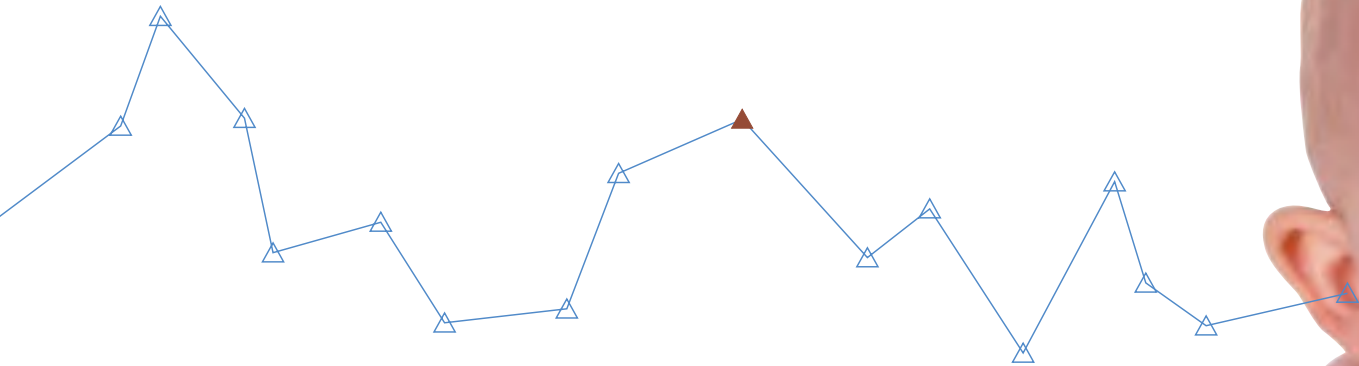


COLLOQUE NORD-AMÉRICAIN SUR LE DÉPISTAGE  
DE LA SURDITÉ ET L'INTERVENTION  
À LA PETITE ENFANCE



RECUEIL DES PRÉSENTATIONS

PRÊTER **L'OREILLE**  
TENDRE LA MAIN  
ENCOURAGER LE SUCCÈS

23 ◊ 24 ◊ 25  
JANVIER 2003

VILLE DE QUÉBEC, CANADA  
HÔTEL HILTON QUÉBEC

[www.inspq.qc.ca/ColloqueDepistageSurdite](http://www.inspq.qc.ca/ColloqueDepistageSurdite)



Ordre des orthophonistes  
et audiologistes du Québec

Institut national  
de santé publique

Québec



## TABLE DES MATIÈRES

### JEUDI 23 JANVIER 2003

Systèmes de détection de la surdité et d'intervention précoce pour le nouveau millénaire.....	1
Quels sont les avantages et les désavantages du dépistage et de l'intervention précoces en surdité infantile?.....	13
Évaluation du coût des systèmes de détection de la surdité et d'intervention précoce .....	33
Développement du système auditif et plasticité. Doit-on nécessairement intervenir précocement? .....	47
Évaluer un programme : Infrastructure et normes de qualité.....	55
Estimation du seuil de réponse grâce aux potentiels auditifs du tronc cérébral élicités par des sons à bandes très étroites : principes de base et résultats .....	57

### VENDREDI 24 JANVIER 2003

Le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants.....	59
Illustrations de programmes de dépistage et d'intervention précoce à différents stades d'avancements : l'état de New York, l'Ontario, l'Alberta et le Nouveau-Brunswick.....	77
Quelle est la fiabilité des tests disponibles .....	79
Embûches potentielles dans la détermination de l'état auditif en audiométrie comportementale .....	89
Perte auditive acquise chez l'enfant.....	103
Le point de vue des usagers.....	111

**INDEX PAR CONFÉRENCIER****BARTHOLOMEW, SHARON**

Le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants..... 59

**BROWN, DAVID K.**

Évaluer un programme : Infrastructure et normes de qualité..... 55

Illustrations de programmes de dépistage et d'intervention précoce à différents stades  
d'avancement : l'État de New York, l'Ontario, l'Alberta et le Nouveau-Brunswick..... 77

**CHOQUETTE, MARC**

Le point de vue des usagers..... 111

**DE ROUIN, NICOLE**

Le point de vue des usagers..... 111

**DURIEUX-SMITH, ANDRÉE**

Le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants..... 59

**GRAVEL, JUDITH S.**

Embûches potentielles dans la détermination de l'état auditif en audiométrie  
comportementale ..... 89

Illustrations de programmes de dépistage et d'intervention précoce à différents stades  
d'avancement : l'État de New York, l'Ontario, l'Alberta et le Nouveau-Brunswick..... 77

**HYDE, MARTYN**

Illustrations de programmes de dépistage et d'intervention précoce à différents stades  
d'avancement : l'État de New York, l'Ontario, l'Alberta et le Nouveau-Brunswick..... 77

Quelle est la fiabilité des tests disponibles ..... 79

**MONTANDON, GASPARD**

Développement du système auditif et plasticité. Doit-on nécessairement intervenir précocement? ..... 47

**PICARD, MICHEL**

Perte auditive acquise chez l'enfant..... 103

**ROUSSEL-MALTAIS, JOHANNE**

Illustrations de programmes de dépistage et d'intervention précoce à différents stades d'avancement : l'État de New York, l'Ontario, l'Alberta et le Nouveau-Brunswick..... 77

**STAPELLS, DAVID R.**

Estimation du seuil de réponse grâce aux potentiels auditifs du tronc cérébral élicités par des sons à bandes très étroites : principes de base et résultats. .... 57

**VOHR, BETTY**

Évaluation du coût des systèmes de détection de la surdité et d'intervention précoce ..... 33  
Systèmes de détection de la surdité et d'intervention précoce pour le nouveau millénaire..... 1

**YOSHINAGA-ITANO, CHRISTINE**

Quels sont les avantages et les désavantages du dépistage et de l'intervention précoces en surdité infantile?..... 13



## SYSTÈMES DE DÉTECTION DE LA SURDITÉ ET D'INTERVENTION PRÉCOCE POUR LE NOUVEAU MILLÉNAIRE

**Dr. Betty Vohr, Department of Pediatrics, Women and Infants Hospital, Brown University, Providence, Rhode Island, United States**

Jeudi 23 janvier 2003, 9 h à 10 h

Le dépistage de la surdité permanente chez les nouveau-nés répond aux critères recommandés pour un dépistage universel : le taux de surdité permanente se situe entre 2 et 3 pour 1 000 nouveau-nés, ce qui dépasse les taux de tous les autres troubles métaboliques; il existe des méthodes de dépistage efficaces (réponses auditives évoquées automatisées et otoémissions acoustiques provoquées transitoires); une identification tardive a des effets négatifs sur l'efficacité du traitement; il existe des traitements et des interventions efficaces. En 1999, l'*American Academy of Pediatrics - Task Force on Newborn and Infant Hearing* a approuvé des programmes universels de détection de la déficience auditive chez les nouveau-nés afin d'offrir un dépistage ainsi qu'une évaluation et une intervention précoces. Aujourd'hui, ce dépistage est obligatoire ou recommandé dans 38 états américains.

Trois protocoles sont généralement utilisés dans les programmes universels de détection de la déficience auditive chez les nouveau-nés :

1. Otoémissions acoustiques (OEA) provoquées transitoires (OEAPT) ou otoémissions acoustiques par produits de distorsion (OEAPD).
2. Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC).
3. Un programme en deux étapes qui prévoit d'abord un dépistage à l'aide des OEA suivi d'un dépistage PEATC pour les nourrissons qui ont échoué à la première étape.

Pour que le dépistage universel des déficiences auditives chez les nouveau-nés soit efficace, il faut avoir accès à des audiologistes qui ont de l'expérience auprès des nouveau-nés et des jeunes enfants et qui travaillent dans des cliniques bien équipées dont le personnel est sensible à l'effet que peut avoir un diagnostic sur les parents. Un suivi approprié, une assistance compréhensive, un remboursement raisonnable des services ainsi qu'une collaboration entre les différents intervenants afin d'offrir du soutien aux familles sont également nécessaires. Pour la plupart des nourrissons souffrant de déficiences auditives, un des éléments clés de l'intervention est l'utilisation d'appareils d'amplification et d'autres appareils d'aide à l'audition. On recommande d'offrir des stimulations sonores, plus particulièrement des éléments de la parole amplifiés de la meilleure qualité possible, avant l'âge de six mois.

Les enfants âgés entre 0 et 3 ans chez qui on a identifié une déficience auditive devraient pouvoir bénéficier d'une intervention précoce. Une détection précoce des problèmes auditifs suivie d'une intervention rapide permet aux parents d'aider leur enfant à développer le langage et la communication.

Systèmes de détection et d'intervention  
précoce de la surdité dans le nouveau  
millénaire

Betty Vohr, M.D., FAAP  
Brown Medical School



Historique

Le dépistage universel de la surdité chez les nouveau-nés fait partie du programme de santé publique. Les interventions précoces de dépistage chez les nouveau-nés ont permis une réduction des problèmes futurs en découlant.

Critères d'éligibilité du programme de  
dépistage universel de la surdité

La déficience doit présenter les points suivants:

- une incidence fréquente chez les nouveau-nés
- des méthodes fiables de dépistage
- un dépistage tardif non recommandé
- il existe des interventions disponibles pour améliorer le pronostic

Est-ce que le dépistage de la surdité chez  
les nouveau-nés rencontre ces critères ?

- |   |            |
|---|------------|
| • incidence de la surdité permanente  | 2-3/1000   |
| • méthodes fiables de dépistage   | AABR/TEOAE |
| • dépistage tardif a des conséquences                                       | oui        |
| • Traitements et interventions sont disponibles pour améliorer le pronostic | oui        |

Caractéristiques des enfants  
présentant une surdité

Lieu	Taux
Pouponnières	1 sur 1000
Soins intensifs	10 sur 1000
Population totale	2-4 sur 1000
# d'enfants identifiés annuellement aux États-Unis	8,000-16,000
Moyenne dans la pratique d'un pédiatre	12 patients



Est-ce que le dépistage de la surdité infantile se compare à d'autres sortes de dépistage de maladie ?

Anémie falciforme*	47 sur 100,000
Hypothyroïdie*	28 sur 100,000
PCU*	2 sur 100,000
Hyperplasie surrénale*	2 sur 100,000
Surdité permanente	220 sur 100,000

\*Texas Dept. of Health

Méthodes de dépistage disponibles

Otoémissions acoustiques provoquées transitoires EOA

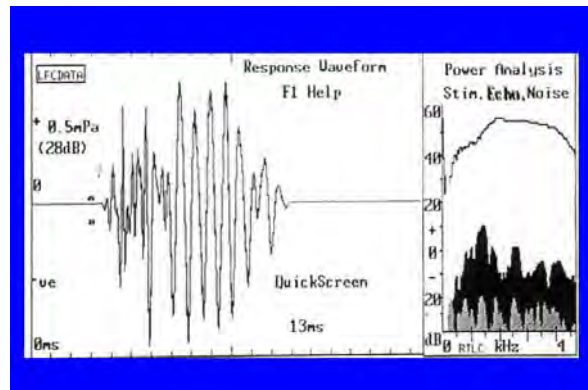
Potentiels évoqués auditifs automatisés du tronc cérébral PEAACT

Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral standard PEATC

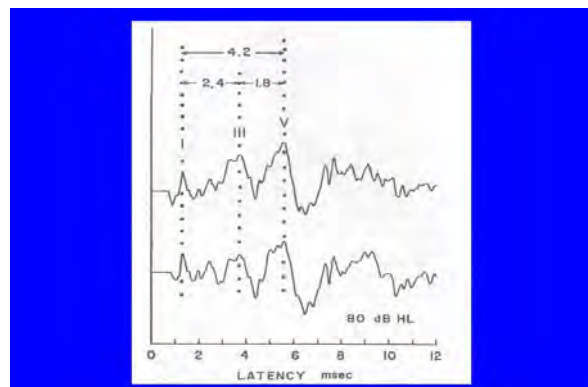
Deux étapes

EOA+PEAACT

EOA



PEAACT



### Fréquence sur 1000 enfants qui souffrent de déficience auditive permanente

Lieu	Échantillon	Prévalence sur 1000
Rhode Island	3/93-6/94	16,395 / 1.71
Colorado	1/92 - 12/96	41,976 / 2.56
New York	(1/95-12/97)	69,761 / 1.95
Texas	(1/94 - 6/97)	52,508 / 2.15
Hawaii	(1/96 - 12/96)	9,605 / 4.15
New Jersey	(1/93-12/95)	15,749 / 3.30

### Pourquoi le dépistage précoce de la surdité est si important ?

- La surdité est la plus fréquente des malformations congénitales.
- La surdité non détectée cause de sérieux préjudices à l'enfant.
- Des bénéfices importants sont associés au dépistage précoce de la surdité chez les nouveau-nés.

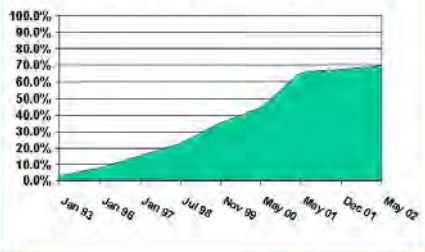
### Un meilleur développement du langage est remarqué lors d'un dépistage précoce de la surdité

- White - amélioration notable du langage (14 vs 26 m)
- Apizzo - meilleure compréhension du langage dès l'âge de 4 ans si identifiée avant 2 mois
- Moeller - 100 D/HH enfants avec une détection précoce: meilleur pronostic
- Yoshinago-Itano - meilleurs résultats à 36 mois si identifiée avant l'âge de 6 mois.

### Que provoque le déploiement des programmes de dépistage de la surdité aux États-Unis

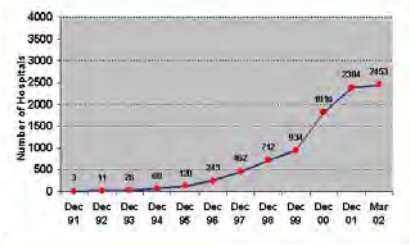
- Le développement comme programme de santé publique
- 37 états ont actuellement adopté la législation du programme de dépistage universel
- Tous les états envisagent de développer le programme de dépistage et de l'intégrer parmi les processus de santé publique
- L'État du Rhode-Island a été le premier à mettre en oeuvre un programme de dépistage universel de la surdité pour 99% de ses nouveau-nés en 1993.

