantation cochléaire avant 6 ans, montre que 77% d'entre eux sont scolarisés en école classique à temps plein (20). Dans l'étude de François *et al.* publiée en 2015, 84% des enfants atteints de surdité bilatérale, nés entre 2002 et 2006, bénéficient d'une scolarité en milieu classique (5).

a. Organisation du dépistage dans notre région

Dans notre région, le dépistage se déroule d'après le protocole interne du Centre de Diagnostic et d'Organisation de la prise en charge de la surdité (CDOS) :

- A la naissance, réalisation d'un premier test auditif de dépistage par Otoémissions Acoustiques (OEA) ou Potentiels Évoqués Auditifs automatisés (PEAa). Si le résultat est normal, le dossier est alors clôturé. Si le résultat est anormal, un deuxième test de même type (T2 ou re test) est réalisé à la maternité.
- Si le résultat de ce deuxième test est normal, le dossier est clôturé sur la plateforme VOOZANOO, plateforme qui centralise les données du dépistage auditif, pilotée par Santé Publique France, sous l'égide du ministère de la santé.
- Si le test est anormal, l'enfant est alors considéré comme « suspect » de surdité, uni ou bilatéral et doit bénéficier d'un troisième test (T3). Ce nouveau test par OEA ou PEAa est réalisé soit à la maternité, soit chez un Oto-Rhino-Laryngologiste (ORL).
- Si ce troisième test est normal, le dossier est à son tour clôturé. Si le résultat est anormal, une consultation ORL s'impose rapidement pour réalisation de tests diagnostiques.
- Dans le cas particulier des enfants nés à un terme inférieur à 32 semaines d'aménorrhée ou à un poids inférieur à 2,2 kg doivent être convoqués au CDOS.

L'organisation du dépistage est schématisée dans la Figure 2.

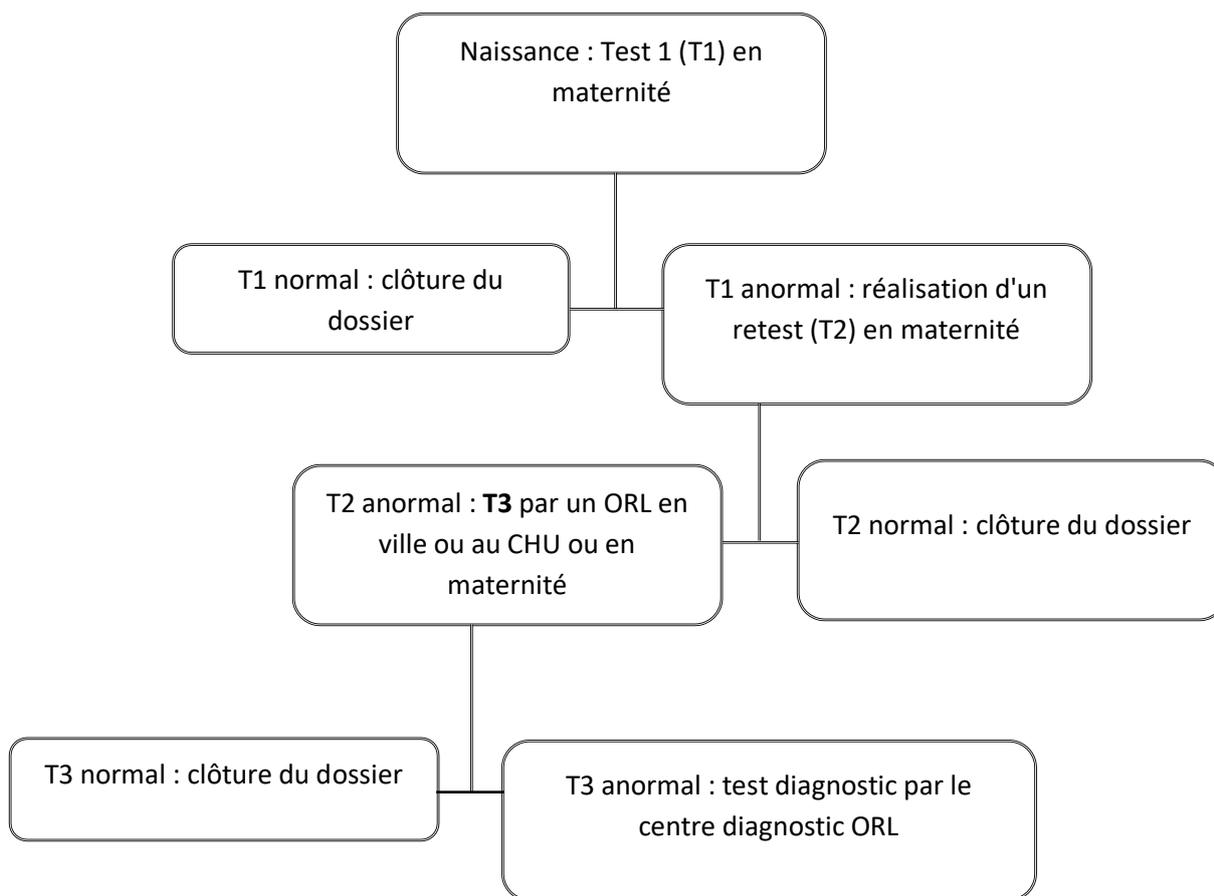


Figure 1 : Organigramme du dépistage de la surdité dans notre région

b. Diagnostic de la surdité

En cas de résultats anormaux lors du dépistage initial, des examens diagnostiques plus approfondis sont réalisés pour confirmer la surdité et en évaluer le degré et le type. Ces examens peuvent être effectués par un médecin ORL.

Il est actuellement proposé par la HAS (21) et en pratique clinique courante (20), un bilan diagnostique complet par :

- Potentiels Évoqués Auditifs (PEA) avec mesure de seuil par clics : pour détermination des seuils auditifs sur les fréquences principalement aiguës. Ils sont également appelés PEA « précoces » ou PEA du tronc cérébral. Entre 2000Hz et 4000Hz , ils présentent une bonne corrélation aux seuils auditifs, car l'oreille humaine est sensible aux clics dans cette tranche de fréquence, même s'ils sont peu spécifiques.

- En pratique clinique, ils permettent la détermination des seuils auditifs par enregistrement de la conduction nerveuse sur les voies auditives provoquée par un son bref (11). Ils présentent l'avantage de pouvoir déterminer le niveau d'atteinte auditif : endo ou rétrocochléaire. Les PEA seuils clics peuvent être complétés par des Auditory Steady State Response (ASSR), qui enregistrent l'activité cérébrale via un Electro-encéphalogramme (EEG) en réponse à une stimulation auditive continue. Ils permettent une détermination plus précise des seuils auditifs sur les fréquences 500 et 1000 Hz, qui sont peu explorées par les PEA clics. Ils remplacent en pratique courante les PEA type « bouffée tonale », qui sont plus longs à réaliser que les clics.
- Audiométrie comportementale : réalisable même chez le nourrisson ou le jeune enfant, par l'étude des réflexes comportementaux, conditionnement visuel ou ludique, à l'aide de jouets sonores, de mots adaptés au vocabulaire de l'enfant et la désignation des images. Cet examen vise à observer les réactions de l'enfant en réponse aux différentes stimulations sonores, de différentes fréquences et intensités. Il s'agit d'une exploration dite subjective (21).

Ces examens doivent être complétés par un bilan ORL complet. Un bilan génétique, peut, selon les cas, être proposé (22).

3. Stratégie de réhabilitation auditive

En fonction du degré et du type de surdité, différents types de réhabilitation auditive sont possible :

- Prothèses auditives (PA) en conduction aérienne dans la majorité des cas ou osseuse en cas de malformation des oreilles externe et moyenne avec une surdité de transmission
- Implants d'oreille moyenne en cas de dysplasie de l'oreille moyenne ou externe comme une alternative aux prothèses à ancrage osseux.
- Implantation cochléaire (IC) pour les surdités sévères ou profondes
- Ossiculoplasties et canaloplasties dans des cas sélectionnés de dysplasies d'oreille externe ou moyenne.

Ces aides auditives ont pour vocation d'offrir une meilleure scolarité et qualité de vie possible aux enfants atteints de surdité congénitale (5). Si les recommandations concernant les âges de réhabilitation auditive diffèrent selon les pays et les auteurs, le consensus international est en faveur d'une réhabilitation la plus précoce possible et si possible avant l'apparition du langage (16).

4. Motif de l'étude

Bien avant l'arrêté de 2012 rendant le dépistage néonatal de la surdité obligatoire, son efficacité avait été démontrée en région Champagne-Ardenne lors de son implémentation entre janvier 2004 et décembre 2005 : avant 2004 et le dépistage auditif systématique à la naissance, l'âge moyen au diagnostic était de 17 mois, contre 11 semaines après 2004 (23). L'utilisation d'un dépistage systématique à la naissance a permis un diagnostic avant l'âge de 4 mois pour 90% des enfants atteints selon l'étude espagnole d'Escobar *et al* (24).

Dans l'étude de 2003, Yoshinaga-Itano *et al.* soulignent l'impact et les résultats du dépistage auditif néonatal réalisé dans les hôpitaux du Colorado et montrent que les enfants sourds ayant participé au programme de dépistage ont une probabilité de 80% d'avoir un développement normal du langage, soit 2,6 fois plus que les enfants sourds non dépistés (25). La réhabilitation auditive avant l'âge de 12 mois est également associée à un niveau de langage supérieur que chez les enfants ayant reçu une intervention plus tardive (26).

Certains facteurs socio-économiques ont été identifiés comme pourvoyeurs de retard diagnostic et de difficultés de prise en charge et réhabilitation. La distance au centre de référence est l'un d'eux, comme le souligne l'étude de Bush *et al.* : les enfants des comtés les plus ruraux du Kentucky (distance moyenne au centre de 81.8 miles) présentaient un âge moyen au diagnostic de la surdité de 53 semaines, contre 31 semaines chez les enfants issus de milieux urbains et de banlieue (distance moyenne au centre de 22,6 miles, 29).

L'étude de Boss *et al.* observe également une disparité d'accès aux soins dentaires et médicaux chez les enfants atteints de surdité comparativement aux enfants normo-entendants : ils sont 1,23 fois plus à risque d'être issus de famille vivant sous le seuil de pauvreté, 2,72 fois plus à risque de ne pas pouvoir payer une prescription médicale (28).

Nous avons donc vu que le diagnostic précoce (à moins de 6 mois) et la réhabilitation à moins d'un an de vie sont associés à des meilleures performances scolaires et linguistiques. Il semble

pertinent de noter également le bénéfice économique de cette prise en charge précoce. L'implantation cochléaire bilatérale avant le développement du langage est associée à un bénéfice net de 433 000 euros sur la vie entière (29). Comparativement à un enfant n'ayant pas reçu d'implantation bilatérale pour sa surdité, le coût éducatif est réduit de 118 000 euros (29) chez les enfants porteurs d'implants cochléaires sur les deux oreilles.

Nous ne disposons pas de données épidémiologiques et socio-économiques sur les enfants atteints de surdité infantile, et leurs familles que nous suivons dans notre centre.

Aucune étude ne porte sur le retour d'expérience du dépistage auditif en Bourgogne. Pour cette étude, nous nous limiterons aux patients nés et diagnostiqués en Bourgogne, ayant consulté au CHU. Le dépistage n'étant encadré et légalement obligatoire que depuis 2012, les enfants éligibles seront ceux nés entre le 1^{er} janvier 2013 et le 31 décembre 2022.

La fusion régionale Bourgogne-Franche-Comté étant effective en 2015, nous avons choisi de conserver le territoire d'étude initial ; les enfants nés en Franche-Comté sont principalement suivis et diagnostiqués au CHU de Besançon.

L'objectif principal de cette étude était de réaliser une description épidémiologique des enfants atteints de surdité néonatale dans un centre hospitalo-universitaire de référence en France.

Dans un second temps, nous souhaitons, au travers de cette étude, identifier les facteurs impactant et freinant le suivi optimal des enfants atteints de surdité congénitale.

Par ailleurs, depuis plusieurs années, le recueil des mesures des résultats rapportés par les patients (Patient-Related Outcome Measures, PROM) tend à se développer dans de nombreuses études cliniques de toutes spécialités (32,33) mais aussi dans le domaine de l'ORL pédiatrique (34,35). Cette généralisation est justifiée par le fait que les PROMs reflètent davantage la qualité de vie des patients et des usagers que les paramètres de santé mesurés par les praticiens.

Nous nous sommes attachés à étudier les résultats et performances auditives dans la vie courante des enfants participant à l'étude par l'utilisation des questionnaires validés dans ce domaine. Nous avons également recherché les situations pourvoyeuses de stress parental au cours du processus de dépistage, diagnostic, réhabilitation et dans la vie quotidienne des parents d'enfants sourds.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

1. Population

Nous avons réalisé une étude de cohorte, longitudinale, rétrospective et monocentrique. Les patients éligibles ont été sélectionnés après consultation du dossier médical informatisé ou papier, du centre hospitalier universitaire (CHU) de Dijon (réfèrent local pour le dépistage de la surdité néonatale), de janvier 2023 à juillet 2023.

La population étudiée est celle des enfants diagnostiqués sourds de façon uni- ou bilatérale, après un dépistage néonatal de la surdité et nés dans la région couverte par ce centre, entre le 1^{er} janvier 2013 et le 31 décembre 2022.

Ainsi, les critères d'inclusion ont été définis tels que suit :

- Parent ou tuteur légal n'ayant pas communiqué son opposition après note d'information.
- Enfant né dans la région entre 01/01/2013 et le 31/12/2022.
- Enfants atteints de surdité congénitale définie comme une perte auditive ≥ 30 dB.
- Patient ayant été diagnostiqués d'une surdité congénitale dans le centre par PEA-ASSR.

2. Classification audiométrique des surdités

Dans ce document, nous utiliserons les définitions et seuils auditifs utilisés et validés dans le rapport publié par Santé Publique France en 2019 sur l'évaluation du dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale (36). Ces définitions et valeurs sont également celles recommandées par le Bureau International d'Audiophonologie (BIAP) dans le rapport de 2017 (13, Tableau 1).

Sévérité de la surdité	Perte tonale moyenne en décibels (dB) sur la meilleure oreille	Manifestations cliniques
Légère	21-40 dB	Parole perçue à voix normale, mais difficilement perçue à voix basse ou lointaine.
Moyenne	41-70 dB	Parole perçue si on élève la voix. Quelques bruits familiers sont encore perçus.
Sévère	71-90 dB	Parole perçue à voix forte près de l'oreille. Les bruits forts sont perçus.
Profonde	91-119 dB	Aucune perception de la parole. Seuls les bruits très puissants sont perçus.
Totale (Cophose)	120 dB et plus	Rien n'est perçu par l'enfant.