Figure 1. Pourcentage de nouveau-nés dépistés pour la surdité jusqu'à leur congé de l'hôpital

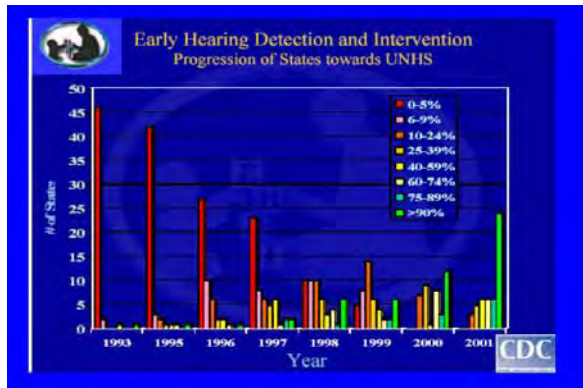


White K, NCHAM

Figure 2. Nombre d'hôpitaux qui appliquent le dépistage universel de la surdité



White K, NCHAM



### Les composantes des recommandations de AAP & JCIH du DUSNN aux États-Unis

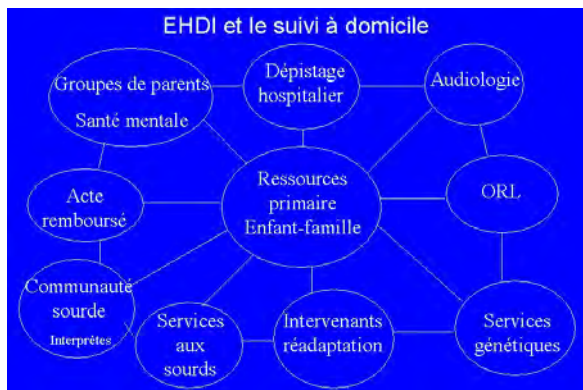
- Dépistage universel de tous les nouveau-nés avant l'âge de 1 mois
- Suivi médical efficace faisant partie du système public
- Diagnostic précoce et approprié de la surdité avant l'âge de 3 mois
- Début de la réadaptation avant l'âge de 6 mois
- Tous les nouveau-nés bénéficieront d'un suivi à domicile

### Caractéristiques du suivi à domicile qui inclut les soins orientés vers la famille

- accessible
- centré sur la famille
- complet
- continu
- coordonné
- empathique
- sensible aux caractéristiques culturelles

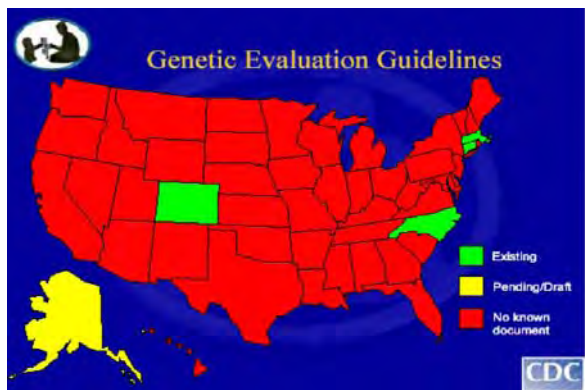
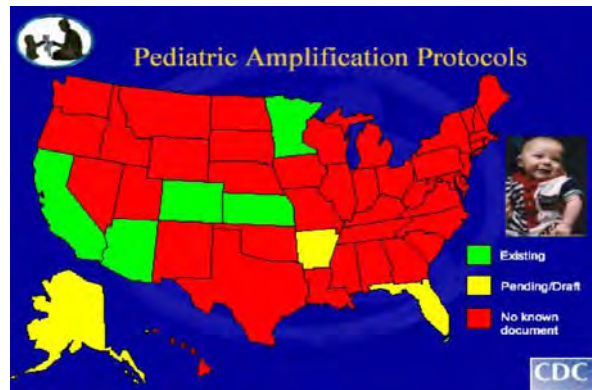
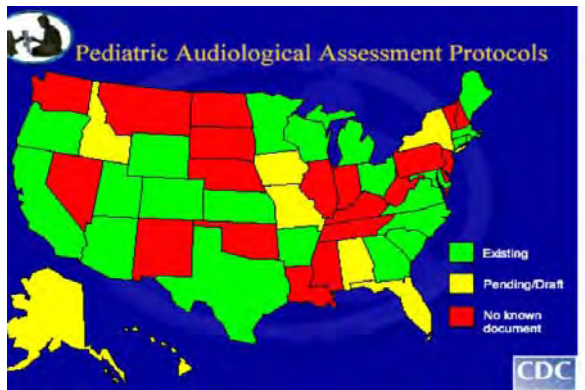
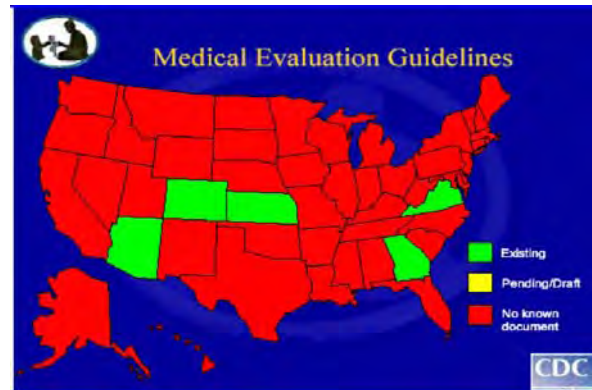
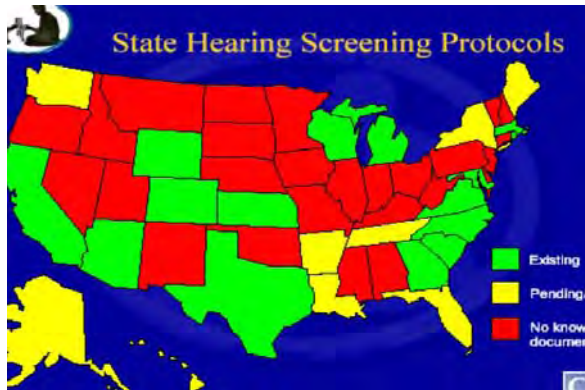
### Comment le concept de suivi à domicile peut devenir un modèle efficace de traitement ?

- Un programme éducationnel est requis en raison des enjeux.
- Le PCP doit être suffisamment informé des points suivants:
  - Les caractéristiques du système EHDI
  - Les ressources locales, régionales et nationales disponibles
  - Des standards de qualité de soins pour chaque caractéristique du système
  - Des outils pour faciliter l'accès à toutes les familles
  - Faire équipe avec les parents pour exiger les services nécessaires



### Comment cette collaboration pourrait être mise à contribution ?

- Développement d'une méthode d'évaluation
- Par la recherche



### Portrait médical

- Histoire complète pré/périnatale
- Histoire de perte auditive familiale avant 30 ans
- Stigmates physiques diverses
- Référence en ORL ou en IRM pour l'os temporal
- Référence en génétique ou en ophtalmologie
- Autres références

### Les causes de la surdité chez 100 nouveau-nés

50%	Facteurs environnementaux	50
50%	Facteurs génétiques	
	30% syndromes (>300)	30
	20% >75 gènes identifiés	20
	½ sont GJB2 – Connexin 26	

### Les causes génétiques

Gène seul	Connexin 26
Gène + environnement	Mitochondre + ototoxique
Gène + gène	Gène + autre gène

### Les causes environnementales les plus communes

CMV	Rubéole
Méningite	asphyxie
Médicaments ototoxiques	
Prématurité	

### Intervention précoce de la naissance à 3 mois

- Les services offerts aux États-Unis sont des plus appropriés pour ceux qui souffrent de surdité modérée à profonde.
- Les services sont "faibles" pour les enfants qui souffrent de surdité unilatérale ainsi que pour ceux qui sont aux prises avec une perte d'audition légère à modérée.

### Rhode Island - 7 établissements de périnatalité

1 centre de soins tertiaire (WIH) - 60 lits en soins intensifs

pouponnière de convalescence

3 pouponnières pour les bébés en santé

Taux de natalité de 8000; 9ième plus grand centre de périnatalité aux États-Unis

2 niveaux de 2 pouponnières; 4 niveaux de 1 pouponnière  
14,000 naissances

### Comité consultatif de la surdité - est, 1993

- Multidisciplinaire – supervise toutes les caractéristiques du programme
- Identifie les forces et les faiblesses du système
- Produit des rapports au DOH sur une base trimestrielle
- Fait des recommandations au Comité de suivi de la surdité infantile

### Comité de suivi sur la surdité infantile - est, 1994

- Plusieurs comités constitutifs
- Mission – Donner accès à une tribune dont le but serait de promouvoir l'accès public aux services suivants: évaluation, intervention, réadaptation, équipement, accès, obstacles et les coûts afférents.

### Conclusions du Comité de suivi sur la surdité infantile

- Développer un guide de ressources destiné aux parents
- Développer un guide parental sur l'utilisation des prothèses auditives
- Propagation de l'information sur la surdité infantile aux pédiatres
- Participer aux stratégies de planification pour les intervenants en réadaptation
- Promouvoir l'information auprès des compagnies d'assurance afin qu'ils incluent le remboursement des dépenses encourues pour les prothèses auditives

### Exemples du Comité de suivi sur la surdité infantile

- Besoins identifiés: ressources en santé mentale pour les malentendants et leur famille
- Mener une enquête sur les services offerts en santé mentale
- Inviter ceux qui sont intéressés à une démonstration d'un dépistage, aux traitements et aux interventions
- Rendre disponible une liste de ressources d'aide pour les malentendants et leur famille

### Repères à suivre pour la mise en place du DUSNN

Indicateurs de qualité	>99% dépisté
1ère étape (OEAPT/PEAATC) taux d'échec	≤4%
Taux de reprise de test	>90%
Diagnostics sur les cas référés	>90%
Référence pour réadaptation	<6m

### “KIDSNET”

Un système de gestion des données pour le DUSNN

1ère étape -	Métabolisme - Audition
“Lead” -	Immunitations - WIC
VNA -	Intervenants en réadaptation, soins de 1ère ligne

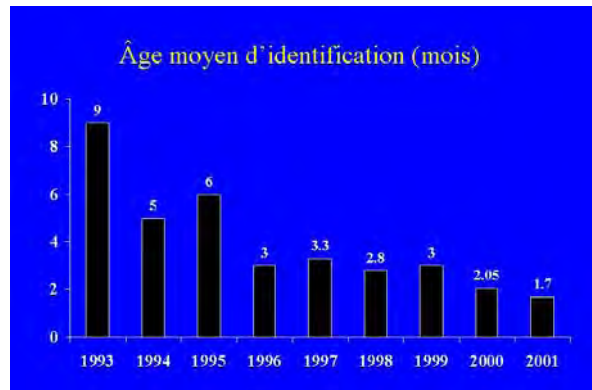
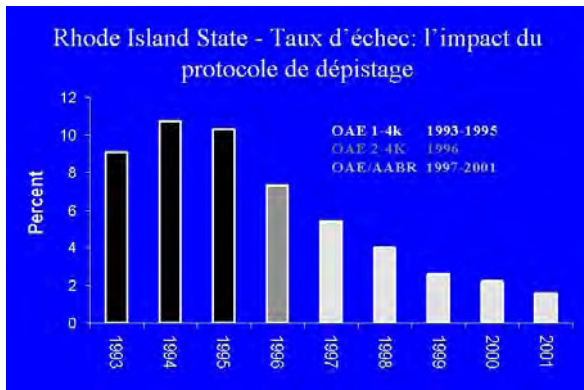
RECUEIL DES PRÉSENTATIONS

### "Medical Home First Connections Task Force"

Dr. E. Kurtzer White HRSA#

- Multidisciplinaire – pédiatres, audiologistes, parents, département de santé communautaire
- Mettre en oeuvre un manuel de procédures et un site internet intitulé "Navigating the System"

### RIHAP Amélioration de la qualité



**Your Baby's Hearing**  
Rhode Island Hearing Assessment Program  
Facilitated at:  
Women & Infants Hospital  
101 Dudley Street  
Providence, Rhode Island 02903  
(401) 774-1133, ext. 1907  
Fax: (401) 270-7011  
Hearing@wih.hri.edu  
www.womenandinfants.com

**La Audición de su Bebe**  
Programa de Evaluación Auditiva de Rhode Island  
Facilitado en el:  
Hospital Women & Infants  
101 Dudley Street  
Providence, Rhode Island 02903  
Teléfono: (401) 774-1133, ext. 1907  
Fax: (401) 270-7011  
Impresiones Auditivas en el Laboratorio  
(VTELDO) (401) 274-1100  
www.womenandinfants.com

### Exemple de l'élaboration du système "Medical Home EHD"

### Hailey D.O.B. 6-21-93

Grossesse à terme, bébé en bonne santé

Age	RT	LT
1 jour OAE	F	F

3 jours	ABR	85 dB	85 dB
---------	-----	-------	-------

Antécédents familiaux: grand-père / Menières, père / surdité modérée à vie

Pédiatre réfère à un collègue spécialisé en pédoneurologie

2 m rapport du neurologue / "hearing N" dans au moins 1 oreille, pas de suivi nécessaire

### Suivi de Hailey

6 m Pédiatre fait appel à RIHAP, demande des statistiques sur la surdité, la famille n'est pas convaincue que Hailey entend. Hailey est référée à un audiologiste

7 m	Diagnostic ABR	surdité bilatérale profonde
9 m	2ième diagnostic ABR	surdité bilatérale profonde -> intervenants en readaptation

11 m	Prothèses auditives
24m	Implant cochléair

### Jake, le frère de Hailey 1-4-97

Grossesse à terme, soeur malentendante, cousin paternel malentendant, oncle maternel souffrant de fente palatine labiale

Age	RT	LT
1 jour	OAE F	F
3 jours	OAE 85 dB	85 dB Refer EI

3 semaines ABR 100 dB 100 dB -> molds pourvu d'une prothèse auditive, référé pour une intervention précoce

### Conclusions

- L'implantation avec succès du système de détection et d'intervention précoce de la surdité: EHDl dans une façon de penser "Medical Home" nous permettra de:
- célébrer les succès apportés par le programme de dépistage pour les enfants souffrant de surdité congénitale.







## QUELS SONT LES AVANTAGES ET LES DÉSAVANTAGES DU DÉPISTAGE ET DE L'INTERVENTION PRÉCOCES EN SURDITÉ INFANTILE?

***Dr. Christine Yoshinaga-Itano, Speech, Language and Hearing Sciences Department,  
University of Colorado, Boulder, Colorado, United States***

Jeudi 23 janvier 2003, 10 h 30 à 12 h

Dans la présente communication, il sera question des résultats de recherche qui ont aidé à faire accepter les programmes de dépistage et d'intervention précoces (DIP), eux-mêmes issus du dépistage néonatal universel de la surdité (DNUS) aux États-Unis. Les données montrent que le développement de l'enfant sourd passe par des périodes critiques et que les premiers six mois de vie sont cruciaux à l'acquisition d'un langage approprié pour l'âge. Des données longitudinales et ponctuelles sont présentées. Une fois les voies et le rythme d'acquisition du langage établis, celles-ci deviennent résistantes au changement. L'acquisition des composantes lexicales, phonologique, syntaxique et morphologique du langage semblent avoir des périodes critiques différentes. Le rythme d'acquisition du vocabulaire étant fixé très tôt dans la vie, il est très fortement influencé par le dépistage précoce. Le vocabulaire peut servir de tremplin à l'acquisition d'autres composantes du langage. L'engagement des parents ainsi que d'autres variables parentales peuvent affecter le rythme d'acquisition du langage. Les effets du dépistage et de l'intervention précoces sur le langage, la parole et le développement socio-émotionnel des enfants sourds sont examinés. Le dépistage néonatal universel de la surdité entraîne une identification précoce (âge moyen de 2 à 3 mois), une intervention précoce (dans les deux mois du diagnostic) et une amélioration des résultats langagiers. Les programmes de DIP et de DNUS ont permis d'identifier de nouvelles populations pour qui il faudra élaborer de nouveaux protocoles d'intervention : les enfants atteints de surdité unilatérale, de neuropathie auditive et les candidats à l'implant cochléaire. Certains enfants ayant une surdité unilatérale vont éventuellement avoir une surdité bilatérale. Environ 34 % des enfants atteints de surdité unilatérale ont des retards langagiers importants. Ces cas de surdité ont été identifiés mais n'ont pas reçu de traitement ou de prothèse auditive.

### Quels sont les avantages du dépistage et de l'intervention pour les enfants atteints de surdité congénitale?

Christine Yoshinaga-Itano  
University of Colorado, Boulder  
Marion Downs National Center

### Efficacité du dépistage néonatal universel

- Les enfants sourds qui naissent dans un hôpital où se pratique le dépistage universel ont-ils une meilleure probabilité de dépistage précoce, et donc plus de chance de mieux se développer?

### L'opportunité du dépistage

- L'enfant doit naître dans un hôpital après l'implantation d'un programme de DIP.
- L'enfant est classé dans la catégorie *dépistage fait*, qu'il l'ait été ou non, i.e. si l'enfant est né et a reçu son congé pendant la fin de semaine et que le programme n'effectue pas de dépistage la fin de semaine.

### Catégorie: *dépistage fait*

- L'enfant est classé dans la catégorie *dépistage fait* s'il a été référé par un programme de DNUS même s'il n'est pas revenu pour le suivi.
- L'enfant est classé dans la catégorie *dépistage fait* s'il a été référé en audiométrie par un programme de dépistage de 2<sup>e</sup> niveau, même s'il n'est pas revenu pour les tests.
- L'enfant a été identifié comme atteint de surdité même s'il n'a été enrôlé en intervention que beaucoup plus tard.

### Classification: *dépistage non fait*

- Les enfants nés dans les hôpitaux avant l'implantation du dépistage néonatal universel au Colorado.
- Les enfants nés dans des hôpitaux non participants après l'implantation du dépistage néonatal universel.

### Participants

- N = 25 enfants testés
- Aucun handicap additionnel
- Surdité légère à profonde
- Quotients cognitifs (QC) de 75 à 132
- (moyenne = 97,1)
- Âge: 9 à 59 mois (M = 29,9)

## Participants

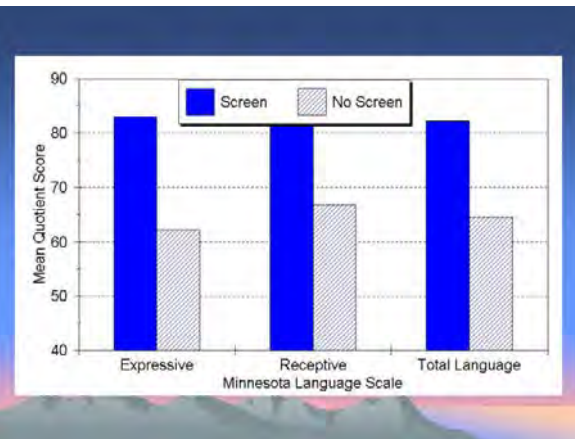
- Design par paires appariées
- Âge = 9 à 61 mois (moyenne = 30,5)
- QC = 98,9
- Paires appariées par sexe, ethnicité, présence de handicaps additionnels, scolarité du gardien, mode de communication

## Dépistage fait p/r à dépistage non fait

- *Dépistage fait*: 25 % identifiés avant 2,5 semaines, 50 % avant 5 semaines et 75 % avant 3 mois.
- Quatre enfants dans la catégorie *dépistage fait* ont été identifiés après l'âge de 6 mois.
- *Dépistage non fait*: 25<sup>e</sup> centile identifié avant 13,5 mois, médiane avant 23 mois et 75<sup>e</sup> centile avant 30 mois.

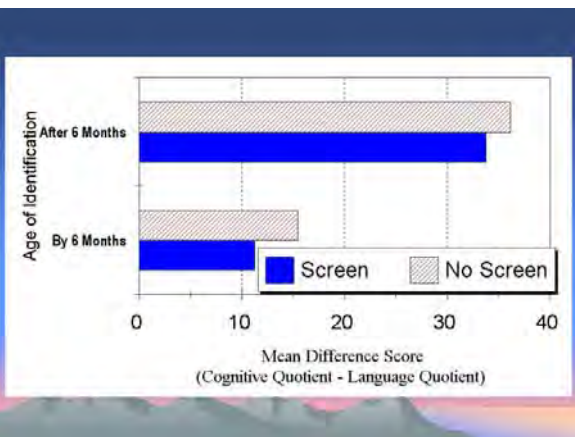
## Dépistage fait p/r à dépistage non fait

- Les enfants dans le groupe *dépistage fait* ont un niveau plus élevé de langage expressif et réceptif.
- Sig ( $p < 0,001$ ) langage expressif, langage réceptif et langage total
- Groupe *dépistage fait*: 56 % normal  $> 80$ , 20 % QL = 70-79, 24 % QL  $< 70$
- Groupe *dépistage non fait*: 24 % QL  $> 80$ , 8 % QL = 70-79, 68 % QL  $< 70$



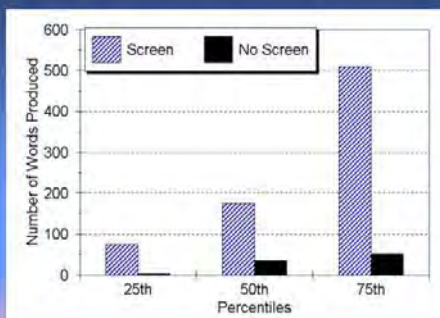
## Développement langagier et développement cognitif non verbal

- Les enfants identifiés de façon précoce, nés dans des hôpitaux avec ou sans dépistage, ont un développement cognitif non verbal approprié pour leur développement langagier verbal.
- Les enfants identifiés plus tard ont des écarts de 30 points et plus entre le développement cognitif non verbal (fort) et le développement langagier verbal (faible).



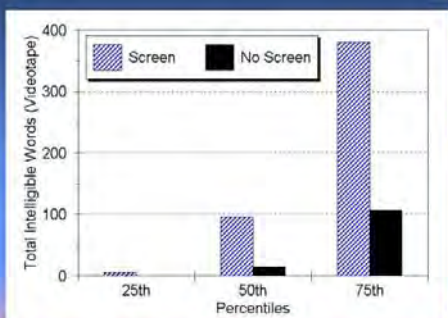
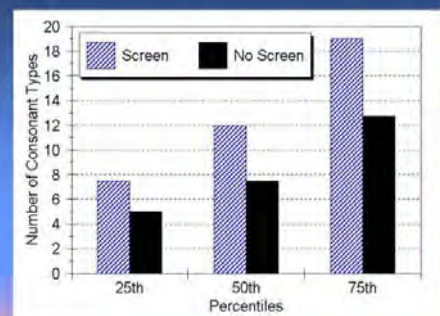
### Dépistage fait p/r à dépistage non fait

- Acquisition du vocabulaire
- Les enfants dans le groupe *dépistage fait* ont significativement plus de vocabulaire.
- L'enfant au 75<sup>e</sup> centile du groupe *dépistage non fait* a moins de mots que l'enfant au 25<sup>e</sup> centile du groupe *dépistage fait*.
- Différences significatives ( $p < 0,001$ )



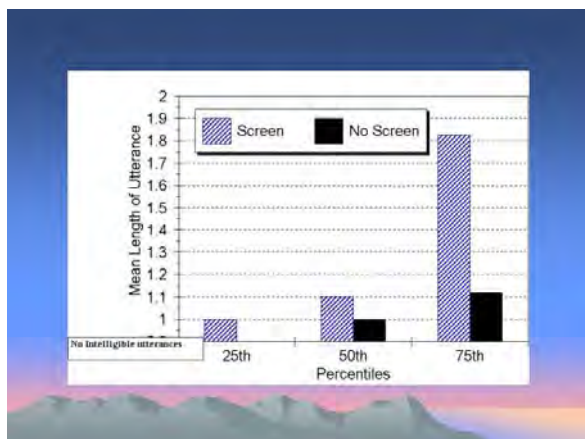
### Résultats langagiers: dépistage fait p/r dépistage non fait

- Les enfants dans le groupe *dépistage fait* ont significativement plus de voyelles ( $p < 0,001$ ).
- Les enfants dans le groupe *dépistage fait* ont significativement plus de consonnes ( $p < 0,001$ ).
- Les enfants dans le groupe *dépistage fait* ont significativement plus de *initial and final blends*. Aucun des enfants dans le groupe *dépistage non fait* n'a de *blends*.



### Longueur moyenne des énoncés

- Les enfants dans le groupe *dépistage fait* ont des structures de phrase plus longues que les enfants dans le groupe *dépistage non fait*.



### Intelligibilité du langage: *dépistage fait* plr à *dépistage non fait*

- 25<sup>e</sup> centile dans les deux groupes: toujours ou presque toujours inintelligible.
- 50<sup>e</sup> centile du groupe *dépistage non fait*: toujours ou presque toujours inintelligible.
- 50<sup>e</sup> centile du groupe *dépistage fait*: difficile à comprendre.
- 75<sup>e</sup> centile du groupe *dépistage non fait*: difficile à comprendre.
- 75<sup>e</sup> centile du groupe *dépistage fait*: toujours ou presque toujours intelligible.

### Effets adverses pour les parents

- Faux positifs
- Abdala de Uzcategui et Yoshinaga-Itano, 1996
  - Peu de familles ont eu des réactions négatives: < 8 familles sur 100.
  - La majorité des familles déclarent avoir bénéficié du dépistage: augmentation de l'attention portée au langage, développement langagier.

### Effets adverses pour les parents

- Tharpe, 1999
- Étude comparant les réactions émotionnelles d'un groupe de contrôle face à un résultat faux positif.
- Aucune différence significative notée dans le pourcentage de familles faisant état de réactions négatives.

### Effets adverses pour les parents

- Vrais négatifs
- Les enfants identifiés précocement ont un niveau d'habiletés langagières plus élevé fortement associé à:
  - Meilleure disponibilité émotionnelle (Pipp-Siegel, Pressman, Yoshinaga-Itano, 1999).
  - Moins de stress parental (Pipp-Siegel & Yoshinaga-Itano, 1999).
  - Moins de dépression parentale (Siegel, 1999).
  - Moins de tracas et de besoins parentaux (Siegel, 1999).
  - Résolution plus rapide du deuil (Siegel, 1999).

### Stress parental

- Clemens, Davis et Bailey (Pediatrics-2000), Watkin, Baldwin, Dixon, Beckman (1998-British Journal of Audiology) Barringer et Mauk (1997-Audiology Today) indiquent que de 3 à 13 % des sujets dans le groupe des faux positifs ont des conséquences négatives résiduelles.
- Approximativement 10 à 13 % de la population en général a un niveau de stress observable.

### Quelle est l'importance des caractéristiques des programmes d'intervention?

- Trois cohortes d'enfants qui ont été identifiés précocement (dans les premiers six mois) ou qui ont commencé à recevoir des services d'intervention dans les 11 à 12 premiers mois de leur vie:
  - Colorado (N = 72 à 150) selon l'étude
  - Nebraska (N = 25)
  - Washington (N = 5)

- Les trois programmes d'intervention se déroulent à la maison, ont des philosophies d'intervention semblables et sont formés de professionnels en éducation des enfants sourds.

### Peut-on généraliser les résultats de l'étude?

- Analyse de la régression: La variance dans l'échantillon expliquée.
  - Les variables prédictives changent au fur et à mesure que les caractéristiques de l'échantillon changent.
  - Les variables prédictives des échantillons composés seulement d'enfants identifiés précocement diffèrent des variables des échantillons d'enfants identifiés tardivement.
    - La proportion entre les uns et les autres modifie les variables prédictives significatives.
    - Explication des variables critiques: degré de surdité, âge au diagnostic/intervention, âge à l'audiométrie, niveau socio-économique.

- Le laps de temps entre le diagnostic de surdité et le suivi peut être différent dans d'autres états ou pays.
- Le type de suivi peut différer de façon prononcée et entraîner des différences.
- Le Colorado a un programme de suivi appelé *Co-Hear*, où neuf coordonateurs établissent le premier contact avec la famille. Ces personnes sont très compétentes en matière de surdité, de diagnostic, d'intervention et de stratégies de soutien.

### La sélection aléatoire ne garantit pas la généralisation

- La sélection aléatoire dans un groupe avec ou sans traitement ne peut avoir lieu en raison d'une loi fédérale qui rend obligatoire la prestation de services d'intervention dans les 48 heures du diagnostic.
- La sélection aléatoire est conçue pour garantir une distribution normale, mais elle ne peut garantir ce résultat lorsque les distributions sont faussées au départ.

Le dépistage néonatal universel de la surdité (DNUS) et les programmes de dépistage et d'intervention précoces (DIP) donnent-ils de meilleurs résultats que le diagnostic précoce obtenu avec d'autres méthodes?

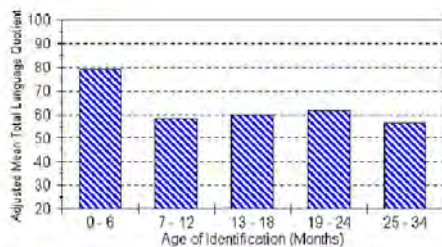
- La question peut être pertinente pour les organismes de santé du point de vue financier.
- Les enfants identifiés par le biais du registre des enfants à risque élevé au cours des 6 premiers mois de vie ont le même avantage langagier (Apuzzo et Yoshinaga-Itano, 1998)
- La question pertinente est «Les enfants nés dans des hôpitaux où l'on ne fait pas de dépistage universel seront-ils identifiés?», non pas «Les enfants nés dans des hôpitaux où l'on fait du dépistage universel réussiront-ils mieux?»

### Y a-t-il un âge critique? Y a-t-il une période critique pour l'acquisition du langage?

- Dans les trois premières années de vie, l'âge au diagnostic (dans les premiers 6 mois) et la prestation de services d'intervention précoce (avant 12 mois) sont associés à une acquisition du langage significativement meilleure (Yoshinaga-Itano, Sedey, Coulter et Mehl, 1998, Moeller, 2000).
- L'âge au diagnostic ou au début de la prestation de services d'intervention précoce joue un rôle prédictif significatif au niveau des résultats langagiers (Pipp-Siegel, Sedey, Mayne et Yoshinaga-Itano, 2003).

### Périodes critiques de développement

- Le dépistage de la surdité avant l'âge de six mois est critique pour maintenir l'acquisition du langage dans la normale pendant les trois premières années de vie (Yoshinaga-Itano, Sedey, Coulter et Mehl, 1998 Pediatrics).



Pure Tone Average:	63	62	80	72	64
Cognitive Quotient:	88	74	82	78	71

Adjusted mean total language quotients for groups based on age of identification of hearing loss.

### Le diagnostic tardif entraîne des retards significatifs en termes d'acquisition du langage

- Les enfants atteints de surdité seulement qui ont été identifiés tardivement ont une acquisition du langage comparable à celle d'enfants sourds atteints de handicaps multiples qui ont été identifiés précocement.