Tableau 1 : Classification audiométrique des surdités de l'enfant selon le BIAP.

3. Méthode de sélection des patients

Une pré-sélection de patients éligibles a été réalisée après recherche de dossiers médicaux ayant reçu un codage d'intérêt selon le Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information (PMSI).

Les codages d'intérêts utilisés dans cette étude étaient les suivants :

- Selon la Classification statistique Internationale des Maladies dans sa 10^{ème} révision (CIM-10) :
 - H90 (Surdité de transmission et neurosensorielle).
 - H91 (Autres pertes de l'audition) et toutes leur sous-catégorie.
- Selon la Classification Commune des Actes Médicaux (CCAM) :
 - CDLA002 : Pose d'un implant auditif à électrodes du tronc cérébral.
 - CDLA003 : Pose d'un implant auditif à électrodes intra cochléaires.
 - CDLA004 : Pose d'un implant auditif à électrodes extra cochléaires.

- CDMP002 : Séance d'adaptation et de réglage secondaires d'implant auditif à électrodes intra cochléaires ou à électrodes du tronc cérébral.
- CBMP001 : Séance d'adaptation et de réglage secondaires d'une prothèse auditive implantée dans l'oreille moyenne.
- CDQP014 : Enregistrement des potentiels évoqués auditifs précoces pour recherche de seuil, étude des temps de conduction et mesure des amplitudes, sous anesthésie générale.
- CDQP006 : Enregistrement des potentiels évoqués auditifs précoces pour recherche de seuil, étude des temps de conduction et mesure des amplitudes, sans anesthésie générale.
- CBLA001 : Pose d'une prothèse auditive implantable dans l'oreille moyenne
- CBLA002 : Pose d'un appareillage auditif ostéo-intégré dans l'oreille moyenne, en un temps.

4. Recueil des données

a. Données épidémiologiques sur le dépistage de la surdité dans notre région

Les données épidémiologiques du dépistage de la surdité néonatale de la région ont été recueillies auprès de la référente locale du centre de dépistage néonatal. Celle-ci coordonne et centralise les données de dépistages T1, T2 et T3 chaque année, en concertation avec le Centre de Diagnostic et d'Organisation de la prise en charge de la surdité (CDOS) local. Elle reporte ensuite les données pour chaque patient sur une plateforme web national, gérée par Santé Publique France (agence nationale de Santé Publique sous tutelle du ministère chargé de la Santé). Sont extraites de cette base de données, le nombre de naissance pour les années 2014 à 2022, ainsi que le nombre de T1, T2 et T3 par années.

Pour l'année 2013, les données n'étaient pas disponibles sur la plateforme. Le nombre d'enfants sourds n'a pu être retrouvé pour les années 2014, 2015 et 2016.

La différence entre le nombre de naissances sur la région et le nombre d'enfants à tester s'explique par retrait des enfants nés à domicile ou hors conventions, qui, s'ils doivent bénéficier de tests auditifs, ne rentrent pas dans le cadre du dépistage organisé en maternité

de notre centre. Le nombre de tests T1 et T2 réalisés est obtenu en prenant en compte des refus, données manquantes et perdus de vue, et décès.

b. Données épidémiologiques sur les enfants atteints de surdit e cong enitale diagnostiqu e dans notre centre

Pour chaque patient inclus, un recueil de donn e m dical a  t  effectu  sur dossier physique et informatique, les donn es ont  t  report es sur le Case Report Form (CRF, Annexe 1).

Les donn es  pid miologiques et m dicales recueillies sont les suivantes :

- Nom, pr nom, date de naissance et sexe de l'enfant ;
- D pistage de la surdit e r alis  en p riode n onatale, si oui par quel moyen (PEAa ou OEA) ainsi que le r sultat (positif ou n gatif). Il  tait not  si la donn e  tait manquante ;
- Le diagnostic de la surdit e : degr  de surdit e, type de surdit e,  ge au diagnostic (en mois) ;
- La r habilitation auditive : r alis e ou non, l' ge   la r habilitation (en mois) et le type de r habilitation propos  ;
- L' tiologie de la surdit e : si elle a  t  recherch e, la r alisation d'une consultation g n tique ou non.
 - o Infection in utero (rub ole - cytom galovirus - toxoplasmose cong enitale - syphilis cong enitale - herp s) ;
 - o Anomalies cr nio-faciales
 - o Poids de naissance inf rieur   1,5 kg ;
 - o Hyperbilirubin mie n cessitant une exsanguino-transfusion ;
 - o M dicaments ototoxiques ;
 - o M ningite bact rienne ;
 - o Score d'Apgar de 0-4   1 minute ou de 0-6   5 minutes de vie ;
 - o Ventilation m canique prolong e pendant plus de 10 jours ;
 - o Ant c dents familiaux de SPN ;
 - o Pr sence de signes cliniques associ s   un syndrome connu comportant une surdit e.

Nous avons contacté les parents des enfants éligibles lors d'un rendez-vous de consultation de suivi déjà prévu lorsque cela était possible, par téléphone ou courriel pour leur remplir les questionnaires le cas échéant. Pour les parents joints par courriel, les questionnaires ont été remplis lors d'un rendez-vous téléphonique.

Le questionnaire socio-économique comportait les informations détaillées en Annexe 2.

Pour cette étude, le suivi optimal qui peut être proposé à un enfant atteint de surdité de perception uni- ou bilatérale congénitale, diagnostiquée à la suite du dépistage néonatal a été défini comme suivant : diagnostic porté avant l'âge de 6 mois et/ou une **réhabilitation auditive débutée avant l'âge de 1 an**.

c. Questionnaires

Dans un second temps, deux questionnaires additionnels ont été proposés aux parents.

Le premier correspond au questionnaire Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS, 35) et sa version Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS) pour les enfants de 0 à 2 ans (38) ; en version française traduite par l'équipe montpellieraine de l'Institut Saint-Pierre (39). La version complète des questionnaires est disponible dans les annexes 3 et 4. Chaque item propose une situation de vie quotidienne mettant en jeu des stimulations auditives, et peut-être gradé tel que suit : 0 (jamais), 1 (rarement), 2 (de temps en temps), 3 (souvent), 4 (toujours). Chaque item est indépendant. Un score total sur 40 est calculé : plus le résultat est élevé, meilleure est l'intégration des stimulations auditives dans la vie quotidienne de l'enfant. La version IT-MAIS reprend les mêmes items que le MAIS, hormis les deux premiers qui sont adaptés à l'âge. Les scores de ces deux questionnaires sont analysés ensemble.

Le deuxième questionnaire proposé est le Pediatric Hearing Impairment Caregiver Experience (PHICE, 38,39) dans sa version modifiée et validée par Lim *et al.* (42). Il propose 42 situations indépendantes que les parents d'enfants atteints de surdité infantile ont pu rencontrer au cours du dépistage, diagnostic et suivi de leur enfant. Il évalue le niveau de stress ressenti pour chaque situation. Il est noté selon une échelle de Likert de 1 (Non applicable), 2 (Pas de stress), 3 (Très faible stress), 4 (Faible stress), 5 (Stress modéré), 6 (Stress élevé), 7 (Stress très

élevé) à 8 (Stress extrêmement élevé). Les résultats de chaque situation sont évalués de façon indépendante.

Quatre-cent cinquante dossiers ont été sélectionnés comme répondant aux critères de codages cités précédemment. Sur ces 450 dossiers, 86 répondaient aux critères d'inclusions. Les 86 patients ont été contactés pour administration des questionnaires ; sur ces 86 patients, 37 ont accepté de répondre (43%), 24 ont exprimé leur refus (28%) et 25 n'ont pas répondu aux sollicitations (29%).

5. Autorisations

Après consultation auprès du Centre de Recherche et d'Investigation Cliniques (CRCI) du centre d'étude, cette étude ne correspond pas aux modalités de Recherche Impliquant la Personne Humaine (RIPH), telles que décrites par la loi Jardé du 5 mars 2012. De ce fait, il n'a pas été nécessaire d'obtenir l'autorisation de recherche par un Comité de Protection des Personnes (CPP). Cette étude vise en effet l'évaluation des modalités d'exercice des professionnels de santé ou des pratiques d'enseignement dans le domaine de la santé conformément à l'article R1121-1 du Code de la Santé Publique.

6. Analyse statistique

Les variables quantitatives sont exprimées en moyenne \pm écart type. Les variables qualitatives sont exprimées en effectif (pourcentage).

Les analyses statistiques ont été réalisées avec le logiciel StatA v.14 (STATA CORP). Pour toutes les comparaisons, le risque α est égal à 0,05. Les variables continues ont été comparé par un test de Mann-Whitney et les variables catégorielles ont été testées par un test de Fisher ou un test de Chii-2 en fonction du nombre de variables. Une valeur de p inférieure à 0,05 était définie comme significative (noté *), une valeur inférieure à 0,01 un résultat très significatif (noté **) et une valeur inférieure à 0,001 un résultat hautement significatif (noté ***).

RÉSULTATS

1. Dépistage de la surdité

En 2014, soit moins de deux ans après la mise en place du dépistage obligatoire, le nombre d'enfants à tester était de 16471, et le nombre de tests réalisés de 1823 (T1 et T2 confondus, Figure 2). De 2014 à 2022, l'exhaustivité des données s'est améliorée.

L'exhaustivité du dépistage et du recueil de données est depuis 2016 supérieur à 95% (Figure 3). Parallèlement, le nombre de cas « manquants », englobant ici les données manquantes, perdus de vue et décès a tendance à diminuer et représentait environ 1% des enfants après 2018.

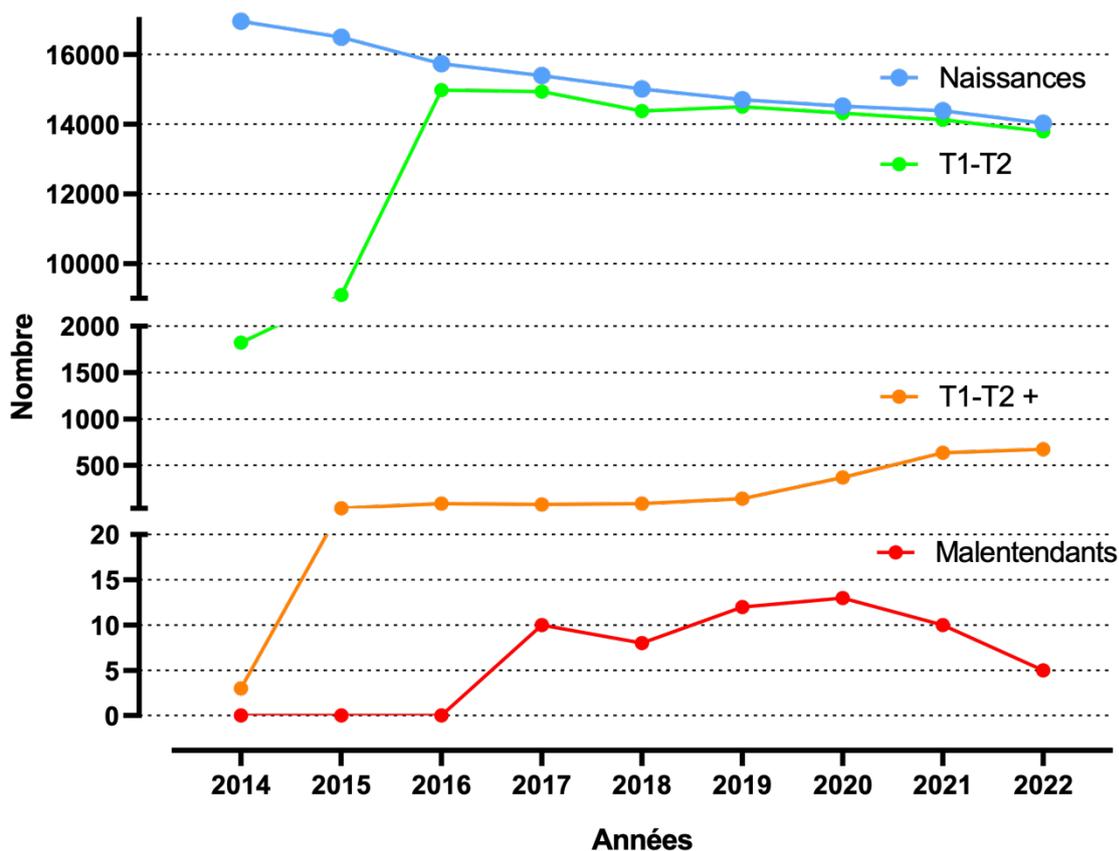


Figure 2: Évolution du nombre de naissances, enfants à tester, tests T1-T2 réalisés, suspects de surdité à l'issue de T1-T2 et enfants sourds, dans notre région, entre 2014 et 2022

2. Données de la surdité infantile dans notre centre

Quatre-vingt-six patients ont été inclus et 37 questionnaires obtenus. Les caractéristiques de la population sont résumées dans les tableaux 2 et 3. Le sex ratio était de 1,39. L'âge moyen de la cohorte était de $69 \pm 28,6$ mois. L'âge moyen au diagnostic est de $17 \pm 13,7$ mois. A noter que 5 patients (6%) ont refusé la réhabilitation auditive. Pour les 81 autres patients, l'âge moyen lors de la mise en place d'une réhabilitation auditive était de $25 \pm 16,7$ mois.

Pour 71 (83%) des enfants diagnostiqués sourds, le test de dépistage néonatal de la surdité avait été positif. Pour 14% des enfants, le dépistage n'avait pas eu lieu et pour 3% le résultat était négatif.

Les surdités étaient majoritairement de type perception (94%). Les autres surdités diagnostiquées étaient mixtes (1%) et transmissionnelles (5%). Dix pourcent des surdités étaient unilatérales et 90% bilatérales. Ces surdités étaient légères dans 5% des cas, modérées dans 24%, sévères dans 27%, profondes dans 41% et totales dans 3%.

La méthode de réhabilitation auditive était un appareillage conventionnel dans la plupart des cas (69%), suivi par l'implantation cochléaire (27%) les appareils à ancrage osseux (2%) par ordre de fréquence. Deux enfants (2%) n'avaient pas de réhabilitation auditive.

Cinquante-neuf enfants (69%) ne présentaient aucune comorbidité. Pour les autres, la répartition des facteurs de risques de surdité et des comorbidités est détaillée Tableau 2.