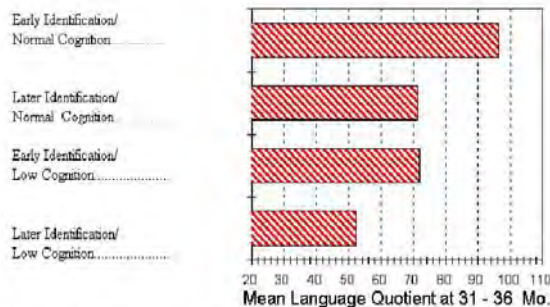
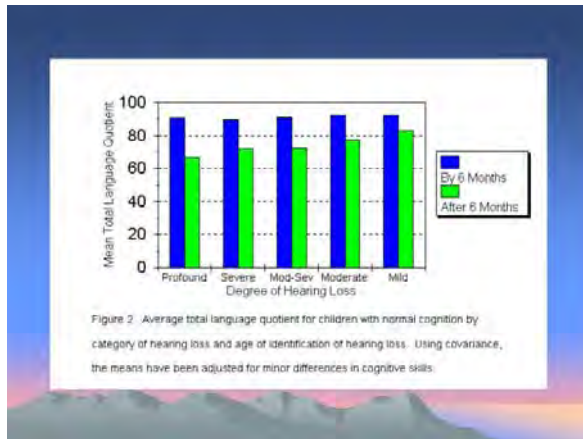


Figure 9 Mean total language quotient scores at 31 to 36 months by age of identification of hearing loss and cognition.

### Effets du dépistage précoce

- L'effet du dépistage précoce de la surdité n'est pas seulement de nature auditive/langagière.
- Chez les enfants avec un diagnostic précoce, il n'y a pas de différences significatives en termes de degré de surdité ou de moyen de communication. Les enfants sans audition résiduelle ou sans orthèse auditive qui utilisent le langage gestuel comme moyen de communication principal ont des résultats langagiers semblables s'ils ont eu un diagnostic précoce.



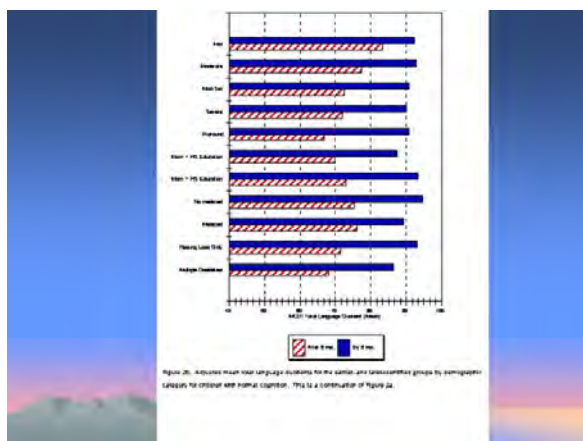
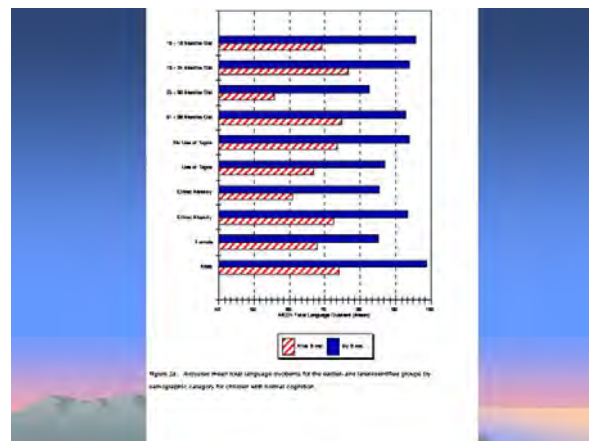


L'effet du dépistage et de l'intervention précoces (DIP) est présent:

- Pour les deux sexes.
- Pour les enfants dont la mère n'a pas de scolarité de niveau secondaire ou dont la mère a une scolarité de niveau post-secondaire.
- Pour les enfants dont la famille reçoit des prestations d'assistance médicale (Medicaid) et pour ceux dont la famille ne se qualifie pas pour en recevoir.

L'effet DIP

- Les enfants appartenant à une minorité ou à une majorité ethnique.
- Les enfants qui utilisent le langage gestuel.
- Les enfants qui parlent.
- Les enfants atteints de surdité seulement.
- Les enfants atteints de handicaps multiples.
- Les enfants de tous âges (naissance à trois ans).



Période critique: acquisition du langage

- La période critique pour l'acquisition de la parole est plus longue que celle pour l'acquisition du langage.
- Les enfants qui ont une acquisition minimale ou nulle de la parole dans les trois premières années de la vie peuvent apprendre à parler de façon intelligible.

### La période critique varie en fonction de la composante de la langue

- La période critique varie en fonction de la composante du langage:
  - la composante sémantique
  - la composante syntaxique/morphologique
  - la composante phonologique.
- Les périodes d'acquisition des composantes phonologique et syntaxique/morphologique sont plus longues que la période d'acquisition du vocabulaire.
- L'acquisition du vocabulaire peut servir de tremplin pour l'acquisition des composantes phonologique et syntaxique/morphologique.
- Le rythme d'acquisition du vocabulaire semble être le plus résistant au changement.

### Les données prédictives diffèrent en fonction des caractéristiques de la population

- Dépistage et intervention précoces
- Degré de surdité
- Hâbleries cognitives non verbales
- Niveau de scolarité de la mère
- Présence de handicaps supplémentaires
- Sexe de l'enfant
- Âge de l'enfant

### Les données prédictives diffèrent en fonction des composantes du langage

- Connaissances lexicales
- Composante syntaxique et morphologique
- Composante pragmatique
- Composante phonologique

### Données prédictives de l'acquisition du langage à 15 mois - 2/3 DIP

- Connaissances lexicales: MacArthur Communicative Development Inventory (MACDI)
  - Jeu symbolique
  - Gestes produits: développement cognitif non verbal prédictif à 73%
  - MCDI compréhension/concepts: développement cognitif non verbal prédictif à 68,7 %
  - MCDI langage expressif: développement cognitif non verbal prédictif à 58,4 %, point/minute parent
  - MCDI mots produits: 44,3 %, scolarité de la mère, geste/minute enfant
  - Mots diff produits dans un échantillon de langage: 55,4 % - scolarité de la mère, geste/minute enfant, point/minute parent, geste symbolique parent

### Données prédictives de l'acquisition du langage à 21 mois - 2/3 DIP

- Connaissances lexicales: MacArthur Communicative Development Inventory - Vocabulaire/lexique
  - Variance de 70 %
  - Compréhension de la situation
  - Imitations du parent par l'enfant
- Langage expressif général: Minnesota Child Development Inventory –syntaxe/morphologie
  - Variance de 81 %
  - Compréhension de la situation, CA
  - *Parental Expansions of the Child*
  - Apparition de la grammaire

### Données prédictives de l'acquisition du langage à 27 mois - 2/3 DIP

- Connaissances lexicales: MacArthur Communicative Development Inventory
  - Variance de 42 %
  - Handicaps additionnels
  - Utilisation de la pragmatique par les parents est inutile pour fins de prédiction
- Langage général: Minnesota CDI, langage expressif
  - Variance de 69 %
  - Compréhension de la situation
  - Utilisation de la pragmatique par les parents est inutile pour fins de prédiction

### Données prédictives de l'acquisition du langage à 27 mois – 1/2 DIP, 1/2 LID

- L'âge au diagnostic est une donnée prédictive importante pour les résultats à 27 mois.
- Connaissances lexicales (âge = 24 à 36 mois)
  - Variance de 57 %
  - CA et âge au Dx (24 %)
  - Compréhension de la situation (QC) (30 %)
  - Autres questions d'ordre médical (3 %)
- Langage général (âge = 24 à 30 mois)
  - 57,2 %
  - Âge au Dx
  - Compréhension de la situation (QC)

### Données prédictives de l'acquisition du langage à 36 mois

- Langage général: Minnesota CDI
  - (N = 144) variance de 59 % (43 % DIP) (Yoshinaga-Itano et Gavin)
  - Compréhension de la situation
  - Degré de surdité
- Variance de 43 % (Stevens, 2002) (44 % DIP)
- N = 55 (longitudinal, 36 et 48 mois)
- Âge au Dx, handicaps additionnels, degré de surdité

### 36 mois (Yoshinaga-Itano et Gavin, 2003)

- À 36 mois, une partie significative de la variance peut être expliquée en séparant les groupes selon l'âge au diagnostic.
- Langage général: MCDI
  - (N = 85) variance de 70 % (DIP seulement) (Yoshinaga-Itano et Gavin)
  - Degré de surdité
  - Handicaps additionnels
- (N = 59) variance de 46 % (LID)
- Degré de surdité
- Compréhension de la situation

### Données prédictives de l'acquisition du langage à 48 mois

- L'âge au diagnostic est une variable hautement significative.
- Langage général: Minnesota CDI
  - Yoshinaga-Itano et Gavin, 2003 (N = 107)
  - Ponctuelle
  - Variance de 56 %
  - Âge au Dx
  - Compréhension de la situation

### Longitudinal: 36 et 48 mois

- Stevens, 2002 (N = 55) longitudinal
- Variance de 41 %: présence de handicaps additionnels.
- Variance de 74 % si ajout du langage à 36 mois
- QL à 36 mo (70 % de 74 %) – ajout de toutes les autres variables 4 %.
- Une fois établi la voie pour l'acquisition du langage, le rythme d'acquisition du langage est résistant au changement.

### Âge au diagnostic / âge à l'intervention

- 27 mois – âge au Dx hautement significatif
- 36 mois – âge au Dx non significatif
- 48 mois – âge au Dx hautement significatif
- Changement d'instrument – analyse par item.
- À 36 mois, la syntaxe passe devant le lexique.
- L'acquisition de la syntaxe anglaise est fortement reliée à l'acquisition de la phonologie et au degré de surdité, davantage peut-être que l'identification précoce de la surdité.

### Données prédictive de l'acquisition du langage à 36 mois

- Moeller, 2000
- N = 112
- 25 cas: Rx débuté avant 12 mois
- 87 cas: Rx débuté après 12 mois
- Reynell Expressive Language
- Variance de 55% s'explique par:
  - L'engagement des parents
  - L'âge au début du Rx
  - *Performance Intelligence*

### Longitudinal: 48 mois et 60 mois

- Une que fois la voie d'acquisition du langage est établie, il y a résistance au changement (38 % surdité profonde, 55 % surdité sévère, 90 % dépistage précoce).
- Variance de 87% s'explique par:
  - Quotient langagier à 48 mois
  - Scolarité de la mère

- L'acquisition du vocabulaire possède la période critique la plus courte. Le rythme d'acquisition du vocabulaire est aussi le plus résistant au changement.
- L'acquisition du vocabulaire permet de prédire l'intelligibilité de la parole.
- Le vocabulaire est un tremplin vers les autres aspects de l'acquisition du langage.
- Le vocabulaire s'acquiert de façon exponentielle, alors que les composantes phonologiques et syntaxiques/morphologiques sont est un ensemble fini de connaissances.



- Surdité unilatérale
- Implant cochléaire préalable
- Neuropathie auditive

### Surdité unilatérale

- Types du surdité
- Progression de la surdité
- Aboutissements du développement
- Conséquences pour le suivi
- Sedey, A., Carpenter, K., Stredler-Brown, A.

### Surdité unilatérale à bilatérale

- Diagnostic de surdité unilatérale chez 30 enfants:
  - 2 (7 %) ont progressé vers la surdité bilatérale pendant leur première année.
  - 2 (7 %) ont plus tard été déclarés atteints de surdité bilatérale, apparemment présente depuis la naissance.
    - Un cas de surdité légère (30 dB) du côté de l'oreille faible.
    - Un cas de surdité modérée à basse fréquence avec audition normale à haute fréquence.

### Participants

- 26 enfants atteints de surdité unilatérale
- N = 24 (CO), N = 1 (NM), N = 1 (VA)
- N = 14 sexe masculin (54 %)
- N = 12 sexe féminin (46 %)
- 69 % race blanche, 31% minorité

### Participants

- Surdité seulement: 85 %
- Handicap additionnel: 15 %
- Scolarité moyenne: 16 ans
- Revenu moyen: 60 000 \$
- 65 % oral, 27 % signe quelconque, 8 % fréquent
- 89 % *dépistage fait*, 8 % *dépistage non fait ou inconnu*
- 92 % Dx < 6 mois, 4 % à 14 mois, 4 % à 18 mois

### Participants

- 88 % surdité congénitale, 8 % surdité acquise, 4 % inconnue
- Étiologie: 77 % inconnue, 12 % génétique,
- 8 % Waardenburg, 4 % méningite, 4 % convulsions
- Malformations structurales de l'oreille: 69 % aucune, 23 % atrésie, 8 % Mondini
- 54 % OD, 46% OG

### Degré de surdité

	<u>n</u>	<u>%</u>
Légère	2	8
Modérée	6	24
Modérée à sévère	6	24
Sévère	4	16
Sévère à profonde	7	28

N = 25

### Habilités langagières

- Outils d'évaluation:
  - Minnesota Child Development Inventory
  - MacArthur Communicative Development Inventories
  - Échantillon de langage spontané

### Minnesota Inventory

- Description des participants:
  - Dix-huit enfants
  - Aucun handicap additionnel
  - Sélection par âge le plus avancé
  - Âge chronologique:
    - Fourchette = 7 à 59 mois
    - Moyenne = 25 mois

### Minnesota Inventory

	n	%
<b>Expressif</b>		
Limite (70 – 79)	3	17
Moyen (80 +)	15	83
<b>Réceptif</b>		
Sous la moyenne (< 70)	1	6
Limite (70 – 79)	3	17
Moyenne (80 +)	14	78

- ### MacArthur Inventory: Expressive
- Description des participants:
    - N = 12
    - Aucun handicap additionnel
    - Sélection par l'évaluation la plus rapprochée de 21 mois
    - Âge chronologique:
      - Fourchette = 14 à 28 mois
      - Moyenne = 21 mois

- ### MacArthur Inventory: Receptive
- Description des participants:
    - N = 11
    - Aucun handicap additionnel
    - Sélection de tous les enfants d'âge approprié pour le test
    - Âge chronologique:
      - Fourchette = 12 à 16 mois
      - Moyenne = 14,5 mois

- ### MacArthur Inventories
- Centile moyen
    - Expressif = 27<sup>e</sup>
    - Réceptif = 15<sup>e</sup>

### MacArthur Inventories

	n	%
<b>Expressif</b>		
< 10 <sup>e</sup> centile	2	17
> 10 <sup>e</sup> centile	10	83
<b>Réceptif</b>		
< 10 <sup>e</sup> centile	2	18
> 10 <sup>e</sup> centile	9	82

- ### Échantillon de langage spontané
- Description des participants:
    - N = 15
    - Aucun handicap additionnel
    - Sélection par âge le plus avancé pour chaque enfant
    - Âge chronologique:
      - Fourchette = 15 à 62 mois
      - Moyenne = 29 mois

### Échantillon de langage spontané

- **Méthode**
  - Interactions parent-enfant de 25 minutes.
  - Enregistrement sur magnétophone à la maison.
  - Transcription de tous les énoncés de l'enfant.
  - Calcul de la longueur moyenne des énoncés en morphèmes (LME).

### Échantillon de langage spontané

- **Longueur moyenne de l'énoncé (LME):**
  - 10 (67 %) des enfants correspondent aux attentes pour l'âge.
  - 5 (33 %) des enfants en deçà des attentes pour l'âge.

### Résumé des résultats langagiers

- Quinze enfants évalués en fonction des mesures et du temps:
  - Utilisation des évaluations faites après l'âge de 12 mois
  - Aucun handicap additionnel
  - Nombre d'enfants avec retards langagiers:
    - Retard = 4 (27 %)
    - Limite = 1 (7 %)

### Profil de 4 enfants avec retard langagier

- Race blanche
- Diagnostic avant l'âge de 2 mois
- Surdité congénitale
- Étiologie inconnue
- Communication orale seulement: 3 enfants; communication orale avec gestes: 1 enfant
- Scolarité des parents: 16 ans et +
- Revenu annuel > 80 000 \$

### Profil des enfants avec retards

- Aucune malformation de l'oreille externe ou moyenne
- Oreille affectée: 50 % droite, 50 % gauche
- Degré de surdité: sévère à profonde (i.e. pas de réaction au PTC) ou profonde dans tous les cas

### Évaluation des besoins

- Résumé 2000-01 des étudiants sourds au Colorado
- Incidence dans la population d'âge scolaire = 1,5 par 1000
  - 36 % des enfants ayant une surdité unilatérale sont dans des programmes DIP
- Selon recherches faites dans les années 80: 1/3 d'échec scolaire

## Évaluation des besoins

- Implications de l'étude en cours
  - Les prothèses auditives sont-elles utiles? (utilisation de prothèses 1: 26)
  - Management de la surdité:
    - progression possible dans la population SN;
    - surdité bilatérale non identifiée;
    - surdité fluctuante secondaire à la présence de liquide dans l'oreille moyenne du bon côté.
  - Retard langagier constant ou limite chez 34 % des enfants.

## RECOMMANDATIONS

- Chez les enfants atteints de surdité bilatérale asymétrique, les PTC par cliques, les EOA peuvent ne pas déceler la surdité légère ou légère limite. Tester les deux oreilles au moyen du PTC à bande étroite pour effectuer le diagnostic.
- Évaluations diagnostiques fréquentes: aux 3 mois.
- Vérifier les deux oreilles au moyen de seuils comportementaux: rechercher un surdité asymétrique, légère limite, légère ou croissante dans l'oreille contralatérale.

- Surveiller l'acquisition du langage chez les enfants ayant une surdité unilatérale sévère à profonde ou profonde et ayant aussi des retards dans le vocabulaire réceptif et expressif, le langage général et la syntaxe (27 à 34 % acquisition limite ou retardée).

## DNUS et implantation cochléaire précoce

- Considérations chirurgicales pour implantation précoce – Sinninger, 2001
- Implantation précoce et conséquences sur le développement
- Liens entre l'acquisition de la parole et du langage



## Enfants ayant reçu des implants cochléaires

- Programmes de dépistage néonatal universel de la surdité (DNUS) /programmes de dépistage et d'intervention précoces (DIP)
- À quel âge les enfants qui ont eu un diagnostic précoce peuvent-ils être opérés?
- Les enfants de 6 mois devraient-ils recevoir des implants cochléaires?

## Liens entre la parole et le langage

- Ertmer, Young, Grohne, Mellon, Johnson, Corbett et Saindon (2002): suivi mensuel de 2 enfants pendant 12 mois.

### Cas no. 1:

- implant cochléaire (IC) à 10 mois: pas de résultats langagiers.
- 12 mois post IC: 2 consonnes, 9 voyelles (âge = 22 mois).



Cas no. 2

- IC à 28 mois: pas de résultats langagiers.
- 12 mois post IC: 4 consonnes, 8 voyelles (âge = 40 mois).

Deux études de cas au Colorado

Étude de cas no. 1

- Pré-implant (âge = 15 mois): 10 voyelles, 7 consonnes.
- IC à 22 mois.
- 6 mois post IC (âge = 28 mois): 15 voyelles, 12 consonnes.
- 14 mois post IC (âge = 36 mois): 15 voyelles, 21 consonnes/consonnes mélangées.
- Vocabulaire sert de tremplin à la parole.
- Pré et post Implant: parole intelligible, niveau moyen de vocabulaire faible.
- Pré Implant: langage gestuel prédominant.
- Post Implant: parole prédominante.

Études de cas au Colorado

Étude de cas no. 2

- Pré IC à 27 mois: 7 voyelles, 5 consonnes.
- IC à 30 mois.
- 7 mois post IC (âge = 34 mois): 10 voyelles, 11 consonnes.
- 14 mois post IC (âge = 46 mois): 14 voyelles, 22 consonnes.
- Pré et post Implant: parole intelligible, niveau moyen de vocabulaire faible.
- Vocabulaire sert de tremplin à la parole.
- Pré implant: langage gestuel prédominant.
- Post implant: parole prédominante.

Geers, 2002

- Caractéristiques de l'implant:
  - *Duration of Speak*
  - Nombre d'électrodes actives
  - Fourchette dynamique
  - Croissance de la sonie
  - Explique la variance de: 26 % dans la perception de la parole; 22 % dans la production de la parole; 23 % dans la langue parlée; 21% dans le langage total; 17% dans la lecture.

Geers, 2002

- Le type et le moyen de communication expliquent la variance:
- Variance de 16 % dans la perception de la parole; de 18% dans la production de la parole; de 10% dans le langage parlé NS langage total; de 7% dans la lecture.
- Total de la variance ainsi expliquée: 54 %

L'âge au moment de l'implant ne permet pas de prédire les résultats.

Moyen de communication et acquisition de la syntaxe

- Geers (2002)
- Acquisition de la syntaxe anglaise réceptive et expressive significativement meilleure pour les enfants qui apprennent la communication orale (CO) plutôt que la communication totale (CT).
- 47 % des enfants ont atteint le niveau approprié pour leur âge en deux ans.

### Connor, Hieber, Arts et Zwolan (2000)

- N = 147
- Implants utilisés pendant 6 mois à 10 ans
- 70 enfants qui ont reçu l'implant avant l'âge de 5 ans n'ont montré aucune différence dans la production de consonnes entre les groupes CO et CT.
- Un vocabulaire plus vaste a été noté pour le groupe CT.
- Peu des enfants suivis avaient leur implant depuis plus de 5 ans.

### L'âge affecte-t-il le rôle du moyen de communication après l'installation d'un implant cochléaire?

- Hammes, Novak, Rotz, Willis et Edmondson, 2002, Novak et al., 2000.
- Les enfants ayant reçu leur implant avant 18 mois ont réussi la transition de la communication gestuelle à la communication orale.
- 50 % des enfants ayant reçu leur implant entre 18 et 30 mois ont réussi la transition.
- La probabilité de réussite est réduite de façon significative lorsque l'implant est installé après 30 mois.

### Méthode de communication et acquisition de la syntaxe

- Geers (2002)
- Acquisition de la syntaxe anglaise réceptive et expressive significativement meilleure pour les enfants qui apprennent la CO plutôt que CT.
- 47 % des enfants avaient atteint le niveau approprié pour leur âge en deux ans.

### IMPLICATIONS

- Aucune évidence à date pour montrer que l'installation précoce de l'implant (pendant la première année) améliore les résultats.
- En cas d'installation précoce, suivre de près l'acquisition du langage: un niveau d'acquisition plus élevé semble relié à une acquisition auditive/parole plus rapide.
- L'installation de l'implant avant l'âge de 18 mois facilite la transition du geste à la parole.
- Le moyen de communication a des effets différents sur l'acquisition du vocabulaire et sur l'acquisition de la syntaxe.

### Neuropathie auditive

- Analyse des statistiques du Colorado par Mehl, A. (2002)
- Enfants atteints de neuropathie auditive diagnostiquée
- Pouponnière normale (PN) p/r pouponnière de soins intensifs (PSI)



### Nouveau-nés soumis au dépistage initial par PEAATC (ÉOA initial exclu) Colorado 1999-2001

Naissances: 194 551

- Dépistage de nouveau-nés, PEAATC initial seulement: 144 318 (74 % de la population)
- Dépistage de nouveau-nés à la PSI (estimation): 14 432 (estimation de 10 % pour hôpitaux PEAATC)

### Prévalence de la surdité confirmée

- Surdité confirmée (SC): 176 (1,22 par mille dépistages)
- SC, bilatérale seulement: 145 (1,00 par mille dépistages)
- SC, bilatérale seulement, à la PSI: 39 (27 % de toutes les surdités bilatérales confirmées)

### Prévalence de la neuropathie auditive au Colorado, 1999-2001

- Neuropathie auditive (bilatérale) à la PSI: 8 sur 39 (21 % de toutes les SC décelées à la PSI).
- Neuropathie auditive décelées à la pouponnière normale: 0 sur 106 (0 % de toutes les SC décelées à la PN).

### Neuropathie auditive, PN, 1993-2001

Méthode principale de dépistage: PEAATC

Nouveau-nés soumis au dépistage entre 1993 et 2001 au Colorado: 268 070

Surdité congénitale confirmée: 421

Surdité bilatérale confirmée: 304

Surdité bilatérale à la PN (estimation): 222

### Neuropathie auditive, PN, 1993-2001

- Neuropathie auditive confirmée à la PN: 0
- Neuropathie auditive confirmée à la PN: 1 bébé sur 528 874, jamais soumis au dépistage

### Caractéristiques du profil de développement: NA

- Développement des habiletés auditives médiocre et inégal.
- Qualité de langage généralement pauvre.
- Inconsistances dans la production de la parole, grande variété dans l'utilisation des voyelles et des consonnes, *but not developmental increases*.
- Apprentissage visuel très fort.

### Caractéristiques du profil de développement

- Certains bébés atteints de NA, typiquement prématurés ou ayant une hyperbilirubinémie, ont progressé d'un ABR absent ou anormal à un ABR normal.
- Grande variation dans l'audiométrie comportementale.
- Certains enfants atteints de surdité profonde (seuils comportementaux) et de NA ont bénéficié d'avoir un IC; s'assurer auparavant que les seuils ne s'améliorent pas.

## Site Web

- <http://www.colorado.edu/slhs/mdnc/research/publications.html>
- Résumés de données et de recherches publiées
- Articles complets non soumis aux droits d'auteur

## Normes de développement

- <http://www.colorado.edu/slhs/mdnc/research.html>
- Minnesota Child Development Inventory
- MacArthur Words and Gestures
- MacArthur Words and Sentences
- MacArthur III
- Play Assessment Questionnaire
- Parole (nombre de voyelles, de consonnes, de mélanges; intelligibilité de la parole)
- Expressive One Word Picture Vocabulary

- Les normes proviennent de:
  - L'âge au dépistage
  - Le degré de surdité (si significative)
  - Le niveau d'acquisition du langage (si significatif)
  - L'âge au diagnostic (si significatif)
  - Enfants ayant surdité seulement, séparément des enfants ayant handicaps additionnels
  - Des niveaux cognitifs non verbaux





## ÉVALUATION DU COÛT DES SYSTÈMES DE DÉTECTION DE LA SURDITÉ ET D'INTERVENTION PRÉCOCE

***Dr. Betty Vohr, Department of Pediatrics, Women and Infants Hospital, Brown University,  
Providence, Rhode Island, United States***

Jeudi 23 janvier 2003, 13 h 30 à 15 h

Dans la situation économique actuelle, la réduction des coûts d'un programme est une priorité. Le dépistage de déficiences auditives, les services d'audiologie et d'oto-rhino-laryngologie, la consultation génétique et l'intervention précoce chez les nouveau-nés chez qui on a dépisté des problèmes d'audition représentent des coûts pour les hôpitaux, la famille et les fournisseurs de services. Il faut toutefois examiner ces coûts en tenant compte du fait que les déficiences auditives non détectées affectent gravement le langage, la parole, le développement cognitif et l'évolution du comportement, ce qui entraîne des coûts plus élevés pour la famille et la société.

Les coûts du dépistage des déficiences auditives chez les nouveau-nés dépendent des coûts hospitaliers, des coûts d'exploitation, des techniques de dépistage, des coûts liés au suivi ainsi que du nombre de bébés évalués. Des études évaluant les coûts des otoémissions acoustiques provoquées transitoires (OEAPT), des potentiels évoqués auditifs automatisés du tronc cérébral (PEAATC) et d'un protocole en deux étapes utilisant les OEAPT et les PEATC seront présentées. On évaluera aussi les coûts postérieurs au traitement.

Évaluation du coût des programmes de dépistage de la surdité et d'intervention précoces (DIP)

Betty Vohr, M.D., FAAP  
Brown Medical School



Justification du dépistage néonatal universel (AAP 1999)

Il s'agit d'un test facile à utiliser et dont l'acuité et la spécificité sont élevées.

- Il permet de déceler une condition qui n'est pas observable.
- Il existe des interventions pour palier au problème.
- Le dépistage et l'intervention précoces améliorent les résultats langagiers.
- Le processus de dépistage peut se faire dans une fourchette de coûts raisonnables.

Incidence

Selon les données actuelles, il y aurait de 1 à 3 enfants sur 1000 qui naissent avec une surdité importante. Le comité de travail sur la surdité infantile de la *American Academy of Pediatrics* (document de position, 1999) et le *Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)* (document de position, 2000) endossent le dépistage universel.

Combien de bébés sont atteints de surdité congénitale permanente?

Site	Taux
Pouponnière normale (PN)	1 par 1000
Pouponnière de soins intensifs (PSI)	10 par 1000
Population totale	2 à 3 par 1000
Diagnostics de surdité infantile aux É.-U.	8 000-12 000/an
Moyenne de cas en carrière par pédiatre	12
La surdité est l'anomalie congénitale la plus répandue.	

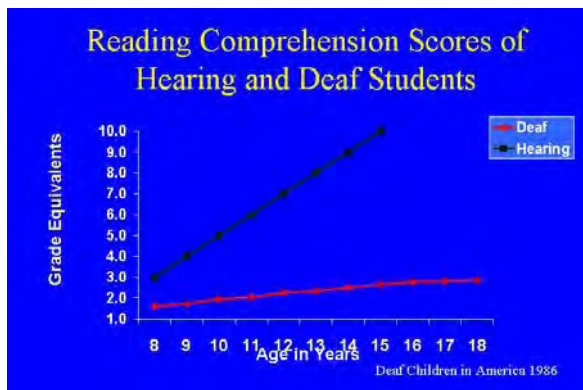
Méthodes de dépistage courantes

- Otoémissions acoustiques provoquées transitoires  
EOAPT
- Potentiels évoqués auditifs automatisés du tronc cérébral  
PEAATC
- Potentiels évoqués auditifs conventionnels du tronc cérébral  
PEACTC
- A 2 étapes  
EOAPT + PEAATC



## Conséquences de la surdité

La surdité congénitale non diagnostiquée a une grande influence sur le langage, la parole, le développement cognitif et le comportement, et s'avère par le fait même onéreuse pour la famille et la société.



## Surdit e profonde   s v re aux  .U.

- Estimation du nombre de cas de surdit e dans la population: 464 000   738 000
- Les adultes atteints de surdit e profonde   s v re (avant l' re du d pistage pr coce) sont plus enclins  :
  -  tre moins scolaris s,
  -  tre assur s par le r gime public,
  - avoir un revenu familial plus bas,
  -  tre sans emploi.