Concernant la démographie familiale, la composition de la famille était disponible pour 59 patients, et celle de la fratrie pour 55 d'entre eux. Nous avons observé 95% de familles biparentales, et 5% de familles monoparentales. Les autres caractéristiques des familles sont décrites dans le Tableau 3. Il existait une disparité importante de distance domicile-centre, avec une moyenne de $82 \pm 74,1$ km mais un maximum de 356 km. Le revenu moyen par foyer était de $43615 \pm 14503,4$ euros annuels.

Tous les parents ont bénéficié d'une scolarisation, et tous avaient un niveau scolaire au moins égal au Collège/CAP. Le niveau d'étude des parents est détaillé Tableau 3. Le parent 1 désignait le parent ayant répondu au questionnaire, le parent 2 le partenaire qui n'avait pas répondu.

Les enfants étudiés étaient tous scolarisés, hormis 2 (4%), qui présentaient également des comorbidités. L'utilisation ou non d'une aide scolaire n'a pu être déterminée que pour 40 enfants.

Tableau 2 : Facteurs de de risques de surdit  et comorbidit s

	Groupe r�habilitation ≤ 12 mois	Groupe r�habilitation > 12 mois
Facteurs de risques	n=23	n=58
Aucun	8 (35)	10 (17)
Surdit� familiale	5 (22)	9 (16)
Pr�maturit�	1(4)	9 (16)
Infection in utero	1 (4)	4 (7)
M�dicaments ototoxiques	0	1 (1)
Syndrome malformatif	3 (13)	4 (7)
Complications � l'accouchement	1 (4)	4 (7)
Surdit� g�n�tique	4 (18)	17 (29)
Comorbidit�s	n=6	n=20
Visuelle	0	2 (10)
Neurologique	2 (33)	8 (40)
Autre	4 (67)	10 (50)

Tableau 3 : Caractéristiques socio-économiques

	Groupe réhabilitation ≤ 12 mois	Groupe réhabilitation > 12 mois
Nombre d'enfants dans la fratrie	n=13	n= 39***
0/1/2/3/4/5/6	4/3/6/0/0/0/0	7/24/0/3/3/1/1
Langue principale parlée au domicile	n=8	n= 29
Français	7 (87)	23 (79)
Autre	0	2 (7)
Bilingue	1 (13)	4 (14)
Niveau d'études du parent 1	n=8	n=27
Collège ou CAP	2 (25)	7 (26)
Lycée/Baccalauréat	2 (25)	10 (37)
Études supérieures	4 (75)	10 (37)
Niveau d'études du parent 2	n=8	n= 26
Collège ou CAP	1 (11)	11 (42)
Lycée/Baccalauréat	1 (11)	5 (19)
Études supérieures	7 (78)	10 (39)
Scolarisation	n=13	n= 39
Non scolarisé	1 (8)	1 (3)
Crèche/préscolaire	5 (38)	5 (13)
Primaire classique	5 (38)	23 (58)
Primaire spécialisée	1 (8)	5 (13)
Institut spécialisé	1 (8)	5 (13)
Aides scolaires	n=9	n= 31
Non	4 (45)	10 (32)
AVS ou AESH	2 (22)	13 (42)
Autre	1 (11)	4 (13)
Non concerné	2 (22)	4 (13)

Résultats exprimés en nombre (%) sauf pour la fratrie (n/n/n/n/n/n/n). *** p <0,001, test de Chi-2.

3. Comparaison des groupes selon remplissage du questionnaire

Le sexe ratio était de 1,1 dans le groupe répondeur et similaire à celui du groupe non-répondeur (1,7, non significatif, test exact de Fisher). Bien que l'âge à l'inclusion et au diagnostic ne soient pas différents, l'âge à la réhabilitation était plus élevé dans le groupe qui a rempli les questionnaires (Tableau 4).

Tableau 4 : L'âge des enfants dont les parents ont rempli le questionnaire et le groupe n'ayant pas rempli le questionnaire.

	Questionnaire rempli (n=37)	Questionnaire non rempli (n=49)
Âge à l'inclusion	66 ± 23,3	72 ± 32,0
Âge au diagnostic	17 ± 14,5	16 ± 13,2
Âge à la réhabilitation	29 ± 19,2	21 ± 13,5*

** p<0,05, test de Mann Whitney. Résultats exprimés sous la forme moyenne ± écart type.*

Dans chaque groupe, une majorité des patients ont bénéficié du dépistage, avec un résultat positif (78% pour les répondeurs et 86% pour le groupe non répondeur).

Les deux groupes avaient une répartition différente des types de surdités ($p=0,031$, Test de Chi-2) : nous avons observé 11% surdités de transmission et 89 % de surdités de perception dans le groupe ayant répondu au questionnaire, contre 98 % de perception et 2% de surdités mixtes dans l'autre groupe. Les surdités étaient principalement profondes dans les deux groupes (49% pour les répondeurs et 35% pour les non répondeurs). Les surdités unilatérales étaient plus fréquentes dans le groupe avec questionnaire : 19% contre 2% dans le groupe sans questionnaire ($p=0,018$, Test de Fisher). Similairement, le type de réhabilitation différait entre les deux groupes ($p=0,004$, Test de Chi-2) : avec une absence de réhabilitation ou un ancrage osseux pour 5% des patients dans le groupe ayant rempli le questionnaire (0% dans le groupe non répondeur), un implant cochléaire pour 38% des patients du groupe répondeur versus 17% du groupe non répondeur. L'appareillage conventionnel concernait 52% du groupe répondeur et 83% du groupe non répondeur (différence, $p=0,004$, Test de Chi-2).

73% des répondants et 65% des non répondants n'avaient pas de comorbidités (différence non significative, test de Chi-2). La proportion des enfants avec un facteur de risque était similaire dans les groupes répondeur et non répondeur : un contexte familial de surdité dans 8 versus 27% respectivement, une maladie génétique avérée dans 27 versus 25% et aucun facteur dans 19 versus 25% (différences non-significatives, test de Chi-2).

La proportion des familles biparentales était également similaire (test de Chi-2, non significative) : 92% dans le groupe répondeur (n=37) versus 100% des non-répondeurs (n=22, données manquantes). La composition de la fratrie était similaire dans les deux groupes. La langue parlée au domicile était principalement le français (82%) chez les répondeurs versus 33% pour les non répondeurs (p=0,12 test de Chi-2, données manquantes). Le domicile n'était pas plus éloigné du centre de référence dans le groupe n'ayant pas rempli le questionnaire (95 ± 81,6 km) que dans le groupe y ayant répondu (64 ± 59,6 km, non significatif, test de Mann-Whitney).

4. Comparaison des groupes en fonction de l'âge de réhabilitation

a. Description de la population

Le sexe ratio était de 0,77 dans le groupe réhabilitation précoce similaire à celui du groupe réhabilitation tardive (1,7, non significatif, test exact de Fisher).

L'âge moyen à l'inclusion dans le groupe réhabilitation ≤ 12 mois (60 ± 31,6) était similaire à celui du groupe réhabilitation > 12 mois (74 ± 27,6, non significative, test de Mann-Whitney). En revanche, l'âge moyen au diagnostic était plus faible dans le groupe réhabilitation ≤ 12 mois par rapport au groupe réhabilitation > 12 mois 7 ± 1,9 mois versus 21 ± 14,4 respectivement, (p=0 test de Mann-Whitney).

Un test de dépistage positif a été noté pour 22 (95%) des enfants du groupe réhabilitation ≤ 12 mois et 44 (76%) du groupe réhabilitation > 12 mois. Les surdités du groupe réhabilitation ≤ 12 mois étaient toutes de type perception. Dans le groupe réhabilitation tardive, 54 (93%) des pertes étaient de type de perception, 3 (5%) de transmission et 1 (2%) étaient mixte

(différence de répartition non significative, test de Chi-2). La répartition des niveaux de sévérité de la surdité était similaire entre les deux groupes : dans le groupe réhabilitation précoce, elles étaient profondes dans 9 cas (40%), sévère dans 7 cas (30%) et modérées dans 7 cas (30%). Dans le groupe de réhabilitation tardive, 23 (40%) étaient profondes, 16 (26%) sévères, 13 (23%) modérées, 4 (7%) légères et 2 (4%) étaient des cophoses (non significative, test de Chi-2).

La proportion des surdités bilatérales était également similaire : 21 (91%) cas dans le groupe réhabilitation précoce et 54 (93%) cas dans le groupe réhabilitation tardive (non significative, test de Fisher).

Dans le groupe réhabilitation précoce, 20 (87%) enfants ont été réhabilités par un appareillage conventionnel, contre 37 (64%) dans le groupe réhabilitation > 12 mois (non significative, test exact de Fisher). Les implants cochléaires concernaient 3 (13%) patients du groupes réhabilitation précoce (≤ 12 mois) et 19 (33%) du groupe réhabilitation tardive (> 12 mois, non significatif, exact test de Fisher). Aucun enfant n'a bénéficié d'un appareil à ancrage osseux dans le groupe réhabilitation précoce et un (3%) était concerné dans le groupe réhabilitation tardive.

L'origine génétique était rapportée dans une proportion similaire dans les 2 groupes (26%). Nous n'avons pas observé de différence significative concernant les comorbidités entre les deux groupes (Tableau 2).

Les familles étaient en majorité biparentales : 14 (91%) dans le groupe réhabilitation précoce et 40 (93%) dans le groupe réhabilitation tardive. L'ensemble des caractéristiques familiales est résumé tableau 3. Le nombre d'enfants dans la fratrie était le seul critère différent entre les deux groupes, avec une fratrie plus importante dans le groupe réhabilitation tardive (Tableau 3).

Tous les parents avaient un niveau scolaire supérieur au Collège ou CAP. Le niveau d'études du parent 1 ou 2 n'était pas associé à une réhabilitation plus précoce (Tableau 3).

Il n'existait pas de différence de ressources économiques. Les revenus annuelles des familles avec une réhabilitation précoce étaient estimées à 39857 ± 14814 euros contre 45012 ± 14708 pour les cas de réhabilitation tardive (non significative, test de Mann-Whitney). La distance domicile-centre était également similaire dans les deux groupes : $97 \pm 78,6$ km (groupe

réhabilitation ≤ 12 mois) et $76 \pm 72,9$ (groupe réhabilitation > 12 mois, non significative, test de Mann-Whitney).

Enfin, les enfants étaient principalement scolarisés en primaire classique dans les deux groupes (Tableau 3).

b. Réponses au questionnaire MAIS et IT-MAIS

Le questionnaire a été rempli par au moins un parent pour 37 enfants. La version MAIS a été complétée pour 31 enfants (84%) et la version modifiée pour enfants de moins de 2 ans (IT-MAIS) pour 6 d'entre eux (16%). Les scores n'étaient pas différents entre les deux groupes de réhabilitation précoce et tardive (Fig. 3). Dans les deux groupes, la réaction au premier appel dans le silence (item 3) et aux bruits familiers (item 5), la reconnaissance des bruits familiers (item 7) et des interlocuteurs (item 8), et des intonations vocales (item 10) était bonne, avec un score moyen supérieur à 3 (souvent).

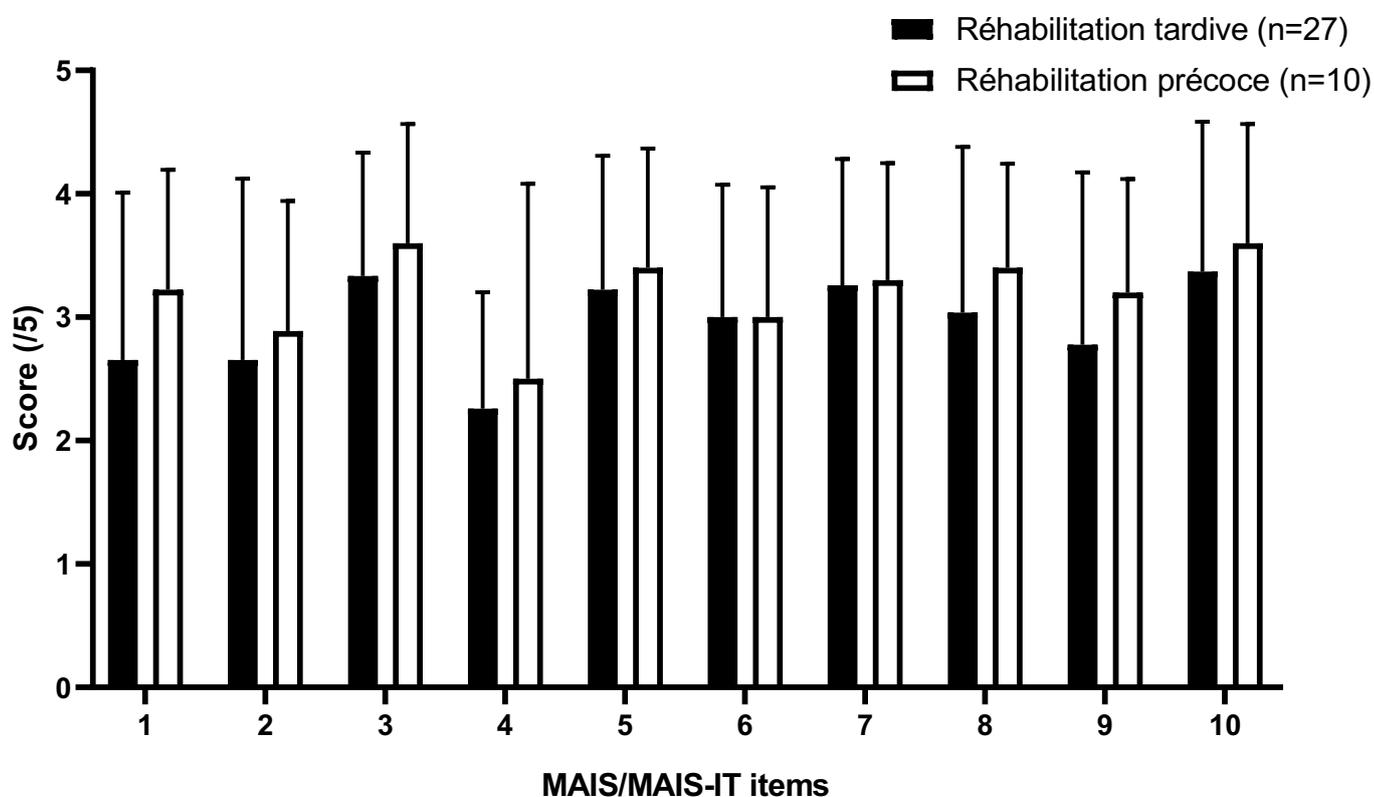


Figure 3 : Score au questionnaire MAIS. Il n'y avait pas de différence entre les groupes d'habilitations précoce et tardive (test de Mann-Whitney).

c. Réponses au questionnaire PHICE

Le questionnaire a été complété pour 37 patients. Les résultats sont présentés par sous-catégories dans les Figure 4 et 5.