## Pourquoi le d pistage pr coce est-il si important?

- Parce que le d pistage pr coce est associ    des b n fices importants,

et que la surdit e non diagnostiqu e a des cons quences n gatives s rieuses.

## Co ts

- Compte tenu du climat  conomique actuel, la r gulation des co ts concerne tout le monde (les h pitaux, le personnel soignant, les assureurs, les familles).



### Coûts

- Dépistage de la surdité
- Diagnostique en audiologie
- Évaluation en médecine et en otolaryngologie
- Consultation en génétique
- Orthèses auditives / systèmes MF / implants cochléaires
- Orthophonie
- Intervention précoce et éducation spéciale

### Qui paye la note pour un programme de dépistage et d'intervention précoces (DIP)?

- La famille ?
- L'hôpital ?
- La société ?

Quels sont les facteurs qui influencent les coûts?

### Facteurs qui influencent les coûts de dépistage pour un hôpital

Personnel: bénévoles, techniciens, audiologistes

Équipement, fournitures

Protocole (retour pour réévaluation)

Nombre d'enfants à risque faible, à risque élevé

Taux d'échec

Système de suivi

### Dépistage néonatal: frais d'exploitation

- Frais quotidiens récurrents
- Personnel- selon la géographie: des bénévoles, des étudiants, des infirmières, des techniciens, des audiologistes.
- Matériel jetable:
  - embouts, coupleurs 1-2 \$ par bébé
  - électrodes pour PEATC 4-8 \$ par bébé

### Coûts du personnel de dépistage

- Bénévoles
- Coûts de formation/supervision – court terme
- Techniciens
- Coûts intermédiaires - long terme
- Audiologistes
- Plus dispendieux – entraînement minimal

### Dépistage néonatal: immobilisations

- Équipement: fourchette de prix de 5 000 à 25 000 \$
- Dépense ponctuelle
- Amortissement des immobilisations
  - 25 000 \$: 10 000 dépistages = 2,50 \$ par bébé
  - 25 000 \$: 1 000 dépistages = 25 \$ par bébé
- Les petits hôpitaux ont donc des coûts d'immobilisation plus élevés.

Protocoles de dépistage néonatal:  
influence sur les coûts

Méthode	À l'hôpital	Post congé
EOAPT	± re-tester	± re-tester
PEAATC	± re-tester	± re-tester
2 étapes	± re-tester	± re-tester
PEATC	± re-tester	± re-tester

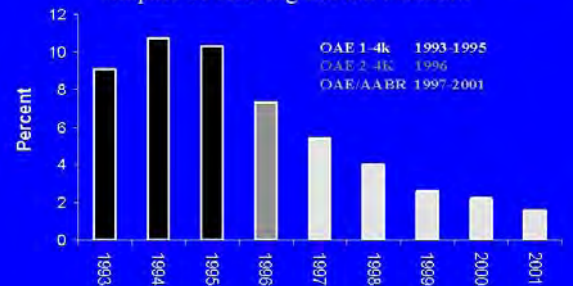
Population candidate au dépistage:  
influence sur les coûts

- Par rapport aux bébés en santé, les bébés à risque de la PSI sont plus difficiles à tester, plus âgés au moment du test, et ils ont un taux d'échec plus élevé.
- Par rapport aux hôpitaux à grand débit, les petits centres de naissance ont moins d'expérience dans le dépistage, un taux d'échec plus élevé, secondaire au manque d'expérience, et un coût par bébé plus élevé.

Taux d'échec: influence sur les  
coûts

- Les taux élevés d'échec dans les hôpitaux entraînent des coûts plus élevés pour le suivi, la reprise du dépistage après le congé et les cas référés pour procédures diagnostiques.
- Les taux d'échec pour le EOA ont tendance à être plus élevés que pour le PEAATC, en raison de problèmes transitoires de l'oreille externe et moyenne qui altèrent la transmission des signaux EOA.
- Une solution de rechange est de refaire le dépistage avant le congé de l'hôpital.

Rhode Island State-Wide Initial Screen Fail Rates  
:Impact of Hearing Screen Protocol



Exigences en matière de systèmes de gestion  
des données

- Entreposer sous forme électronique les données démographiques essentielles et les données relatives à l'audiométrie.
- Avoir un modèle de données modifiable.
- Avoir un système qui permet l'accès multi-usagers aux données.
- Protéger la confidentialité des données de santé et en assurer la sécurité.
- Améliorer la capacité de suivre les dossiers. \*\*\*

Exigences en matière de systèmes de  
gestion des données

- Permettre l'échange par plusieurs moyens des données démographiques et relatives à l'audiométrie.
- Avoir la capacité de produire des rapports individuels et de groupes, des lettres et des rapports ad hoc, sous forme standardisée.
- Promouvoir l'exactitude des données au moyen d'outils de vérification des données et de fusion des données redondantes.
- **\*\*\* facile d'entretien; pouvant être mis à niveau; avec soutien technique\*\***

### Système de gestion des données

- Permet d'économiser de l'argent:
  - En facilitant une saine gestion.
  - En permettant d'établir des points de référence (*benchmarking*).

### Coût de gestion des données de dépistage néonatal

- Les dossiers papier:
  - sont la méthode la moins dispendieuse et la moins efficace.
- Les bases de données conçues sur place:
  - sont individualisées,
  - exigent un architecte,
  - prennent du temps à démarrer.
- L'achat de système:
  - frais uniques
  - frais à l'utilisation, ou
  - frais annuels

### Les programmes de dépistage au banc d'essai

Indicateurs de qualité	> 99 % testés
Taux d'échec 1 <sup>e</sup> étape (EOAPT/PEAATC)	≤ 4 %
Taux de retour pour réévaluation	> 90 %
Procédures diagnostiques pour cas référés	> 90 %
Cas référés aux services d'intervention	<6m
	100%

### Qui paye la note pour le dépistage néonatal ?

- Les assurances privées
- Les assurances publiques
- La famille
- L'hôpital (absorbe les frais)

### Historique

Présentement, deux des tests les plus couramment utilisés aux É.-U. en dépistage néonatal sont:

Otoémissions acoustiques provoquées transitoires (EOAPT)

Potentiels évoqués auditifs automatisés du tronc cérébral (PEAATC)

Il s'agit de deux instruments validés qui ont fait leurs preuves.

### Objectif de l'étude des coûts

L'objectif de l'étude était d'examiner les divers coûts associés à trois protocoles de dépistage néonatal. Le EOAPT, PEAATC, 2 étapes EOAPT ont été évalués en fonction des points suivants:

coûts pour l'hôpital

coûts post congé

coûts par enfant présentant une surdité

Vohr et al, J Pediatr, 2001

### Postulat

- **Primaire**  
Que les coûts seraient semblables pour les trois protocoles.
- **Secondaire**  
Que les facteurs environnementaux (congé 24 h p/r à congé 48 h; caractéristiques de la personne attirée au dépistage) influenceraient les coûts et le taux de cas référés.

### Sites

2 étapes EOAPT + PEAATC	Women & Infants' Hospital University of New Mexico
EOAPT:	Memorial Hospital of RI
PEAATC:	St. Elizabeth's Hospital Boulder Children's Hospital

### Caractéristiques des sites

	A	B	C	D	E
Protocole	2 étapes	2 étapes	EOAPT	PEAATC	PEAATC
Durée du séjour	48	24	48	48	24
Personne	tech	étudiant	tech	étudiant	volontaire
Naissances annuelles	8,034	2,068	694	1,530	1,422

### Méthodes – deux composantes

- **Rétrospective**

Les données d'audiométrie pour 12 081 bébés ont été extraites à partir des dossiers de pouponnière normale des cinq sites. (> 1500/site) 1500 bébés, hôpital américain moyen

- **Prospective**

*Activity based cost techniques*: données par rapport à l'utilisation des ressources colligées pour au moins 100 bébés. La collecte des données a été effectuée entre juillet et septembre 1998 à partir des feuilles de sommaire clinique.

### Rétrospective: données spécifiques

Taux des cas référés:  
EOAPT  
PEAATC  
2-étapes

### Prospective: données spécifiques

Sexe	Matériel de dépistage
Âge au dépistage	Coûts de l'équipement
Accouchement par césarienne	
Personnel	Nombre de tests par bébé

### Méthodes

- Calcul des résultats cliniques et financiers.
- Dépistage post congé calqué sur un protocole publié

Gabbard et al. Aud Today Dec. 1998

### Taille de l'échantillon

	A	B	C	D	E
	2 étapes	2 étapes	EOAPT	PEAATC	PEAATC
Rétrospective	4,684	1,551	2,777	1,540	1,529
Prospective	346	300	100	150	160

### Protocole post congé, pendant les deux premiers mois

Réévaluation

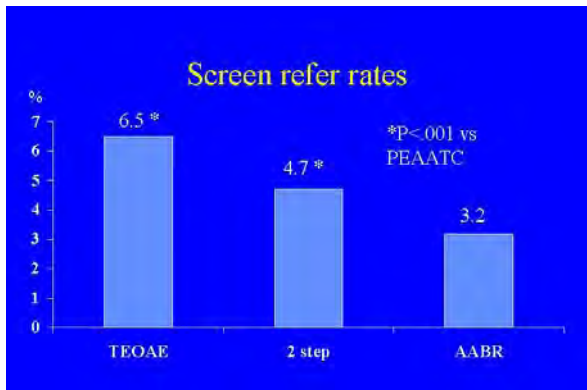
- A) PEATC à 70 ou 75 dB nHL; 30 à 35 dB nHL
- B) Émissions otoacoustiques
- C) Discussion des résultats et des recommandations avec la famille

Référés pour diagnostic

- ### Composantes de l'audiométrie
- A. PEATC avec conduction osseuse
  - B. otoscopie
  - C. Impédancemétrie
  - D. Émissions acoustiques
  - E. Évaluation du comportement ≥ 6 mois
  - F. Recommandations à la famille

### Taux de cas référés spécifiques aux sites, au moment du congé

	A	B	C	D	E
	2 étapes	2 étapes	EOAPT	PEAATC	PEAATC
Durée du séjour (heures)	48	24	48	48	24
Pers	FTT	St	FTT	St	Vol
	3,7 %	7,4 %	6,5 %	1,7 %	3,9 %



### Postulat quant aux coûts: temps de l'audiologiste

- Durée de l'épisode de dépistage: proportionnelle au nombre de personnes et au nombre de technologies nécessaires pour accomplir le test.
- Durée du suivi: voir les taux de cas référés
- Durée de la formation: nombre de technologies; complexité de la technologie; nombre d'évaluateurs; le tout est basé sur 1 500 naissances.

### Autres postulats

- Tous les «programmes» avaient >3 ans d'expérience.
- Coûts de démarrage et de formation non compris.
- 100% des bébés référés reviennent pour le suivi.
- Bien que le dépistage par PEAATC ait été effectué par des bénévoles, leur temps a été comptabilisé au même tarif que celui des techniciens.
- Le coût de l'équipement a été amorti sur 5 ans.

### Coût pré congé/ 1500 bébés

	2-étapes	EOAPT	PEAATC
Frais de dépistage variables	13 343 \$	8 786 \$	21 517 \$
Personnel	13 356	11 331	8 270
Équipement	8 456	4 506	8 081
Fournitures	102	45	270
Total des frais généraux	21 914	15 882	16 620
Total, frais pré congé	<b>35 247</b>	<b>24 668</b>	<b>38 137</b>
Total, coût par naissance	<b>23,50 \$</b>	<b>16,45 \$</b>	<b>25,42 \$</b>
Taux de cas référés	4,7 %	6,5 %	3,2 %

### Coûts post congé / 1 500 bébés

	2-étapes	EOAPT	PEAATC
Dépistage de suivi	<b>10 388 \$</b>	<b>14 436 \$</b>	<b>7 140 \$</b>
Évaluation diagnostique	3 937	3 937	3 937
Total post congé (suivi et Dx)	14 925	18 373	11 077
Total, frais pré et post congé	<b>49 582 \$</b>	<b>43,041 \$</b>	<b>47 215 \$</b>
Total, coût par naissance	33,05 \$	28,69 \$	32,81\$
Coût par enfant identifié	<b>16 527 \$</b>	<b>14 347 \$</b>	<b>16 405 \$</b>

### Facteurs qui influencent le taux de cas référés et les coûts

	2 étapes	EOAPT	PEAATC
Personnel TC p/r à TP	++	+++	+
Congé 24 h. p/r à congé 48 h	+++	++	+

### Nombre de tests par bébé

	2-étapes	EOAPT	PEAATC
	1,37	1,23	1,15

- Le moment du congé agit sur le temps disponible pour obtenir un résultat définitif (réussi ou référé)
- Le congé à 24 h. a des conséquences négatives importantes sur le taux de dépistage, ce qui entraîne une augmentation du nombre de tests requis.

### Conclusions

- Le total des coûts du dépistage, à l'hôpital ou après le congé, s'élève à 28-33 \$ par bébé, ce qui est économique comparativement aux coûts élevés qu'entraîne une surdité non décelée.

### Conclusions

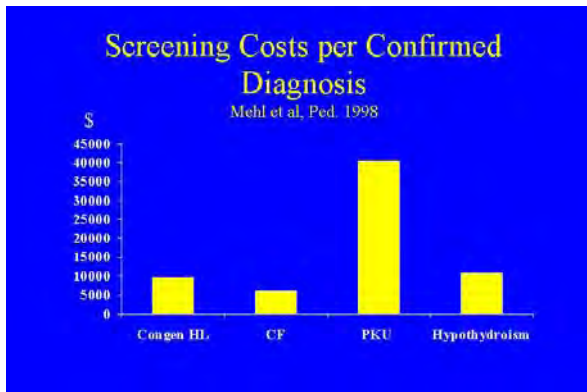
- Le taux de cas référés varie d'un protocole à l'autre, allant d'un minimum de 3,2 % pour PEAATC à un maximum de 6,5 % pour le EOAPT.
- Le coût total par enfant identifié ne varie pas d'un protocole à l'autre.
- Les caractéristiques d'un programme, comme la catégorie de personnel et la durée du séjour, ont des conséquences sur les coûts et sur les taux de cas référés.

### Autres analyses des coûts du dépistage

Échantillon	Date	Méthode	Coût dépistage/bébé
4 253	1993	2 étapes screen	26,05 \$ Mason et al. 95
10 372	92-97	PEAATC	17,00 \$ Mason et al. 98
41 796	92-96	EOA, PEAATC ou PEATC	25,00 \$ Mehl et al. 98

### Coûts de l'identification

Méthode de dépistage	Coût par bébé
2 étapes EOAPT	13 032 \$ Mason et al 95
PEAATC	17 705 \$ Mason et al 98
EOA, PEAATC ou PEATC	9 600 \$ Mehl et al 98



### Qui paye la note pour les orthèses et pour l'évaluation médicale ?

- Les assureurs publics ou privés
- Le programme d'intervention précoce
- La famille
- Le ministère de l'éducation
- Les fondations privées
- Les remboursements partiels

### Qui paye la note pour les implants cochléaires ?

- Les assureurs publics ou privés
- La famille
- L'hôpital

### Prise en charge des coûts de l'implant cochléaire

- Medicaid et Medicare ne couvrent pas: la réadaptation auditive, les coûts liés à la chirurgie .
- Les assurances privées ne couvrent pas: les frais hospitaliers.
- Medicaid ne couvre pas les coûts dans 18 états.