Pour la catégorie travail, il n'existait pas de différence entre les 2 groupes. Pour l'ensemble des items, le score moyen se situait entre 2 (Pas de stress) et 4 (Peu de stress) suggérant une bonne gestion et un faible impact de la surdité de leur enfant sur leur travail. Concernant la gestion par les mutuelles et assurances (items 28 et 39), les scores moyens étaient similaires (3 dans chaque groupe).

Dans la seconde partie du questionnaire, le score moyen la qualité de relation avec l'équipe paramédicale (item 43) était plus élevé dans le groupe réhabilitation ≤ 12 mois que dans le groupe réhabilitation > 12 mois (Fig. 4). Par ailleurs, les difficultés d'obtention d'informations médicales ont généré plus de stress dans le groupe réhabilitation ≤ 12 mois (Fig. 4). Ces éléments suggèrent une implication plus importante des parents des enfant réhabilités précocement. Lors du recueil des questionnaires, il était notifié de façon récurrente, une difficulté particulière de la gestion des rendez-vous médicaux : score de $6 \pm 1,3$ (groupe réhabilitation précoce) et $5 \pm 1,6$ (groupe réhabilitation tardive, non significatif, Test de Mann-Whitney).

En milieu scolaire, les réponses des deux groupes semblaient similaires. Les parents semblaient inquiets concernant le manque d'opportunités éducatives pour leur enfant ($4 \pm 1,8$). La capacité de lecture de l'enfant n'apparaissait que peu préoccupante, avec un score moyen entre 2 et 3 pour chaque groupe.

Le score moyen de l'item 23 suggérait une inquiétude des parents sur le fait qu'autrui puisse profiter de leur enfant (score moyen $5 \pm 2,1$ dans chaque groupe, non significatif, Test de Mann-Whitney). Dans les deux groupes, la culpabilité ressentie des parents à l'égard de leur enfant était source d'un stress ressenti modéré à élevé (scores moyens : $6 \pm 1,3$ pour les réhabilités précoces, 5 ± 2 pour les réhabilités tardifs). Il semblait exister une tendance vers une différence entre les deux groupes pour l'item 66 (absence de soutien des proches) avec des scores moyens de $4 \pm 2,1$ (groupe réhabilitation précoce) et 3 ± 1 (groupe réhabilitation tardive, $p=0,06$, test de Mann-Whitney).

Lorsque l'on considérait la sphère familiale, il apparaissait que l'excuse de la surdité pour justifier un mauvais comportement par l'enfant (item 11) était source de stress plus important dans le groupe réhabilitation < 12 mois ($5 \pm 1,7$) que dans le groupe réhabilitation > 12mois ($3 \pm 1,4$, $p=0,013$, Test de Mann Whitney). La fatigue physique et émotionnelle liée aux soins et au processus de diagnostic et de réhabilitation était une situation ayant un score moyen important (scores moyens supérieurs à 5 dans chaque groupe, non significative, Test de Mann Whitney).

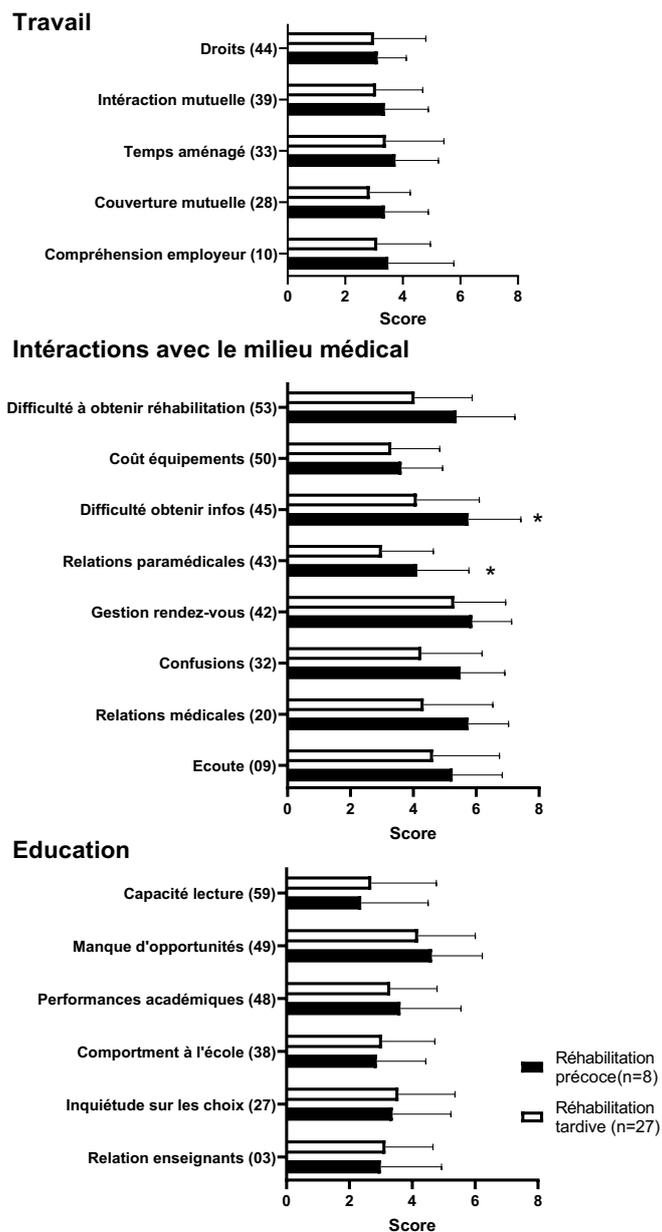


Figure 4: Scores au questionnaire PHICE dans les domaines du travail, interaction avec le milieu médical et éducation. Les résultats sont exprimés en score moyen \pm écart type.

* $p < 0,05$, test de Mann-Whitney, versus réhabilitation tardive.

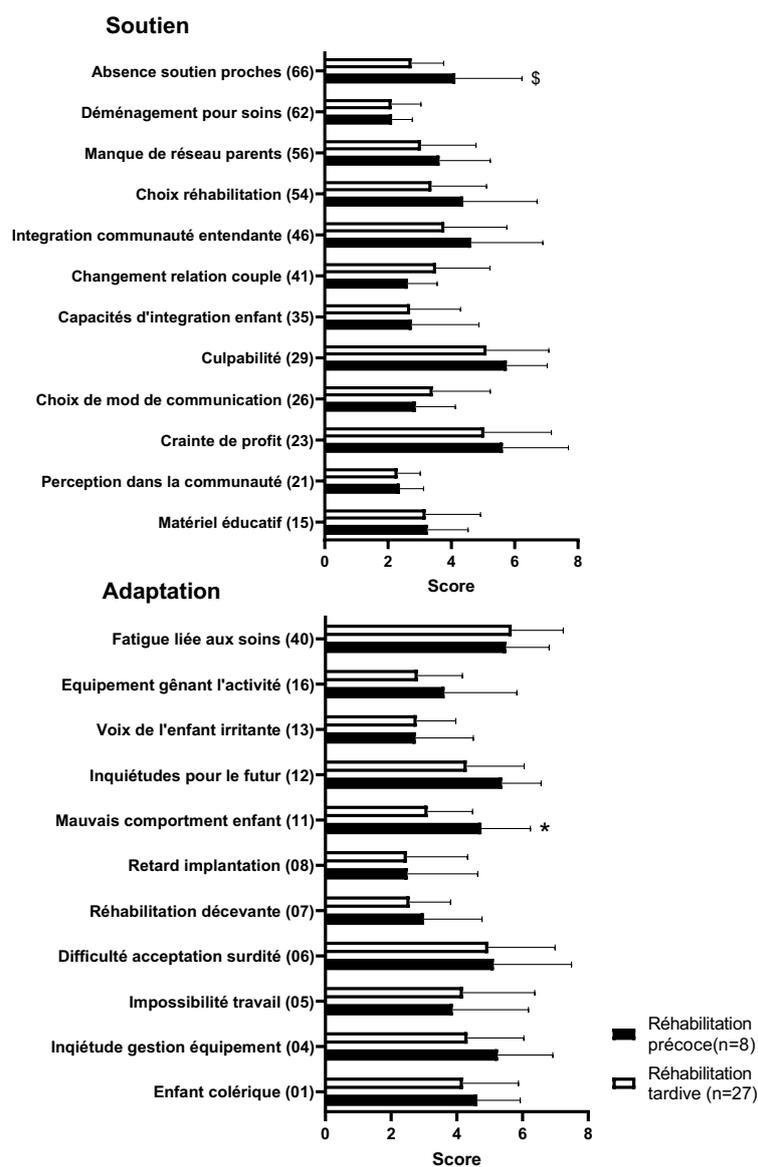


Figure 5: Scores au questionnaire PHICE dans les domaines du soutien et de l'adaptation. Les r sultats sont exprim s en score moyen \pm  cart type.

*** $p < 0,05$ et \$ $p = 0.06$ (tendance), test de Mann-Whitney, versus r habilitation tardive.**

DISCUSSION

Ce travail nous a permis d'étudier le dépistage néonatal dans notre région et le suivi de la surdité dépistée en période néonatale dans notre centre. Nous avons pu comparer les chiffres du dépistage depuis sa mise en place en 2014 jusqu'en 2022. Le nombre d'enfant testés tend à se rapprocher de celui à tester, et l'exhaustivité du dépistage et du recueil des données a atteint plus de 95% depuis 2015. Dans la population étudiée, l'âge moyen au diagnostic de la surdité était de 17 mois pour une réhabilitation survenant en moyenne à 25 mois. Aucun facteur socio-économique n'était différent entre les groupes réhabilitation ≤ 12 mois et > 12 mois, hormis le nombre d'enfants dans la fratrie. La comparaison des deux groupes selon le remplissage du questionnaire a permis de mettre en évidence une différence des caractéristiques des surdités entre les groupes. Le groupe répondeur contenait plus de surdités de transmission que le groupe non répondeur. Il existait plus de surdités unilatérales dans le groupe répondeur. Enfin la réhabilitation par implant cochléaire était plus importante chez les répondeurs et l'appareillage auditif conventionnel majoritaire chez les non répondeurs. Les enfants non répondeurs étaient réhabilités plus précocement que ceux ayant répondu.

Concernant les performances auditives, nous n'avons pas pu mettre en évidence de différence entre les groupes selon le délai de réhabilitation auditive. Enfin, nous avons questionné les parents des enfant suivis sur les situations pourvoyeuses de stress rencontrées. Trois situations étaient plus stressantes dans le groupe réhabilitation ≤ 12 mois : relation avec équipe paramédicale, l'obtention d'informations médicales sur la surdité, mauvais comportement de l'enfant justifié par la surdité.

Les programmes de dépistage sont internationalement considérés comme ayant un bon ratio « coût-efficacité » (30,43). Dans notre région, le recueil des données est organisé par le CDOS local. Si l'extraction des données par la plateforme de santé publique est aisée, leur interprétation a nécessité un avis expert. Une simplification du processus de recueil et de saisie des données est en cours.

Au-delà du coût sociétal de la surdité, celle-ci a un coût individuel, humain et économique pour les familles d'enfants sourds (44). Certains facteurs socio-économiques familiaux impactent la prise en charge de ces derniers. Nous n'avons pu démontrer les critères qui

entravent dans notre région le diagnostic, la réhabilitation ou le suivi des enfants, hormis le nombre d'enfant dans la fratrie, dont la pertinence clinique peut être critiquée. Aux Etats-Unis, dès les prémices de l'implant cochléaire, les familles qui s'y orientaient plus rapidement était principalement de haut niveau éducatif et économique (45,46). Comme souligné par *Boss et al*, les familles issues de milieux socio-économiques modestes sont plus susceptibles d'habiter dans des zones à accès limité aux soins de santé, et d'être moins conscients des signes et symptômes de la perte auditive (30). Similairement, il est suspecté que la barrière de langue puisse être un frein à la bonne prise en charge de l'enfant malentendant (47). Dans notre étude, la majorité des participants parlent le français, au moins en première langue. Il n'est pas possible d'exclure qu'une partie des non réponders puisse l'être en raison d'une non-compréhension de l'étude et des sollicitations écrites ou vocales. Il aurait pu être préféré un entretien face à face, ou par le biais d'un traducteur. Par ailleurs, avec des distances au centre de référence élevées, l'accès aux soins peut-être également un frein pour les familles concernées. Actuellement, en France, le nombre d'ORL en France est en diminution, selon le rapport du Conseil National de l'Ordre des Médecins de 2022 (48). Associée à cette tendance, une désertification médicale toute spécialités confondues est notable dans notre région, de façon plus marquée que dans d'autres régions, selon le même rapport. L'accès aux soins est donc, pour nos patients, en enjeu majeur auquel nous devons répondre.

Avec ces difficultés, le processus de dépistage, diagnostic et gestion de la surdité est source de stress pour les parents (49). Dans cette étude, les groupes réponders aux questionnaires et les non réponders sont similaires concernant la majorité des aspects démographiques (sexe, âge, niveau socio-économique), ce qui suggère que les réponses obtenues sont représentatives de la population globale étudiée. Au travers du questionnaire PHICE, nous avons pu mettre en évidence des situations particulièrement préoccupantes pour les parents : la gestion des rendez-vous médicaux, la culpabilité liée au diagnostic, la confusion et la difficulté d'obtenir des informations médicales, la fatigue physique et émotionnelle liée à l'ensemble du processus. Bien que leurs scores moyens ne soient pas les plus élevés, la difficulté à accepter le diagnostic ainsi que la relation avec l'équipe médicale étaient des problématiques récurrentes lors des entretiens. Pour limiter l'impact psychologique de l'annonce, la HAS préconise une consultation dédiée, si possible pluridisciplinaire, expliquant d'emblée les possibilités de réhabilitation auditive (19). Chez l'adulte, la communication dans la relation médicale est considérée comme une difficulté dans le processus de soins pour

certaines patients sourds (50), et l'étude souligne la nécessité d'augmenter l'accessibilité aux patients sourds : alternatives aux entretiens téléphoniques (notamment pour les études cliniques), matériel éducatif adapté (traduction en langue des signes), développement d'applications adaptées. La surdité entraîne une fatigue et un besoin d'aide extérieure de façon plus importante pour les familles d'enfants sourds que pour celles de leurs pairs normo-entendants (51). Pour les familles interrogées dans notre étude, une meilleure information sur les lois et droits liés à la surdité serait souhaitable. Similairement à l'étude utilisant ce questionnaire de *Meinzen et al.* en 2008, nous avons pu démontrer que certains facteurs de stress ressenti chez les parents d'enfants diagnostiqués plus tôt étaient plus importants que ceux diagnostiqués plus tardivement (40). Si les capacités de lectures ne sont une préoccupation majeure dans notre population, le manque d'opportunités éducatives et le futur des enfants semblent inquiéter les parents.