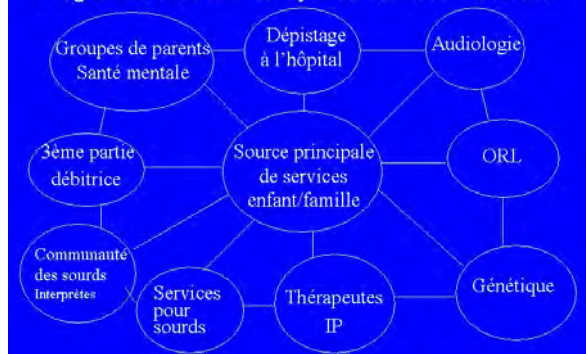
Garber S. Arch Otolaryn Head Neck Surg. 2002

### Coûts sociaux de la surdité profonde aux É.-U.

- 297 000 \$ par personne à vie
- 21% - coûts de l'éducation spéciale
- 67% - coûts de la diminution de productivité
- 1 million – "pre-lingual onset"
- 4,6 milliards – coûts à vie pour toutes les personnes identifiées en une année (1998)

Int J Technol Asses Health Care, 2000

### Programmes de DIP et foyer de services médicaux



### Bébé MB, sexe féminin

- Dépistage initial – effectué à 2 jours
  - EOA: à référer, bilatérale
  - PEAATC: à référer, bilatérale
- Deuxième évaluation – effectuée à 1 mois
  - EOA: à référer, bilatérale
  - PEAATC: à référer, 40 dB bilatérale

Payé par assurance privée

### PEATC diagnostique

- Effectué à 5 semaines
- Oreille droite: surdité modérée SN
- Oreille gauche: surdité modérée à sévère SN
- Assurance privée – **aucune** protection pour orthèses auditives
- Référée à la fondation Shriners pour paiement



### Ajustement de l'orthèse auditive

- Effectué à 2 mois
- La fondation Shriners fournit:
  - Une orthèse auditive - deuxième orthèse payée par les parents
  - Embout au besoin
  - Protection contre la perte, le bris et les dommages
  - Protection offerte jusqu'à 18 ans

### Système MF

- L'assureur privé et la fondation Shriners n'ont pas payé pour le système MF.
- Un système Phonak Microlink MF a été acheté par l'entremise du Safety Net Program.
  - Coûts du système et garantie pour 2 ans sont défrayés.
- Ajustement à 2 ans et 2 mois.

### Orthophonie

- La fondation Shriners a payé pour l'orthophonie en fonction du moyen de communication choisi par les parents.
- L'orthophoniste de la fondation Shriners est parti de l'état lorsque MB avait 4 ans.
- Le système scolaire a fourni des séances d'orthophonie hebdomadaires.
- Les parents ont préféré avoir recours à un thérapeute auditivo-verbale qui n'était pas associé à la fondation Shriners. Comme le système scolaire ne paye pas ces frais, les parents paient eux-mêmes le coût des traitements d'orthophonie.

### T.R., bébé de sexe masculin

- Né à 27 semaines de gestation
  - Poids à la naissance: 905 grammes
  - A reçu de nombreuses doses de médicaments ototoxiques
  - Ventilation mécanique > 5 jours
- Dépistage initial à 9 semaines
  - EOA: à référer, bilatérale
  - PEAATC: à référer, 40 dB bilatérale
  - Payé par l'assurance publique

### PEATC diagnostique

- Effectué à 12 semaines
- Oreille droite: surdité sévère *SV*
- Oreille gauche: surdité sévère *SV*
- Assurance publique de l'état (Ritecare) a payé pour deux orthèses auditives

### Ritecare

- Fournit:
  - Une orthèse toutes les 5 ans
  - Embouts tous les 6 mois
  - Garantie de 1 an, perte et dommages
  - Réparations au besoin
  - Audiométrie
- Le soutien aux parents et moulage ne sont pas inclus.

### Système MF

- Ajusté à 1 an
- Assurance publique Medicaid paye en entier
- Garantie de 1 an, perte et dommages
  - Réparations au besoin

### Orthophonie

- Service d'intervention précoce fournit les services d'orthophonie jusqu'à l'âge de 3 ans.
- Système scolaire fournit actuellement les services suivants:
  - Thérapie de groupe deux fois par semaine.
  - Thérapie individuelle une fois par semaine.

### Qui paye la note pour les services de DIP?

- L'assurance publique
- L'assurance privée
- L'hôpital (absorbe les frais)
- Le ministère de la santé
- Les fondations privées
- Les parents
- Les audiologistes-orthophonistes (absorbent les frais)

### Coûts du diagnostic pour la famille et la société

Précoce ↑ coût des orthèses et acquisition d'habiletés avant l'âge de 3 ans

↑ habiletés de communication, intégration sociale

↑ réussite au travail; assurance privée

Tardive ↓ coûts jusqu'à l'âge de 3 ans

↓ réussite scolaire, langage, travail

↑ coûts de l'éducation, acquisition d'habiletés; assurance publique

Pouvons-nous nous payer pour le  
dépistage néonatal universel?

Pouvons-nous nous permettre de ne  
pas payer pour le dépistage néonatal  
universel?

### Bénéfices pour la famille et la société

- Augmentation du nombre d'enfants et d'adultes qui sont heureux, productifs et actifs dans leur communauté.



## **DÉVELOPPEMENT DU SYSTÈME AUDITIF ET PLASTICITÉ. DOIT-ON NÉCESSAIREMENT INTERVENIR PRÉCOCEMENT?**

**Gaspard Montandon, Laboratoire de physiologie de l'audition de Bordeaux, Bordeaux, France**

Jeudi 23 janvier 2003, 13 h 30 à 15 h

Dès la naissance, le nouveau-né se trouve immergé dans un univers riche en stimulations auditives. Progressivement, il apprend à capter, décrypter, intégrer et relier ces informations sonores avec d'autres informations sensorielles. C'est à travers plusieurs périodes sensibles que les informations sonores vont peu à peu développer son système auditif, favoriser la maturation de ses aires auditives et finalement permettre à l'enfant d'acquérir un langage. Ainsi, le rôle de l'audition met en évidence les conséquences possibles d'une altération auditive sur le développement cognitif de l'enfant.

C'est en observant le développement auditif de l'enfant sain, de l'enfant atteint de surdité et de l'enfant bénéficiant d'une aide auditive, qu'il est possible de comprendre l'importance de l'activité sensorielle sur le développement cérébral. Tout en traversant progressivement les étapes critiques de ce développement, les données actuelles comportementales et neurobiologiques seront présentées pour ces trois types d'auditeurs. Ces études seront complétées par celles portant sur des modèles animaux. Finalement, cette comparaison permettra de mettre en évidence l'impact d'une surdité sur la maturation et de comprendre le bénéfice possible d'une aide auditive telle qu'un implant cochléaire. Mais, bien que le système auditif soit d'une grande plasticité, il s'avère que certaines étapes sont irréversibles. Il s'agira alors de définir ces étapes et de comprendre pourquoi elles sont primordiales au développement normal du système auditif.

**Développement du système auditif et plasticité. Doit-on nécessairement intervenir précocement ?**

*Development of the hearing system and plasticity: Is early action required?*

« Colloque nord-américain sur le dépistage et l'intervention de la surdité à la petite enfance »

Gaspard Montandon, Université Victor Segalen Bordeaux 2, France

Introduction

- A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*
- B. Périodes critiques du développement auditif  
*Critical periods of auditory development*
- C. Neurophysiologie du développement du cortex auditif  
*Neurophysiology of sensitive periods in the auditory cortex*

Questions importantes...

- Quels sont les étapes critiques du développement auditif ?  
*Which are the critical periods of the auditory development ?*
- Quels sont les mécanismes neurobiologiques responsable de ces étapes ?  
*Which are the neurobiological mechanisms underlying these steps ?*
- A partir de quel âge devient-il difficile de réhabiliter un enfant malentendant ?  
*From when is it difficult to rehabilitate a deaf child ?*
- Combien de temps est-il nécessaire à un enfant pour réapprendre un langage ?  
*How much time is necessary for a deaf child to re-learn a language ?*

A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- Périodes clés de l'acquisition du langage chez les enfants normo-entendants (Werker et coll., 1981)  
*Key periods for language acquisition in normal child (Werker and al., 1981)*
  - Perception phonologique 8-10 mois  
*Phonologic perception 8-10 months*
  - Capacités sémantiques 2-4 ans  
*Semantic capacities 2-4 years*
  - Capacités syntaxiques → 15 ans  
*Syntactic capacities → 15 years*
- Plusieurs aspects du langage sont affectés irréversiblement s'il y a une privation auditive durant ces périodes (Ruben et coll., 1997)  
*Several aspects of language are irreversibly affected if hearing is impaired during these periods (Ruben and al., 1997)*

A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- Périodes critiques pour l'acquisition d'un deuxième langage (Johnson et Newport, 1989)  
*Critical periods for acquisition of a second language in normal child (Johnson and Newport, 1989)*

Comparaison entre des immigrants chinois arrivant à des âges différents  
*Comparison between Chinese immigrants at different ages*

- Les immigrants ayant appris l'anglais entre 3 et 7 ans ont d'aussi bonnes performances que les anglophones de langue maternelle  
*Immigrants who had learned English between 3 and 7 years old performed as well as native speakers*
- Mais les immigrants étant arrivés à des âges plus avancés ont des performances diminuant progressivement avec l'âge  
*But those who arrived at later ages performed progressively worse with increasing age at arrival*

A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- Périodes critiques lors de l'acquisition d'un langage  
*Critical periods for language acquisition*

Learning of a second language (Johnson and Newport, 1997)

Phonologic perc. Semantic cap. Syntactic cap. (Werker and al., 1981)

0 2 4 6 8 10 12+

Temps (années) / Time (years)

A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Le cas des enfants sauvages *The case of the wild childs*
  - Un enfant a été enfermé dans une chambre sombre pendant 6 ans avec sa mère sourde (Mason et coll., 1942)  
*A child isolated in a dark room for 6 years with her deaf mother (Mason and al., 1942)*
    - Après 18 mois d'apprentissage, l'enfant savait lire, écrire et composer des histoires  
*Within 18 months of discovery, the child could read, write and compose stories*
  - Genie a été découverte à 13 ans, elle a été isolée depuis l'âge de 20 mois (Curtiss, 1977)  
*Genie was discovered at 13 years of age, she had been isolated since the age of 20 months (Curtiss, 1977)*
    - Après 7 ans de réhabilitation, Genie n'a jamais achevé l'acquisition d'un langage  
*Even after 7 years of rehabilitation, Genie never achieved good language acquisition*

7 Montandon G. et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Apprentissage du langage des signes (ASL) par des sourds congénitaux à des âges différents (Newport, 1990)  
*American Sign Language acquisition shown by congenitally deafened adults (Newport, 1990)*

Comparaison de trois groupes de sourds ayant appris le langage des signes à des âges différents  
*Comparison between three groups of adults*

- Depuis la naissance *From birth*
- Entre 4 et 6 ans *Between 4 and 6 years*
- Après l'adolescence *Adolescent learners*

Les groupes les plus précoces ont de meilleures performances que les autres  
*The earlier the learning, the better the performances*

8 Montandon G. et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Périodes critiques lors de l'acquisition d'un langage chez un malentendant  
*Critical periods for language acquisition for deaf people*

9 Montandon G. et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Récupération du langage grâce aux implants cochléaires  
*Reversing auditory language deprivation through cochlear implants*

- Récupération d'une partie des informations cochléotopiques (Hartmann et coll., 1984)  
*Recovering cochleotopic informations (Hartmann et al., 1984)*
- Récupération de la compréhension de la parole  
*Recovering speech perception*
- Récupération de la production de la parole  
*Recovering speech production*

⇒ Selon certains facteurs ...  
*Some factors are required...*

10 Montandon G. et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Facteurs nécessaires à la récupération du langage grâce à une implantation cochléaire  
*Important factors in language recovery following cochlear implantation*

- 1. Ages critiques pour l'implantation cochléaire  
*Critical ages for cochlear implantations*
- 2. Ages du début de la surdité  
*Ages of the beginning of auditory deprivation*
- 3. Durée de la privation auditive  
*Duration of auditory deprivation*

11 Montandon G. et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Perte et récupération du langage après implantation cochléaire : étude de cas (Ito et coll., 2002)  
*Postlingual collapse of language and its recovery after cochlear implantation - Case report (Ito and al., 1990)*

12 Montandon G. et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive**  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Récupération du langage si implantation à bas âge (Manrique et coll., 1999)  
*Recovering language if early implantation (Manrique et al., 1999)*

Test de perception de la parole. Mots quotidiens dans un contexte fermé  
 Speech test perception. Daily words in a closed-set context

98 enfants sourds pré-linguaux  
 98 prelingually deaf children

Implants: Nucleus 22

13 Montandon Gaspard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive**  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Implantations cochléaires chez des enfants sourds pré-linguaux (Fryauf-Bertschy et coll., 1997)  
*Cochlear implant use by prelingually deafened children (Fryauf-Bertschy and al., 1997)*

Comparaison entre 34 enfants implantés avant et après 5 ans  
*Comparison between 34 children implanted before and after 5 years of age*

- Pas de différences significatives entre les performances à des tests fermés de perception de la parole  
*No significant differences in performance on closed-set tests of speech perception ability.*
- Meilleures performances à des tests ouverts de reconnaissance de mots pour les implantés avant 5 ans  
*Open-set word recognition performance is significantly better for children implanted before 5 years of age*

14 Montandon Gaspard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive**  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Effet de la durée de la privation auditive (Staller et coll., 1991)  
*Effect of duration of deafness on speech perception (Staller and al., 1991)*

- Les enfants ayant eu une longue privation montrent de moins bonnes performances après 12 mois d'implantation  
*Children who had longer duration of deafness tended to demonstrate poorer performances on the more difficult perceptual tasks after 12 months of implant experience.*

15 Montandon Gaspard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive**  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Facteurs potentiels contribuant à de pauvres performances dans le langage (Gordon et coll., 2000 ; O'Donoghue et coll., 2000)  
*Potentials factors contributing to poor language performances (Gordon and al., 2000 ; O'Donoghue and al., 2000)*

- Age lors de l'implantation  
*Age at implantation*
- Mode de communication pré-implantation  
*Pre-implant language deafness duration*
- Suivi post-implantation  
*Post-implant follow-up*

16 Montandon Gaspard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive**  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

17 Montandon Gaspard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**A. Déficits comportementaux liés à une privation auditive**  
*Behavioral deficits following auditory deprivation*

- o Conclusion  
*Conclusion*

- Périodes critiques du développement du langage et de l'audition  
*Critical periods in development of language and audition*
- Peu d'effet de la durée de privation sur l'acquisition du langage  
*No important effect of deprivation duration on language acquisition*
- Développement du cortex auditif versus aires du langage  
*Development of auditory cortex versus language areas*
- Acquisition du langage possible chez l'adulte (Staller ou Dawson)  
*Possible language acquisition by adults*