Si, dans notre population, l'âge moyen du diagnostic de la surdité est plus tardif que proposé dans le rapport de la HAS (19), la réhabilitation intervient tout de même en moyenne à 2 ans, au début du développement du langage. Nous n'avons d'ailleurs pas pu observer de différence des performances auditives entre les groupes selon l'âge de la réhabilitation. L'intégration des stimulations sonores au quotidien était bonne, avec un score moyen élevé. La réponse dans le bruit était la situation la moins satisfaisante selon les parents, entraînant une inquiétude pour la vie quotidienne rapportée. Nous n'avons pu démontrer que l'âge de la réhabilitation auditive améliorerait significativement les performances auditives, comme constaté dans la littérature internationale. En effet, les enfants implantés avant 3 ans avaient des scores d'intelligibilité et d'intégration auditive au quotidien supérieurs à leurs pairs implantés plus tardivement (52). Indépendamment de la réhabilitation auditive, la rééducation orthophonique joue un rôle majeur dans le développement et l'amélioration du langage et de l'intégration auditive chez l'enfant sourd (53). Il pourrait être cliniquement pertinent d'évaluer avec le MAIS les performances auditives en fonction de la rééducation orthophonique.

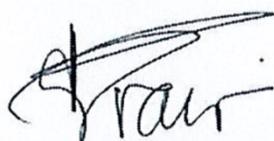
UNIVERSITE DE BOURGOGNE

THESE SOUTENUE PAR MME BOUDOU CAROLINE

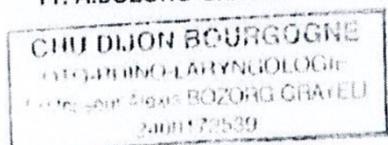
CONCLUSION

Cette étude s'inscrit dans le cadre d'une évaluation des pratiques du service, avec évaluation d'un procédé de dépistage et du suivi des enfants diagnostiqués après celui-ci. Le programme de dépistage de la surdité néonatale dans notre région montre une exhaustivité quasi-totale, avec 99% de tests réalisés sur les enfants éligibles. L'âge moyen au diagnostic de la surdité sur la période étudiée est de 17 mois avec une réhabilitation survenant en moyenne à 25 mois. Nous n'avons pas démontré de différence médico-socio-économique significative entre le groupe réhabilitation ≤ 12 mois et le groupe réhabilitation > 12 mois en dehors d'une fratrie plus importante dans le groupe de réhabilitation tardive. Les performances auditives sont similaires entre les deux groupes et ne semblent pas varier selon l'âge de la réhabilitation. Certains facteurs de stress parental sont significativement plus élevés dans le groupe réhabilitation ≤ 12 mois, comme retrouvé dans la littérature internationale.

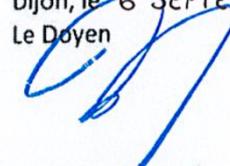
Le Président du jury,



Pr. A. BOZORG-GRAYELI



Vu et permis d'imprimer
Dijon, le 6 SEPTEMBRE 2023
Le Doyen



Pr. M. MAYNADIÉ

BIBLIOGRAPHIE

1. Bonfils P, François M, Aidan D, Avan P, Parat S, Boissinot C, et al. La surdité en période néonatale: les bases du dépistage. *Archives de Pédiatrie*. juill 1995;2(7):685-91.
2. Développement et troubles du langage oral chez l'enfant - ClinicalKey Student [Internet]. [cité 30 juill 2023]. Disponible sur: <https://www-clinicalkey-com.proxy-bu2.u-bourgogne.fr/student/content/emc/51-s2.0-S1637501714649656>
3. Mondain M, Blanchet C, Venail F, Vieu A. Classification et traitement des surdités de l'enfant. *EMC - Oto-rhino-laryngologie*. janv 2006;1(1):1-14.
4. Mason A, Mason M. Psychologic Impact of Deafness on the Child and Adolescent. *Primary Care: Clinics in Office Practice*. juin 2007;34(2):407-26.
5. François M, Boukhris M, Noel-Petroff N. Schooling of hearing-impaired children and benefit of early diagnosis. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck Diseases*. nov 2015;132(5):251-5.
6. McConnell F, Liff S. Symposium on sensorineural hearing loss in children: early detection and intervention. The rationale for early identification and intervention. *Otolaryngol Clin North Am*. févr 1975;8(1):77-87.
7. Meadow-Orlans KP. Sources of Stress for Mothers and Fathers of Deaf and Hard of Hearing Infants. *American Annals of the Deaf*. 1995;140(4):352-7.
8. Umat C, Abdul Wahat NH, Che Ross S, Goh BS. Quality of life of parents and siblings of children with cochlear implants. *Journal of Otology*. mars 2019;14(1):17-21.
9. Roland L, Fischer C, Tran K, Rachakonda T, Kallogjeri D, Lieu JEC. Quality of Life in Children with Hearing Impairment: Systematic Review and Meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. août 2016;155(2):208-19.
10. Dellve L, Samuelsson L, Tallborn A, Fasth A, Hallberg LRM. Stress and well-being among parents of children with rare diseases: a prospective intervention study. *J Adv Nurs*. févr 2006;53(4):392-402.
11. Exploration fonctionnelle auditive - ClinicalKey Student [Internet]. [cité 31 juill 2023]. Disponible sur: <https://www-clinicalkey-com.proxy-bu2.u-bourgogne.fr/student/content/emc/51-s2.0-S0246035118417801#hl0000515>
12. Hood LJ. Auditory Neuropathy/Auditory Synaptopathy. *Otolaryngol Clin North Am*. déc 2021;54(6):1093-100.
13. Rance G, Starr A. Pathophysiological mechanisms and functional hearing consequences of auditory neuropathy. *Brain*. nov 2015;138(Pt 11):3141-58.
14. Sagan A, Figueras J, Kluge H, Lessof S, McDaid D, McKee M, et al. Dépistage : Quand

est-il approprié ? Comment le réaliser correctement ? Organisation Mondiale de la Santé (OMS). 2020;

15. François M, Hautefort C, Nasra Y, Zohoun S. Évolution de l'âge du diagnostic des surdités congénitales. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale*. avr 2011;128(2):72-6.

16. JORF n°0105 du 4 mai 2012. Arrêté du 23 avril 2012 relatif à l'organisation du dépistage de la surdité permanente néonatale [Internet]. Disponible sur: <https://www.legifrance.gouv.fr/jorf/id/JORFTEXT000025794966/>

17. Bureau International d'Audiophonologie. Dépistage précoce de la surdité (UNHS) un travail pluridisciplinaire [Internet]. 2017 [cité 3 mars 2023]. Disponible sur: <https://www.biap.org/fr/recommandations/recommandations/ct-12-depistage-precoce-de-la-surdite/175-rec-12-05-fr-depistage-precoce-de-la-surdite-unhs-un-travail-pluridisciplinaire/file>

18. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs [Internet]. 2019 [cité 3 mars 2023]. Disponible sur: <https://www.infanthearing.org/nhstc/docs/Year%202019%20JCIH%20Position%20Statement.pdf>

19. Haute Autorité de Santé. Surdité de l'enfant : accompagnement des familles et suivi de l'enfant de 0 à 6 ans. 2009 déc.

20. Venail F, Vieu A, Artieres F, Mondain M, Uziel A. Educational and Employment Achievements in Prelingually Deaf Children Who Receive Cochlear Implants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 19 avr 2010;136(4):366.

21. Haute Autorité de Santé. Evaluation du dépistage neonatal systematique de la surdite permanente bilaterale, Synthèse et perspectives. 2007;

22. Stratégies diagnostique et thérapeutique devant une surdité de l'enfant - ClinicalKey Student [Internet]. [cité 13 août 2023]. Disponible sur: <https://www-clinicalkey-com.proxy-bu2.u-bourgogne.fr/student/content/emc/51-s2.0-S0246035114586394>

23. Delaroché Monique, Portmann Michel. Audiométrie comportementale du très jeune enfant: enjeux et modalités le complément indispensable des investigations électrophysiologiques. Bruxelles: De Boeck Université; 2001. 268 p. (Questions de personne).

24. Núñez-Batalla F, Jáudenes-Casabón C, Sequí-Canet JM, Vivanco-Allende A, Zubicaray-Ugarteche J, Cabanillas-Farpón R. Aetiological diagnosis of child deafness: CODEPEH recommendations. *Acta Otorrinolaringol Esp*. févr 2017;68(1):43-55.

25. Schmidt P, Leveque M, Danvin JB, Leroux B, Chays A. Dépistage auditif néonatal systématique en région Champagne–Ardenne: à propos de 30500 naissances en deux

années d'expérience. *Annales d'Otolaryngologie et de Chirurgie Cervico-faciale*. sept 2007;124(4):157-65.

26. Escobar-Ipuz FA, Soria-Bretones C, García-Jiménez MA, Cueto EM, Torres Aranda AM, Sotos JM. Early detection of neonatal hearing loss by otoacoustic emissions and auditory brainstem response over 10 years of experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. déc 2019;127:109647.

27. Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*. 2003;9(4):252-66.

28. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. sept 2000;106(3):E43.

29. Bush ML, Bianchi K, Lester C, Shinn JB, Gal TJ, Fardo DW, et al. Delays in Diagnosis of Congenital Hearing Loss in Rural Children. *The Journal of Pediatrics*. févr 2014;164(2):393-7.

30. Boss EF, Niparko JK, Gaskin DJ, Levinson KL. Socioeconomic disparities for hearing-impaired children in the united states. *The Laryngoscope*. 2011;121(4):860-6.

31. Neve OM, Boerman JA. Cost-benefit Analysis of Cochlear Implants: A Societal Perspective. 42(5):13.

32. Frost MH, Reeve BB, Liepa AM, Stauffer JW, Hays RD. What Is Sufficient Evidence for the Reliability and Validity of Patient-Reported Outcome Measures? *Value in Health*. nov 2007;10:S94-105.

33. McGee RG. How to Include Patient-Reported Outcome Measures in Clinical Trials. *Curr Osteoporos Rep*. oct 2020;18(5):480-5.

34. Huang IC, Revicki DA, Schwartz CE. Measuring pediatric patient-reported outcomes: good progress but a long way to go. *Qual Life Res*. avr 2014;23(3):747-50.

35. Wake M, Hughes EK, Collins CM, Poulakis Z. Parent-Reported Health-Related Quality of Life in Children With Congenital Hearing Loss: A Population Study. *Ambulatory Pediatrics*. sept 2004;4(5):411-7.

36. Santé Publique France. Dépistage universel de la surdité permanente bilatérale néonatale. Évaluation de son déploiement après deux années de fonctionnement en France. 2019;

37. Robbins AM. MEANINGFUL AUDITORY INTEGRATION SCALE (MAIS).

38. Robbins AM, Renshaw JJ, Berry SW. Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing-impaired children. *Am J Otol*. 1991;12 Suppl:144-50.

39. Vieu S, Blanchard. *Advanced Bionics : Recueil de Tests évaluant la Perception et la Production de la Parole chez les enfants sourds*.

40. Meizen-Derr J, Lim LHY, Choo DI, Buyniski S, Wiley S. Pediatric hearing impairment caregiver experience: Impact of duration of hearing loss on parental stress. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. nov 2008;72(11):1693-703.
41. Admin A. Validation of the Paediatric Hearing Impairment Caregiver Experience (PHICE) Questionnaire - *Annals Singapore* [Internet]. 2021 [cité 5 mars 2023]. Disponible sur: <https://annals.edu.sg/validation-of-the-paediatric-hearing-impairment-caregiver-experience-phice-questionnaire/>
42. Lim LHY, Xiang L, Wong NLY, Yuen KCP, Li R. Validation of the Paediatric Hearing Impairment Caregiver Experience (PHICE) Questionnaire. *Ann Acad Med Singap*. juill 2014;43(7):362-70.
43. Jafarlou F, Najafi B, Sameni SJ. Is Newborn Hearing Screening Cost Effective? Economic Consideration for Policy Makers. *Int J Prev Med*. 15 nov 2021;12:155.
44. 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*. 20 août 2005;366(9486):660-2.
45. Geers A, Brenner C. Background and Educational Characteristics of Prelingually Deaf Children Implanted by Five Years of Age: Ear and Hearing. *févr 2003;24(Supplement):2S-14S*.
46. Stern RE, Yueh B, Lewis C, Norton S, Sie KCY. Recent Epidemiology of Pediatric Cochlear Implantation in the United States: Disparity Among Children of Different Ethnicity and Socioeconomic Status. *The Laryngoscope*. 2005;115(1):125-31.
47. Kingsbury S, Khvalabov N, Stirn J, Held C, Fleckenstein SM, Hendrickson K, et al. Barriers to Equity in Pediatric Hearing Health Care: A Review of the Evidence. *Perspect ASHA Spec Interest Groups*. août 2022;7(4):1060-71.
48. Arnault DF. ATLAS DE LA DÉMOGRAPHIE MÉDICALE EN FRANCE. Conseil National de l'Ordre des Médecins.
49. Spahn C, Burger T, Löschmann C, Richter B. Quality of life and psychological distress in parents of children with a cochlear implant. *Cochlear Implants International*. janv 2004;5(1):13-27.
50. Garofalo DC, Rosenblum HA, Zhang Y, Chen Y, Appelbaum PS, Sabatello M. Increasing inclusivity in precision medicine research: Views of deaf and hard of hearing individuals. *Genet Med*. mars 2022;24(3):712-21.
51. Syed IH, Awan WA, Syeda UB. Caregiver Burden among Parents of Hearing Impaired and Intellectually Disabled Children in Pakistan. *Iran J Public Health*. févr 2020;49(2):249-56.
52. Fang HY, Ko HC, Wang NM, Fang TJ, Chao WC, Tsou YT, et al. Auditory performance and speech intelligibility of Mandarin-speaking children implanted before age 5. *Int J Pediatr*

Otorhinolaryngol. mai 2014;78(5):799-803.

53. Roman S, Rochette F, Triglia JM, Schön D, Bigand E. Auditory training improves auditory performance in cochlear implanted children. Hear Res. juill 2016;337:89-95.

ANNEXES

1. Annexe 1 : Case Report Form

Chef de Service :

Professeur A. BOZORG GRAYELI

Praticiens Hospitaliers :

Docteur Ch. DUVILLARD

Docteur M. FOLIA

Docteur C. GUIGOU

Assistants Chefs de Clinique :

Docteur M. GARCIER

Docteur A. CHARLERY-ADELE

Docteur F. THIBOUW

Attaché :

Docteur G. BOUILLY

Audioprothésistes :

C. GAGNEUX

C.E. SONNET

Orthophonistes :

D. DELTONNE

G. PAQUETTE

Tél : 03.80.29.52.14

Secrétariat Médical

Prise de Rendez-Vous

Tél : 03.80.29.37.58

Fax : 03.80.29.35.98

Service d'Hospitalisation Adultes

Cadre de Santé

Tél : 03.80.29.37.06

Fax : 03.80.29.51.60

Service d'Hospitalisation Hôpital d'Enfants :

Unité de chirurgie ambulatoire pédiatrique

Tél : 03.80.29.53.83

Tél secrétariat : 03.80.29.59.90

Unité médico-chirurgicale grands enfants

Secrétariat d'Hospitalisation :

Tél : 03.80.29.33.53

Case Report Form sur dossier médical

Nom.....

Prénom.....

Date de naissance Sexe :

Date d'inclusion :

Code inclusion :

Dépistage Réalisé (par :.....), résultat :

Non réalisé Ne sait pas/donnée manquante

Diagnostic : Date :

Age au diagnostic (en mois) :

Type de surdité :

Réhabilitation Date :

Age à la mise en place (en mois) :

Type de réhabilitation:

Étiologie : Recherchée

.....

Non réalisé Ne sait pas/donnée manquante

Consultation génétique

Facteurs de risques :

Infection in utero (rubéole - cytomégalovirus - toxoplasmose congénitale - syphilis congénitale - herpès) ;

Anomalies crânio-faciales

Poids de naissance inférieur à 1,5 kg ;

Hyperbilirubinémie nécessitant une exsanguino-transfusion ;

Médicaments ototoxiques ; -

Méningite bactérienne ;

Score d'Apgar de 0-4 à 1 minute ou de 0-6 à 5 minutes de vie ;

Ventilation mécanique prolongée pendant plus de 10 jours ;

Antécédents familiaux de SPN ;

Présence de signes cliniques associés à un syndrome connu comportant une surdité.

Autres remarques :

.....
.....
.....
.....
.....
.....

2. Annexe 2 : Questionnaire socio-économique :

Chef de Service :

Professeur A. BOZORG GRAYELI

Praticiens Hospitaliers :

Docteur Ch. DUVILLARD

Docteur M. FOLIA

Docteur C. GUIGOU

Assistants Chefs de Clinique :

Docteur M. GARCIER

Docteur A. CHARLERY-ADELE

Docteur F. THIBOUW

Attaché :

Docteur G. BOUILLY

Audioprothésistes :

C. GAGNEUX

C.E. SONNET

Orthophonistes :

D. DELTONNE

G. PAQUETTE

Tél : 03.80.29.52.14

Secrétariat Médical

Prise de Rendez-Vous

Tél : 03.80.29.37.58

Fax : 03.80.29.35.98

Service d'Hospitalisation Adultes

Cadre de Santé

Tél : 03.80.29.37.06

Fax : 03.80.29.51.60

Service d'Hospitalisation Hôpital d'Enfants :

Unité de chirurgie ambulatoire
pédiatrique

Tél : 03.80.29.53.83

Tél secrétariat : 03.80.29.59.90

Unité médico-chirurgicale grands
enfants

Secrétariat d'Hospitalisation :

Tél : 03.80.29.33.53

QUESTIONNAIRE SOCIO-ECONOMIQUE

Dans le cadre d'une enquête réalisée au CHU de Dijon concernant la surdité chez l'enfant, ainsi que les facteurs socio-économiques des familles d'enfants sourds, nous vous faisons parvenir le questionnaire suivant pour compléter notre recueil de données. Ces données seront toutes anonymisées.

Personne remplissant le questionnaire

NOM :

PRENOM :

LIEN AVEC ENFANT INCLUS DANS L'ETUDE : Parent

Tuteur légal

ADRESSE :

TELEPHONE :

E-MAIL :

Enfant concerné par le recueil de données

Nom de l'enfant :

Prénom de l'enfant :

Date de naissance de l'enfant

Composition de la famille :

Nombre d'adultes :

Nombre d'enfants :

Commentaires :

.....

Origine ethnique et géographique :

Langue(s) parlée(s) au domicile :

Commentaires :

.....

Concernant les parents :

Parent 1 :

Profession parentale :

Salaire mensuel (en euros, net) :

Au niveau éducatif :

Quel est le plus haut statut de scolarité que vous avez complété?

Aucune scolarité formelle

École primaire

Collège ou CAP

Chef de Service :

Professeur A. BOZORG GRAYELI

Praticiens Hospitaliers :

Docteur Ch. DUVILLARD

Docteur M. FOLIA

Docteur C. GUIGOU

Assistants Chefs de Clinique :

Docteur M. GARCIER

Docteur A. CHARLERY-ADELE

Docteur F. THIBOUW

Attaché :

Docteur G. BOUILLY

Audioprothésistes :

C. GAGNEUX

C.E. SONNET

Orthophonistes :

D. DELTONNE

G. PAQUETTE

Tél : 03.80.29.52.14

Secrétariat Médical

Prise de Rendez-Vous

Tél : 03.80.29.37.58

Fax : 03.80.29.35.98

Service d'Hospitalisation Adultes

Cadre de Santé

Tél : 03.80.29.37.06

Fax : 03.80.29.51.60

**Service d'Hospitalisation Hôpital
d'Enfants :**

Unité de chirurgie ambulatoire
pédiatrique

Tél : 03.80.29.53.83

Tél secrétariat : 03.80.29.59.90

Unité médico-chirurgicale grands
enfants

Secrétariat d'Hospitalisation :

Tél : 03.80.29.33.53

Concernant les parents :

Parent 2 :

Profession parentale :

Salaire mensuel (en euros, net) :

Au niveau éducatif :

Quel est le plus haut statut de scolarité que vous avez complété?

Aucune scolarité formelle

École primaire

Collège ou CAP

Lycée (général, professionnel etc) avec obtention du baccalauréat

Etudes supérieures (BTS, Université, Grandes écoles etc)

Commentaire

(précisions) :

.....

Au niveau de la scolarité de votre enfant :

Celui/Celle-ci est :

Non scolarisé(e)

A la crèche

A l'école primaire : classique

en classe spécialisée

En institut spécialisé (*précisez*) :

Scolarisé(e) à domicile

En cas de scolarité dite « classique), votre enfant bénéficie-t-il/elle de :

Une auxiliaire de vie scolaire (AVS)

Une aide autre (*précisez*) :

3. Annexe 3 : Meaningful Auditory Integration Scale

Advanced Bionics : Recueil de Tests évaluant la Perception et la Production de la Parole chez les enfants sourds

Échelle d'Intégration Auditive Pertinente (MAIS)

Meaningful Auditory Integration Scale (MAIS)

A. M. Robbins, J. J. Renshaw, S. W. Berry

Référence

Robbins A.M.; Renshaw J.J.; Berry S.W.; (1991); Evaluating meaningful auditory integration in profoundly hearing impaired children; Am. J. Otology 12(Suppl): 144-150.

CODE SUJET : _____ DATE : _____

SESSION : _____

1. Répondez à la question 1a si l'enfant a moins de 5 ans et à la question 1b s'il a plus de 5 ans.

1a. L'enfant porte-t-il l'appareil SANS résistance pendant tout le temps qu'il est éveillé ?

Demandez aux parents : «A quel rythme faites-vous porter à _____ son appareil tous les jours ?» Faites-leur expliquer pendant combien de temps l'enfant porte l'appareil, et déterminez si l'enfant le porte SANS résistance pendant tout le temps qu'il est éveillé, ou seulement pendant des durées limitées. Demandez : «Si un jour il vous arrivait de ne pas mettre l'appareil à _____, est-ce qu'il/elle vous ferait comprendre que cela lui manque (par exemple en vous prenant par le bras, en montrant son oreille, en allant là où l'appareil est rangé, en prenant l'air inquiet ou intrigué, etc.) ?» Vous pouvez demander également : «Votre enfant vous indique-t-il de manière non verbale qu'il est mécontent lorsque l'appareil est retiré (par ex. en pleurant ou en étant difficile)?»

- | | | |
|-------|-------------------------------|--|
| _____ | 0 = Jamais : | Si les parents ne font porter l'appareil que rarement parce que l'enfant y oppose une résistance. |
| _____ | 1 = Rarement : | Si l'enfant ne porte l'appareil que pendant de courtes périodes, mais en y opposant une résistance. |
| _____ | 2 = De temps à autre : | Si l'enfant ne porte l'appareil que pendant de courtes périodes, mais sans résistance. |
| _____ | 3 = Souvent : | Si l'enfant porte l'appareil sans résistance pendant tout le temps qu'il est éveillé. |
| _____ | 4 = Toujours : | Si l'enfant porte l'appareil pendant tout le temps qu'il est éveillé et fait comprendre qu'il est mécontent ou que l'appareil lui manque lorsqu'il n'est pas branché ou que ses parents ont oublié de le lui mettre. |

Observations :

1b. L'enfant demande-t-il à porter l'appareil ou à le faire mettre en marche, ou le met-il lui-même SANS qu'on le lui dise ?

Demandez : «A quel rythme _____ met-il/elle son appareil chaque jour ?» Faites expliquer par les parents si c'est eux ou si c'est l'enfant qui en prend l'initiative. Demandez : «Si un jour il vous arrivait de ne pas mettre l'appareil à _____, sans le lui dire, est-ce que _____ vous demanderait de le mettre et serait mécontent de ne pas l'avoir ?» Vous pouvez également demander : «Votre enfant porte-t-il généralement l'appareil comme prévu (par ex. toute la journée à l'école et une heure le soir), ou demande-t-il à le porter pendant tout le temps qu'il est éveillé ?» (par exemple, le porte-t-il le soir même après le bain ?) Ce dernier cas de figure indiquerait un enfant qui est plus attaché à son appareil et plus tributaire de lui.

- _____ **0 = Jamais :** Si l'enfant oppose une résistance au port de l'appareil.
- _____ **1 = Rarement :** Si les parents affirment que l'enfant porte l'appareil sans résistance, mais ne le réclame jamais.
- _____ **2 = De temps à autre :** Si l'enfant réclame parfois l'appareil, mais se contente de le porter sans respecter des horaires particuliers.
- _____ **3 = Souvent :** Si l'enfant porte l'appareil sans résistance pendant tout le temps qu'il est éveillé.
- _____ **4 = Toujours :** Uniquement si l'enfant porte l'appareil pendant tout le temps qu'il est éveillé et le considère comme une partie de son corps (comme le seraient des lunettes).

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

2. L'enfant affirme-t-il être mécontent ou paraît-il l'être si son appareil ne fonctionne pas pour une raison quelconque ?

Demandez aux parents de vous donner des exemples de ce que l'enfant fait (en s'exprimant oralement ou non-verbalement) lorsque l'appareil ne fonctionne pas. Demandez aussi : «Vous est-il déjà arrivé de contrôler l'appareil de _____ et de vous apercevoir qu'il ne fonctionnait pas (ou que le microphone-antenne était tombé) sans que l'enfant ne s'en rende compte ou sans qu'il ne vous l'ait dit ?» Pour les enfants encore jeunes, demandez : «Vous est-il déjà arrivé de contrôler l'appareil de _____ et de vous apercevoir qu'il ne fonctionnait pas, mais que l'enfant ne vous en avait donné aucune indication non-verbale (par ex. en pleurant, en mettant la main sur le microphone-antenne etc.) ?

- _____ **0 = Jamais :** Si l'enfant ignore si l'appareil fonctionne ou non.
- _____ **1 = Rarement :** Si les parents affirment que l'enfant ne constate qu'occasionnellement le mauvais fonctionnement de l'appareil (en le faisant savoir de manière orale ou non-verbale).
- _____ **2 = De temps à autre :** Si les parents peuvent donner quelques exemples de cas où l'enfant se rend compte que l'appareil fonctionne mal (ou que le microphone-antenne est tombé) dans plus de 50% des cas, et commence éventuellement à différencier entre plusieurs problèmes de l'appareil.
- _____ **3 = Souvent :** Si les parents donnent de nombreux exemples où l'enfant peut souvent distinguer entre différents types de mauvais fonctionnement du système (par ex. cordon défectueux ou batteries faibles).
- _____ **4 = Toujours :** Si à chaque occasion l'enfant repère et signale immédiatement un problème avec son appareil et est capable de l'identifier aisément.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

3. L'enfant réagit-il spontanément lorsque son nom est prononcé uniquement oralement dans un environnement calme, sans indices visuels ?

Demandez : «Si vous vous trouvez derrière _____ et que vous prononcez son nom dans une pièce calme, sans indices visuels, avec quelle fréquence réagit-il/elle au premier appel ?»

- _____ **0 = Jamais :** Si l'enfant ne réagit jamais.
- _____ **1 = Rarement :** Si l'enfant n'a réagi qu'à une ou deux occasions, ou seulement après que son nom a été répété plusieurs fois.
- _____ **2 = De temps à autre :** Si l'enfant réagit dans environ 50% des cas, lorsque son nom est prononcé pour la première fois, ou réagit régulièrement, mais seulement lorsque les parents répètent son nom plus d'une fois.
- _____ **3 = Souvent :** Si l'enfant réagit dans au moins 75% des cas lorsque son nom est prononcé pour la première fois.
- _____ **4 = Toujours :** Si l'enfant réagit de manière fiable et systématique à chaque fois que son nom est prononcé, comme le ferait un enfant entendant. Demandez des exemples.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

4. L'enfant réagit-il spontanément lorsque son nom est prononcé uniquement oralement, sans indices visuels, alors qu'il existe un bruit de fond ?

Demandez : «Si vous vous trouvez derrière _____ et que vous prononcez son nom, sans indices visuels, dans une pièce bruyante où des gens parlent et où la télévision est en marche, avec quelle fréquence réagit-il/elle au premier appel ?»

- _____ **0 = Jamais :** Si l'enfant ne réagit jamais.
- _____ **1 = Rarement :** Si l'enfant n'a réagi qu'à une ou deux occasions, ou seulement après que son nom a été répété plusieurs fois.
- _____ **2 = De temps à autre :** Si l'enfant réagit dans environ 50% des cas, lorsque son nom est prononcé pour la première fois, ou réagit régulièrement, mais seulement lorsque les parents répètent son nom plus d'une fois.
- _____ **3 = Souvent :** Si l'enfant réagit dans au moins 75% des cas lorsque son nom est prononcé pour la première fois.
- _____ **4 = Toujours :** Si l'enfant réagit de manière fiable et systématique à chaque fois que son nom est prononcé, comme le ferait un enfant entendant. Demandez des exemples.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

5. L'enfant réagit-il spontanément à des bruits de son environnement (sonnette, téléphone) sans être incité oralement ou non à le faire ?

Demandez : «A quels genres de bruits de son environnement _____ est-il/elle exposé(e) ? Donnez-moi des exemples.» Questionnez les parents pour être sûr(e) que l'enfant réagit exclusivement à une sollicitation auditive, sans indices visuels. Citons comme exemples la sonnerie du téléphone, la sonnette de la porte d'entrée, un chien qui aboie, de l'eau qui coule, le bruit d'une alarme de fumée, une chasse d'eau, un moteur qui vrombit, un klaxon, la sonnerie d'un four à micro-ondes, le changement de cycles d'un lave-linge, le tonnerre, etc. Les exemples doivent éveiller l'attention de l'enfant spontanément et sans sollicitation de la part des parents.

- _____ **0 = Jamais :** Si les parents ne peuvent pas donner d'exemple ou si l'enfant ne réagit qu'après avoir été sollicité.
- _____ **1 = Rarement :** Si les parents ne peuvent donner qu'un ou deux exemples, ou fournissent plusieurs exemples où les réactions de l'enfant ne sont pas systématiques.
- _____ **2 = De temps à autre :** Si l'enfant réagit dans environ 50% des cas à plus de deux bruits de son environnement.
- _____ **3 = Souvent :** Si l'enfant réagit systématiquement à un grand nombre de bruits de son environnement dans au moins 75% des cas.
- _____ **4 = Toujours :** Si l'enfant réagit en général à tous les bruits de son environnement comme le ferait un enfant entendant.

S'il existe un certain nombre de bruits récurrents auxquels l'enfant ne réagit pas (même s'il réagit régulièrement à deux bruits tels que la sonnerie du téléphone ou la sonnette de la porte d'entrée), la note ne peut pas être supérieure à 2 : de temps à autre.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

6. L'enfant réagit-il spontanément à des signaux auditifs lorsqu'il est placé dans un environnement nouveau ?

Demandez : «Votre enfant présente-t-il une curiosité (orale ou non verbale) à l'égard de bruits nouveaux lorsqu'il est placé dans un contexte inhabituel, par exemple chez quelqu'un d'autre ou dans un restaurant, en demandant : «qu'est-ce que c'est que ce bruit ?» ou en disant «j'entends quelque chose.» Un enfant encore jeune indique parfois de manière non verbale qu'il a entendu un bruit nouveau : ses yeux s'écarquillent, il prend un regard étonné, il recherche l'origine du bruit nouveau, il imite ce bruit (par exemple en jouant avec un jouet nouveau). Parmi les exemples mentionnés par les parents, citons les cas où l'enfant pose des questions sur le bruit d'assiettes qui s'entrechoquent dans un restaurant, des cloches qui retentissent dans un grand magasin, un système d'annonces dans un bâtiment public, les pleurs d'un enfant hors de vue dans une autre pièce.

- _____ **0 = Jamais :** Si les parents ne peuvent pas donner d'exemple.
- _____ **1 = Rarement :** Si les parents ne peuvent donner qu'un ou deux exemples.
- _____ **2 = De temps à autre :** Si l'enfant a réagi de la sorte à plusieurs reprises et que les parents peuvent donner plusieurs exemples.
- _____ **3 = Souvent :** Si les parents peuvent donner beaucoup d'exemples et que le phénomène est fréquent.
- _____ **4 = Toujours :** Si très peu de bruits se produisent sans que l'enfant ne pose de question à leur sujet (ou ne présente une curiosité non verbale à leur égard, dans le cas d'un enfant encore jeune).

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

10. L'enfant associe-t-il spontanément, à la seule écoute, le ton de la voix (colère, excitation, peur) et le sens des paroles ?

Demandez : «En les écoutant seulement, est-ce que _____ peut dire quelle est l'émotion transmise par la voix de quelqu'un, par ex. colère, excitation, etc.?» (par ex. le père crie à son enfant de se dépêcher à travers la porte de la salle de bains et l'enfant répond en criant : «pourquoi es-tu fâché ?»). Autre exemple : le père ou la mère lit un nouveau livre à un jeune enfant assis sur ses genoux sans pouvoir voir son visage (par ex. Maman dit : «le petit garçon cria «allons !»» et l'enfant dit : «le petit garçon est content d'aller se promener.»)

- _____ **0 = Jamais :** Si les parents ne peuvent donner aucun exemple ou si l'enfant n'a jamais eu l'occasion de le faire.
- _____ **1 = Rarement :** Si l'enfant le fait dans 25% des cas.
- _____ **2 = De temps à autre :** Si l'enfant le fait environ dans 50% des cas.
- _____ **3 = Souvent :** Si l'enfant le fait dans 75% des cas.
- _____ **4 = Toujours :** Si l'enfant peut identifier systématiquement plus d'une émotion en condition d'écoute uniquement.

Observations :

SCORE TOTAL : _____ / 40

Code Sujet : _____ Date : _____

4. Annexe 4 : Infant-Toddler Meaningful Auditory Integration Scale (IT-MAIS)

**Échelle d'Intégration Auditive Pertinente
pour les Jeunes Enfants (IT-MAIS)
Infant-Toddler: Meaningful Auditory Integration Scale
S. Zimmerman-Phillips, A.M. Robbins,
M.J. Osberger, (2000)**

CODE SUJET : _____ DATE : _____

SESSION : _____

1. L'enfant modifie-t-il son comportement vocal lorsqu'il porte sa prothèse ou son implant cochléaire ?

Chez les très jeunes enfants, c'est très souvent au niveau des productions de la parole qu'apparaissent les premières manifestations d'un bénéfice auditif. La fréquence et la qualité des vocalisations peuvent changer lorsque l'appareil est en marche, lorsqu'il est à l'arrêt ou bien lorsqu'il ne fonctionne pas convenablement.

Demandez aux parents : «Décrivez-moi les vocalisations de _____ lorsque vous mettez son appareil en marche chaque matin». Demandez aux parents de vous décrire les vocalisations de leur enfant et de vous dire si ces vocalisations sont modifiées lorsque la prothèse est mise le matin. Demandez : «Si vous oubliez de mettre en marche l'appareil de _____ ou bien si l'appareil ne fonctionne pas convenablement, est-ce que vous-même et/ou d'autres personnes remarquent que les vocalisations de _____ diffèrent d'une quelconque manière (par exemple, la qualité, la fréquence d'occurrence) ?» Vous pouvez également demander : «Est-ce que l'enfant «teste» l'appareil en vocalisant lorsque vous le mettez en marche ?».

_____ **0 = Jamais :** Aucune différence n'apparaît dans les vocalisations de l'enfant avec ou sans appareil.

_____ **1 = Rarement :** Légère augmentation du nombre de vocalisations de l'enfant (accroissement de 25 % environ) avec l'appareil en marche (ou diminution similaire avec l'appareil à l'arrêt).

_____ **2 = De temps à autre :** L'enfant vocalise toute la journée et les vocalisations augmentent (accroissement de 50 % environ) avec l'appareil en marche (ou diminution similaire avec l'appareil à l'arrêt).

_____ **3 = Souvent :** L'enfant vocalise toute la journée et il y a un accroissement notable des vocalisations (accroissement de 75 % environ) avec l'appareil en marche (ou une diminution similaire avec l'appareil à l'arrêt). Les parents peuvent rapporter par exemple que certaines personnes de l'extérieur remarquent une modification dans la fréquence des vocalisations de l'enfant avec et sans appareil.

_____ **4 = Toujours :** Les vocalisations de l'enfant augmentent de 100 % avec l'appareil en marche par rapport à la fréquence d'occurrence avec l'appareil à l'arrêt.

Observations :

2. L'enfant produit-il des syllabes et des chaînes de syllabes assimilables à de la «parole»?

Ce type d'émission est caractéristique de la parole des jeunes enfants. Ces productions contiennent des sons de la parole et des syllabes qui sont reconnus comme s'agissant de «langage» par les parents (par exemple, «mamama», «dadada», «bababa» ou «yayaya»). Souvent, les parents déclarent que le bébé «parle». Demandez : «Est-ce que _____ vous «parle» ou parle aux objets ?» Demandez, «Lorsque _____ joue tout/e seul/e, quels types de sons produit-il/elle lorsque l'appareil est en marche ?» Demandez aux parents, «Est-ce que _____ reproduit des sons et des mots utilisés dans les comptines ou dans les jeux d'associations vocales ?» (par exemple, «hop hop», «moo», «baaa», «choo» «choo», «mmm»). Demandez aux parents de vous donner des exemples bien spécifiques des productions de l'enfant et de vous signaler la fréquence à laquelle elles sont produites.

_____ **0 = Jamais :** L'enfant ne produit jamais de sons de la parole ; l'enfant ne produit que des vocalisations indifférenciées ; ou bien les parents ne peuvent pas citer d'exemple.

_____ **1 = Rarement :** L'enfant produit quelques sons de la parole de temps à autre (environ 25 % du temps), mais uniquement lorsqu'on lui fournit un modèle.

_____ **2 = De temps à autre :** L'enfant produit des sons de la parole 50 % du temps lorsqu'on lui fournit un modèle.

_____ **3 = Souvent :** L'enfant produit ces sons de la parole approximativement 75 % du temps ; demandez aux parents de citer de nombreux exemples. L'enfant produit des chaînes de syllabes *spontanément* mais avec un répertoire phonétique limité. L'enfant peut imiter clairement et de manière fiable un modèle de chaînes de syllabes.

_____ **4 = Toujours :** L'enfant produit des séquences syllabiques régulièrement et de façon spontanée (c'est-à-dire, sans modèle). Les productions de l'enfant incorporent un grand nombre de sons.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

3. L'enfant répond-il spontanément à son nom dans une pièce silencieuse avec des indices auditifs seulement (c'est-à-dire aucun indice visuel) ?

Les très jeunes enfants manifestent des réponses très variées aux sons et aux bruits. Des exemples de ces réponses chez un très jeune enfant peuvent être : une cessation momentanée d'une activité (par exemple, s'arrêter de bouger, de jouer, de têter, de pleurer), une recherche de la source sonore (par exemple, l'enfant de premier âge lève les yeux ou regarde derrière lui après avoir entendu son nom), en écarquillant les yeux ou en clignant des yeux. Demandez aux parents : «Lorsque vous avez appelé le nom de _____ derrière son dos dans une pièce silencieuse et sans indice visuel, quel est le pourcentage de fois où il/elle a répondu *la première fois* que vous avez appelé son nom ?» De nombreux jeunes enfants manifestent parfois une réponse différée lorsque la stimulation auditive cesse ; tout comportement qui peut être reproduit est considéré comme une réponse à condition que l'enfant manifeste ce comportement de manière cohérente. Demandez des exemples spécifiques des types de réponses observées par les parents, en particulier lorsqu'il s'agit d'attribuer les notes les plus élevées.

- _____ **0 = Jamais :** L'enfant ne répond jamais à son nom, ou bien les parents ne peuvent pas citer d'exemple.
- _____ **1 = Rarement :** L'enfant ne répond à son nom que 25 % environ du temps lors du premier essai ; ou bien seulement après de multiples répétitions.
- _____ **2 = De temps à autre :** L'enfant répond à son nom environ 50 % du temps lors du premier essai ; ou bien ne le fait régulièrement qu'après que les parents ont répété le nom plus d'une fois.
- _____ **3 = Souvent :** L'enfant répond à son nom au moins 75 % du temps lors du *premier* essai.
- _____ **4 = Toujours :** L'enfant répond à son nom de façon fiable et régulière lors du *premier* essai.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

4. L'enfant répond-il spontanément à son nom en présence d'un bruit de fond avec des indices auditifs seulement (c'est-à-dire sans indice visuel) ?

Demandez aux parents : «Lorsque vous avez appelé le nom de _____ derrière son dos sans indice visuel dans une pièce bruyante (par exemple, des gens qui parlent, des enfants qui jouent, la télévision en marche), à quelle fréquence vous a-t-il/elle répondu *la première fois* que vous avez prononcé son nom ?» Utilisez les critères de réponse qui sont spécifiés dans la question 3 pour noter les observations des parents. Demandez des exemples spécifiques des types de réponses que les parents observent.

- _____ **0 = Jamais :** L'enfant ne répond jamais à son nom en présence de bruit, ou bien les parents ne peuvent pas citer d'exemple.
- _____ **1 = Rarement :** L'enfant répond à son nom en présence de bruit environ 25 % du temps lors du premier essai ; ou seulement après de multiples reprises.
- _____ **2 = De temps à autre :** L'enfant répond à son nom en présence de bruit environ 50 % du temps lors du premier essai ; ou bien ne le fait régulièrement qu'après que les parents aient répété le nom plus d'une fois.
- _____ **3 = Souvent :** L'enfant répond à son nom en présence de bruit au moins 75 % du temps lors du *premier* essai.
- _____ **4 = Toujours :** L'enfant répond à son nom en présence de bruit de façon fiable et régulière lors du *premier* essai.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

5. L'enfant réagit-il spontanément à des sons de l'environnement (chien, jouets) à la maison sans qu'on le lui demande ou qu'on le lui suggère ?

Demandez aux parents : «Précisez-moi les types de sons de l'environnement auxquels _____ répond à la maison et dans des situations familières (par exemple, chez l'épicier, au restaurant, au terrain de jeux). Donnez-moi des exemples.» Questionnez les parents pour s'assurer que l'enfant répond via l'audition, sans indice visuel. Demandez aux parents de citer des exemples spécifiques, tels que la réaction au téléphone, à la télévision, aux aboiements du chien, à l'alarme d'incendie, aux jouets sonores (par exemple, des boîtes à musique, des jouets mobiles à musique), au retentissement d'un klaxon, au lave-vaisselle, à la sonnerie du four à micro-ondes. L'enfant doit réagir spontanément au son sans que les parents ne l'y sollicitent. Utilisez les critères de réponse spécifiés dans la question 3 pour noter les observations des parents. Les comportements de réponse peuvent être manifestés lorsque le son vient d'être détecté ou bien lorsqu'il cesse.

- _____ **0 = Jamais :** L'enfant ne manifeste jamais le comportement ; les parents ne peuvent pas citer d'exemple ; ou bien l'enfant ne répond qu'après sollicitation.
- _____ **1 = Rarement :** L'enfant répond environ 25 % du temps à différents sons. Les parents ne peuvent citer qu'un ou deux exemples, ou bien peuvent citer plusieurs exemples de sons auxquels l'enfant répond de manière contradictoire.
- _____ **2 = De temps à autre :** L'enfant répond environ 50 % du temps à plus de deux sons de l'environnement. S'il existe un nombre de sons qui surviennent régulièrement et auxquels l'enfant ne réagit pas (même s'il répond régulièrement à deux sons tels que le téléphone et la sonnerie de la porte d'entrée), n'attribuez pas de note supérieure à «Occasionnellement».
- _____ **3 = Souvent :** L'enfant répond régulièrement à de nombreux sons de l'environnement au moins 75 % du temps.
- _____ **4 = Toujours :** L'enfant répond à tous les sons de l'environnement de façon fiable et cohérente.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

6. L'enfant réagit-il spontanément aux sons de l'environnement dans des environnements non familiers ?

Demandez aux parents, «Est-ce que _____ manifeste de la curiosité (verbale ou non verbale) vis-à-vis des sons et des bruits lorsqu'il/elle se trouve dans des cadres qui lui sont étrangers (par exemple chez quelqu'un d'autre, dans un magasin qu'il/elle ne connaît pas, ou bien dans un restaurant ?)» Parmi les exemples : des plats qui s'entrechoquent dans un restaurant, des sonneries qui retentissent dans un grand magasin, un système de sonorisation par haut-parleur dans les édifices publics, un bébé qui pleure dans une autre pièce, une alarme d'incendie, un jouet qu'il/elle ne connaît pas dans la maison d'un copain. Un enfant plus jeune peut fournir des indices non verbaux qui indiquent qu'il/elle a entendu un nouveau son en écarquillant les yeux, en fronçant les sourcils, en souriant, en recherchant la source du nouveau son, en imitant le nouveau son (par exemple en jouant avec un nouveau jouet), en commençant à pleurer à la suite d'un son fort ou inhabituel, ou bien en se tournant vers les parents pour obtenir des informations. Ces réponses peuvent se manifester lorsque le son vient d'être détecté ou bien lorsqu'il cesse.

- _____ **0 = Jamais :** L'enfant ne manifeste jamais le comportement ou bien les parents ne peuvent pas citer d'exemple.
- _____ **1 = Rarement :** L'enfant manifeste le comportement, mais ne le fait qu'environ 25 % du temps ; les parents ne peuvent citer qu'un ou deux exemples de ce comportement.
- _____ **2 = De temps à autre :** L'enfant manifeste le comportement à de nombreuses reprises (environ 50 % du temps) et les parents peuvent citer un certain nombre d'exemples différents.
- _____ **3 = Souvent :** L'enfant manifeste le comportement environ 75 % du temps, les parents peuvent citer de nombreux exemples différents.
- _____ **4 = Toujours :** Il y a très peu de nouveaux sons vis-à-vis desquels l'enfant ne manifeste pas de réponse ou de curiosité.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

7. L'enfant reconnaît-il spontanément des signaux auditifs qui font partie de sa routine quotidienne ?

Demandez : «Est-ce que _____ reconnaît ou répond de façon régulière et appropriée à des signaux auditifs à la garderie, à l'école maternelle, ou à la maison sans indice visuel ou autres indices ?» Des exemples de comportement : chercher un jouet familier que l'enfant entend mais qu'il ne peut pas voir, se tourner vers le four à micro-ondes lorsque celui-ci s'arrête ou vers le téléphone lorsque celui-ci sonne, regarder la porte lorsque le chien aboie à l'extérieur pour rentrer dans la maison, se tourner vers la porte en entendant la porte du garage qui s'ouvre...

- _____ **0 = Jamais :** L'enfant ne manifeste jamais le comportement ou bien les parents ne peuvent pas citer d'exemple.
- _____ **1 = Rarement :** Les parents peuvent citer un ou deux exemples du comportement ; l'enfant répond à ces signaux 25 % du temps.
- _____ **2 = De temps à autre :** Les parents peuvent citer plus de deux exemples. L'enfant répond à ces signaux environ 50 % du temps.
- _____ **3 = Souvent :** Les parents peuvent citer de nombreux exemples. L'enfant manifeste des réponses à ces signaux 75 % du temps.
- _____ **4 = Toujours :** L'enfant a clairement maîtrisé cette capacité auditive et répond de façon routinière à des signaux auditifs qui font partie de sa routine quotidienne.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

8. L'enfant est-il capable de distinguer spontanément deux locuteurs à l'aide d'indices auditifs seulement (c'est-à-dire sans indice visuel) ?

Exemples : distinguer la voix de la mère ou du père de celle d'un/e frère/sœur, ou bien distinguer les voix de la mère et du père. Comportement : l'enfant prête attention ou répond au parent qui s'exprime à partir d'indices auditifs uniquement. Demandez : «Est-ce que _____ peut faire la différence entre deux voix, comme celle de maman ou frère/sœur, simplement en les écoutant ?» A un niveau plus difficile, demandez : «Lorsque _____ joue avec deux frères/sœurs et qu'un/e seul/e frère/sœur parle, _____ regarde-t-il/elle dans la direction du frère/de la sœur approprié/e ?»

- _____ **0 = Jamais :** L'enfant ne manifeste jamais le comportement ou bien les parents ne peuvent pas citer d'exemple.
- _____ **1 = Rarement :** L'enfant peut distinguer entre deux voix très différentes (adulte/enfant) environ 25 % du temps.
- _____ **2 = De temps à autre :** L'enfant peut distinguer entre deux voix très différentes (adulte/enfant) environ 50 % du temps.
- _____ **3 = Souvent :** L'enfant distingue entre deux voix très différentes (adulte/enfant) 75 % du temps ; est capable de parfois distinguer entre deux voix similaires (par exemple les voix de deux enfants).
- _____ **4 = Toujours :** L'enfant distingue systématiquement entre deux voix très différentes ; distingue très souvent entre deux voix similaires.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

9. L'enfant fait-il spontanément la différence entre les sons de la parole et d'autres stimuli ?

L'objet de cette question est d'évaluer si l'enfant reconnaît la parole comme une catégorie de sons différents des bruits. Nous examinons ceci en demandant aux parents des exemples montrant que l'enfant confond ces deux types de stimuli. Par exemple, lorsqu'un enfant a une réponse établie à certains stimuli (par exemple, en se balançant en réponse à de la musique), manifeste-t-il ce même comportement vis-à-vis de stimuli vocaux ?

Demandez : «Est-ce que _____ reconnaît le langage comme une catégorie de sons qui diffèrent des sons non vocaux ?» Par exemple, si vous vous trouvez dans une pièce avec votre enfant et que vous l'appellez, regarde-t-il/elle vers vous ou vers un jouet favori ?

- _____ **0 = Jamais :** L'enfant ne manifeste jamais le comportement ou bien les parents ne peuvent pas citer d'exemple.
- _____ **1 = Rarement :** L'enfant manifeste le comportement environ 25 % du temps ; les parents ne peuvent citer qu'un ou deux exemples.
- _____ **2 = De temps à autre :** L'enfant manifeste le comportement environ 50 % du temps ; les parents peuvent citer un certain nombre d'exemples différents.
- _____ **3 = Souvent :** L'enfant manifeste le comportement 75 % du temps ; les parents peuvent citer de nombreux exemples différents.
- _____ **4 = Toujours :** L'enfant manifeste de façon régulière et fiable le comportement ; l'enfant ne fait essentiellement aucune erreur pour distinguer les sons de la parole d'autres stimuli non vocaux.

Observations :

Code Sujet : _____ Date : _____

10. L'enfant associe-t-il spontanément, et par l'audition uniquement, une intonation particulière (colère, excitation, anxiété) à sa signification ?

L'enfant reconnaît-il les changements d'émotion transmis par la voix généralement utilisés dans le langage maternel ? Exemples de comportement : le rire ou le gazouillis en réponse à de grands changements d'intonation ou de mélodie, la gêne lorsqu'on le gronde ou qu'on lui dit fermement «Non-non», même sans accroissement sensible de l'intensité vocale. Demandez aux parents : «Est-ce que _____ peut reconnaître auditivement l'émotion transmise par la voix, par exemple une voix coléreuse, une voix excitée, etc ?» (Par exemple, maman hurle et l'enfant est effrayé et pleure en réponse, ou bien l'enfant rit ou sourit en réponse à des changements d'intonation et de prosodie dans les voix des parents sans voir leur visage).

- _____ **0 = Jamais :** L'enfant ne manifeste jamais le comportement ; les parents ne peuvent pas citer d'exemple ; l'enfant n'a pas eu l'occasion de montrer le comportement.
- _____ **1 = Rarement :** L'enfant manifeste le comportement environ 25 % du temps.
- _____ **2 = De temps à autre :** L'enfant manifeste le comportement environ 50 % du temps.
- _____ **3 = Souvent :** L'enfant manifeste le comportement environ 75 % du temps.
- _____ **4 = Toujours :** L'enfant répond de façon régulière et appropriée à une gamme de tons vocaux.

Observations :

SCORE TOTAL : _____ / 40

Code Sujet : _____ Date : _____

5. Pediatric Hearing Impairment Caregiver Experience (PHICE), d'après Lim et al (42).

	<i>Items</i>	<i>Not applicable (1)</i>	<i>No stress (2)</i>	<i>Very Low Stress (3)</i>	<i>Low Stress (4)</i>	<i>Moderate Stress (5)</i>	<i>High Stress (6)</i>	<i>Very High Stress (7)</i>	<i>Extremely high stress (8)</i>
<i>Policy</i>	Inadequate support or understanding from an employer (10)								
	Inadequate insurance coverage for treatment of hearing impairment (28)								
	Not able to take time off from work to tend to child's needs (33)								
	Problems dealing with insurance company. (39)								
	Understanding the laws related to hearing impairment. (44)								
<i>Healthcare</i>	Feeling that healthcare providers do not listen to me. (09)								
	Working together with doctors (20).								
	Feeling confused about medical information (32).								
	Keeping large number of medical appointments (42).								
	Working with the nursing or rehabilitation team. (43)								
	Difficulty getting information about hearing impairment or rehabilitation. (45)								
	Costly medical equipment and expenses. (50)								
	Difficulty getting medical and rehabilitation care. (53)								
<i>Education</i>	Working together with education professionals (03).								
	Worries about decisions I have made for my child's education (27)								
	Child's behavior in school. (38)								
	Child's academic achievement in school (48)								
	Lack of educational opportunities for my child. (49)								
	Child's reading ability (59).								
<i>Support</i>	Obtaining special learning materials for my child (e.g. books, captioned videos).(15)								
	Worries about the deaf community's perceptions of my decisions for my child (21).								

	Worries about others taking advantage of my child (23).								
	Worries about choosing the best form of communication for child (oral, sign, total) (26).								
	Feeling partly responsible for my child's hearing impairment (29)								
	Worries about my child's ability to make friends (35)								
	Changes in my relationship with my partner or spouse.(41)								
	Worries about how my child fits into the hearing community (46)								
	Worries about whether my child should have a hearing aid, cochlear implant, or no aid (54).								
	Lack of support network of parents facing similar problems.(56).								
	Relocation to be near resources that meet my child's special needs. (62).								
	Inadequate support or understanding from friends and relatives. (66).								
Adaption	Child has temper tantrums related to hearing loss. (01)								
	Worries about my child losing or damaging his/her equipment. (04)								
	Being unable to go to work.(05)								
	Having difficulties accepting that my child is hearing impaired.(06)								
	Hearing aids or cochlear implants not meeting expectations (07).								
	Delayed cochlear implantation.(08)								
	Child uses hearing loss as an excuse to behave badly. (11)								
	Feeling uncertain about my child's future. (12)								
	Sound of child's voice is irritating, loud or shrill (13).								
	Equipment interfering with child's activities. (16).								
	Tired due to caring for my child with hearing impairment.(40)								

TITRE DE LA THESE : Suivi longitudinal des surdités dépistées en période néonatale dans un centre de référence régional.

AUTEUR: Caroline BOUDOU

RESUME :

Introduction : L'objectif principal de cette étude était de réaliser une description épidémiologique des enfants atteints de surdité néonatale dans un centre hospitalo-universitaire de référence en France.

Matériel et méthodes : Nous avons réalisé une étude de cohorte, longitudinale, rétrospective et monocentrique. Les enfants diagnostiqués sourds de façon uni- ou bilatérale, après un dépistage néonatal de la surdité et nés dans la région couverte par le CHU de Dijon, entre le 1^{er} janvier 2013 et le 31 décembre 2022 ont été sélectionnés après consultation du dossier médical. Les données médicales étaient recueillies pour la population, et les participants à l'étude ont rempli un questionnaire socio-économique, un questionnaire de performance auditive (MAIS) et de stress ressenti sur le parcours de soin (PHICE). Les patients ont été comparés en fonction de l'âge de la réhabilitation auditive (avant ou après 12 mois).

Résultats : Le programme régional de dépistage de la surdité néonatale exhaustivité quasi-totale, avec 99% de tests réalisés. Les deux groupes étaient similaires sur les facteurs médico-socio-économiques sauf sur le nombre d'enfant dans la fratrie . L'âge moyen au diagnostic de la surdité sur la période étudiée est de 17 mois avec une réhabilitation survenant en moyenne à 25 mois. La comparaison des deux groupes selon le remplissage du questionnaire a mis en évidence une différence sur l'âge de la réhabilitation et sur les critères du côté et type de surdité, type de réhabilitation. Les performances auditives, étaient similaires entre les groupes selon l'âge de la réhabilitation. Trois situations étaient plus stressantes dans le groupe réhabilitation \leq 12 mois par rapport à l'autre groupe : relation avec équipe paramédicale, l'obtention d'informations médicales sur la surdité, le comportement de l'enfant.

Conclusion : L'évaluation du procédé de dépistage régional montre une exhaustivité quasi-totale. L'âge moyen au diagnostic de la surdité reste tardif par rapport aux recommandations et pourrait être amélioré. Il n'existe pas de différence médico-socio-économique ou de performance auditive selon les âges de réhabilitation. Un dépistage et diagnostic précoce semble être plus associé à un stress parental ressenti.

MOTS-CLES : Dépistage surdité, surdité infantile, surdité néonatale, performances auditives.