18 Montandon Gaspard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

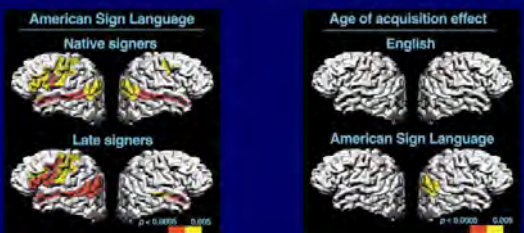
o Introduction

- L'étude neurobiologique est nécessaire à la compréhension du comportement (Lenneberg, 1967)  
*Biological considerations were necessary for the understanding of behavior (Lenneberg, 1967)*
- Le langage est composé de plusieurs sous-systèmes avec des périodes de développement différentes (Neville et coll., 1992)  
*Language consists of several subsystems with different developmental periods (Neville and al., 1992)*
  - 1. Maturation des aires du langage  
*Language areas maturation*
  - 2. Maturation des aires auditives (cortex auditif primaire et cortex auditif associatif)  
*Auditory areas maturation (primary auditory cortex and associative auditory cortex)*

19 Montandon G et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

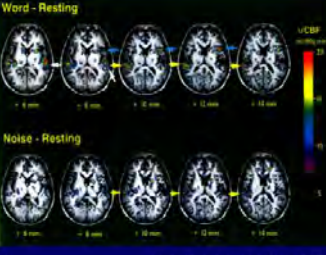
o Période critique dans l'utilisation de l'hémisphère droit lors de production de signes ASL (Newman et coll., 2002)  
*Critical period for right hemisphere recruitment in American Sign Language processing (Newman and al., 2002)*



20 Montandon G et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

o Efficacité des implants cochléaires chez des sourds pré- et post-linguaux (Okazawa et coll., 1996)  
*Cochlear implant efficiency in pre- and postlingually deaf subjects (Okazawa and al., 1996)*



5 sourds pré-linguaux versus 5 sourds post-linguaux  
5 prelingually deaf versus 5 postlingually deaf

Stimuli verbaux vs bruit blanc  
*Verbal stimuli versus white noise*

Mesure de débit sanguin cérébral (rCBF) par H<sub>2</sub>O radiomarqué  
*Regional cerebral blood flow (rCBF) radiolabelled*

21 Montandon G et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

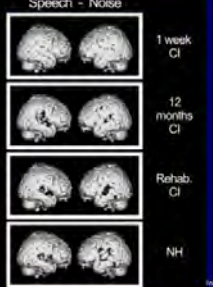
o Activations chez des sourds pré- et post-linguaux (Okazawa et coll., 1996)  
*Activations of prelingually and postlingually deaf (Okazawa and al., 1996)*

Region of interest	Prelingually implanted deaf		Postlingually implanted deaf	
	White noise	Words	White noise	Words
Primary auditory cortex	-	-	x	X
Wernicke's area	-	X	-	X
Broca's area	-	X	-	X

22 Montandon G et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

o Plasticité subséquente à une implantation (Giraud et coll., 2001)  
*Plasticity subsequent to implantation (Giraud and al., 2001)*



Réorganisation du système de la perception de la parole chez des sourds post-linguaux  
*Reorganisation of the speech perception system in postlingual cochlear implanted patients*

Activité cérébrale mesurée par PET  
*Cerebral activity with PET*

23 Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

o Plasticité associée à une surdité pré-linguale  
*Plasticity associated with prelingual deafness*

- Amélioration des performances visuelles associée à une augmentation de l'activation des aires visuelles?  
*Enhancement of visual performance associated with increased activation of areas related to vision*
- Utilisation des aires auditives et de celles du langage par d'autres modalités sensorielles  
*Takeover of the regions normally dedicated to auditory and language processing by other sensory modalities*
- Désaccord entre les données fonctionnelles et la sensation reportée par les patients stimulés électriquement  
*Discrepancy between functional neuro-anatomical data and the sensation reported by patients in response to electrical stimulation*

24 Montandon G et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France



**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

- Une amélioration des performances visuelles associée à une augmentation de l'activation des aires visuelles (Bavelier et coll., 2000)  
*An enhancement of visual performance associated with increase activation of areas related to vision (Bavelier and al., 2000)*

Figure 26: Brain scans and bar charts showing visual performance and brain activation in hearing and deaf individuals. The top row shows brain scans for Hearing and Deaf individuals. The middle row shows bar charts for Central, Peripheral, and Full activation. The bottom row shows bar charts for Left and Right hemispheres.

26 Montandon © appard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

- Le langage des signes utilisé par les sourds congénitaux n'active pas seulement les aires visuelles (Nishimura et coll., 1999)  
*Sign language used by congenitally deaf adults activates not only visual areas (Nishimura and al., 1999)*

Activités cérébrales mesurées par IRMf pour le langage des signes (jaune), l'audition (vert) et la vision (bleu)  
*Activation of areas of the brain by fMRI for sign language (yellow), audition (green) and vision (blue)*

Figure 26: Brain scans showing activation of areas of the brain for sign language (yellow), audition (green) and vision (blue). The scans are labeled 10 mm below, 0 mm above, and 0 mm above.

26

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

- L'activité du cortex auditif associatif induite par un implant cochléaire décroît avec l'augmentation de l'âge d'implantation (Lee et coll., 2001)  
*The amount of activation of the high-order auditory cortices by a cochlear implant decreases with increasing implant age (Lee and al., 2001)*

Activité cérébrale de 15 patients pré-linguaux au niveau des aires auditives  
*Cerebral auditory activity of 15 prelingually patients*

Performances à des tests de perception de la parole  
*Speech perception performances*

Duration of deafness	COG scores	Speech perception
6.5 yr	80% (2.8 yr)	87% (1.1 yr)
8.5 yr	87% (3.1 yr)	79% (1.4 yr)
11.2 yr	79% (2.9 yr)	76% (1.0 yr)
20.2 yr	59% (1.9 yr)	59% (1.0 yr)

Figure 27: Brain scans and a graph showing COG scores and speech perception performances. The graph plots COG scores (%) on the y-axis (0 to 100) against the duration of deafness (years) on the x-axis (0 to 20). The data points are: (6.5, 80), (8.5, 87), (11.2, 79), (20.2, 59).

27 Montandon © appard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

- Une longue privation entraîne une baisse d'activité cérébrale  
*Long duration of deafness lead to low auditory cortex activity*
- Plus longue est la période de surdité, plus basse sera l'activité cérébrale du cortex auditif mesurée par PET (Ito et coll., 1993)  
*The longer the duration of deafness, the lower the brain activity in the auditory cortex measured by PET (Ito and al., 1993)*
- Potentiels évoqués auditifs chez les pré- et post-linguaux implantés (Jordan et coll., 1997)  
*Auditory event-related potentials in post- and prelingually deaf cochlear implant recipients (Jordan and al., 1997)*

Figure 28: Brain scans showing auditory cortex activity.

28 Montandon © appard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**B. Périodes critiques du développement auditif**  
*Critical periods for auditory development*

- Périodes sensibles des aires auditives  
*Critical periods for auditory cortices*
- Les sourds pré-linguaux montrent une réorganisation de leurs aires auditives.  
*Prelingually deafts show a reorganisation of the auditory areas*
- Une longue privation auditive diminue l'activité des aires auditives  
*A long auditory deprivation decrease auditory areas activity*
- L'absence de stimulations auditives durant les premières années de la vie d'un enfant malentendant est responsable du développement particulier du cortex auditif  
*Auditory deprivation in the first years of the child life lead to special auditory cortices development*
- Les aires du langage semblent épargnées par une privation auditive  
*Language areas are not disturbed by auditory deprivation, but stop their development*

29 Montandon © appard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

**C. Neurophysiologie du développement du cortex auditif**  
*Neurophysiology of sensitive periods in the Auditory Cortex*

- Introduction  
*Introduction*
- Comme les aires du langage, le cortex auditif primaire se développe durant la vie postnatale (Ponton et coll., 1999)  
*As the language areas, the primary auditory cortex is evolving during postnatal life (Ponton and al., 1999)*
- Les paramètres fonctionnelles du cortex auditif primaire se développent durant les 12-15 premières années (Eggermont et coll., 1988)  
*Primary auditory cortex developing during the 12th-15th first years of life (Eggermont and al., 1988)*
- Le cortex auditif primaire doit être stimulé pour se développer (Binns et coll., 1995)  
*Primary auditory cortex must be stimulated to mature (Binns and al., 1995)*

30 Montandon © appard, Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

C. Neurophysiologie du développement du cortex auditif  
*Neurophysiology of sensitive periods in the Auditory Cortex*

- o Mécanismes neuronaux du développement du cortex auditif  
*Neuronal development of auditory cortex*
  - 1. **Rapide synaptogenèse génétiquement déterminée**  
*Fast synaptogenesis genetically determined*
  - 2. **Maturation synaptique lente et stabilisation ou élimination de 50% des synapses (« pruning »)**  
*Slow synaptic maturation et stabilization or elimination of 50% of the synapses (« pruning »)*

31 Montandon G, et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

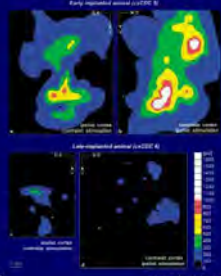
C. Neurophysiologie du développement du cortex auditif  
*Neurophysiology of sensitive periods in the Auditory Cortex*

- o Développement du cortex auditif chez l'animal sourd  
*Development of auditory cortex in deaf animals*
  - **Activité synaptique décroissante au niveau du cortex auditif primaire des animaux sourds congénitaux**  
*Decrease of synaptic activity in deaf animals*
  - **Faible réorganisation cochléotopique**  
*Low cochleotopic reorganization*
  - **Les projections du cortex auditif vers les structures sous-corticales et vers les parties supérieures sont diminuées**  
*Projections of the primary auditory cortex towards subcortical structures and towards higher-order cortical areas are diminished*

32 Montandon G, et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

C. Neurophysiologie du développement du cortex auditif  
*Neurophysiology of sensitive periods in the Auditory Cortex*

- o Activation du cortex auditif de chats sourds par électrostimulation cochléaire (Klinke et coll., 1999)  
*Recruitment of the auditory cortex in Congenitally deaf cats by long-term cochlear electrostimulation (Klinke and et al., 1999)*



**Potentails électriques mesurés au niveau du cortex auditif primaire de chats sourds lors d'une stimulation cochléaire de plusieurs mois**  
*Electrical potentials recorded from the exposed primary auditory cortex of cats after several months of auditory experience*

- **Précocité: implantation à 3,5 mois et stimulation durant 5 mois**  
*Early: implantation at 3.5 months and stimulation during 5 months*
- **Tardif: implantation à 6 mois et stimulation durant 5 mois**  
*Late: implantation at 6 months and stimulation during 5 months*

33 Montandon G, et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

Conclusion  
*Conclusion*

- A. **Déficits comportementaux : Période critique vers l'âge de 2-5 ans pour la perception de la parole chez les enfants sourds congénitaux**  
*Critical period between 2 and 5 years of age for speech perception for deaf child*
- B. **Plasticité du cortex auditif :**  
*Auditory cortex plasticity*
  - Utilisation des aires auditives par d'autres modalités sensorielles chez les sourds pré-linguaux  
*Recruitment of auditory areas by other sensory modalities for prelingually deaf*
  - Décroissance de l'activité des aires auditives avec l'augmentation de la durée de la privation  
*Decreasing of auditory areas activity with increasing of deprivation duration*
- C. **Développement du cortex auditif**  
*Auditory cortex development*
  - Rapide synaptogenèse durant la première année de la vie, puis élimination des synapses  
*Fast synaptogenesis during the first year of life, then synaps elimination*
  - Activité électrique du cortex auditif primaire plus faible chez les sourds implantés tardivement  
*Low electrical activity of the primary auditory cortex for late-implanted deaf*

34 Montandon G, et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France

Merci pour votre attention  
*Thank you for your attention*

35 Montandon G, et al., Université Michel Segalen Bordeaux 2, France



## ÉVALUER UN PROGRAMME : INFRASTRUCTURE ET NORMES DE QUALITÉ

*Dr. David K. Brown, Auditory Research Program, University of Calgary, Alberta, Canada*

Jeudi 23 janvier 2003, 15 h 30 à 17 h 30

Le dépistage de la surdité chez le nouveau-né est devenu plus facile avec l'avancement de la technologie. De nombreux appareils automatisés sont maintenant disponibles, ce qui permet à des personnes autres que des audiologistes d'effectuer un dépistage physiologique objectif de la surdité. En soi, le geste du dépistage ne constitue cependant qu'une petite partie de l'objectif global d'un programme de dépistage. Tester un nouveau-né est peut-être la partie la plus facile du programme. L'objectif sous-jacent du programme étant de fournir un suivi de l'évolution de l'enfant, les résultats doivent être acheminés à qui de droit une fois le dépistage terminé, particulièrement lorsqu'il s'agit d'un cas référé. Le suivi des enfants dans un programme de dépistage et d'intervention précoce (DIP) est essentiel afin de s'assurer qu'ils ne disparaissent pas dans le système. En fait, le suivi est une partie intégrante de l'évaluation d'un programme de dépistage.

L'évaluation du programme et l'amélioration de la qualité sont essentielles à tout programme de DIP de qualité et elles doivent exister en tant que modules du programme global. La structure, la démarche et les résultats sont autant d'éléments qui doivent être évalués. Il faut établir des buts et des objectifs, non seulement pour orienter un programme mais aussi pour mesurer l'atteinte des objectifs. L'amélioration de la qualité est une approche conceptuelle qui incorpore un réexamen continu des éléments d'un programme afin de vérifier s'il fonctionne de la manière la plus efficace et efficiente possible. L'amélioration de la qualité permet aussi de déterminer où et quand les problèmes surviennent, puis de réparer, d'entretenir et, si possible, d'améliorer les éléments qui en ont besoin. L'évaluation du programme est un moyen formel qui permet de vérifier si les buts globaux et les objectifs spécifiques sont en voie d'être atteints. L'amélioration de la qualité et l'évaluation du programme sont deux ingrédients qui doivent faire partie d'un programme de DIP, non seulement pour déterminer si le programme est une réussite, mais aussi afin d'apporter les changements nécessaires à la réussite.

**La présentation PowerPoint n'est pas disponible.**

## **ESTIMATION DU SEUIL DE RÉPONSE GRÂCE AUX POTENTIELS AUDITIFS DU TRONC CÉRÉBRAL ÉLICITÉS PAR DES SONS À BANDES TRÈS ÉTROITES : PRINCIPES DE BASE ET RÉSULTATS**

***Dr. David R. Stapells, School of Audiology & Speech Sciences, University of British  
Columbia, Vancouver, Canada***

Jeudi 23 janvier 2003, 15 h 30 à 17 h 30

Les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC) sont un outil essentiel pour un clinicien en audiologie. Avec le développement du dépistage universel chez les nouveau-nés et le besoin d'une évaluation diagnostique chez les nourrissons qui en résulte, l'importance des PEATC a nettement augmenté pour les audiologistes. Il est désormais essentiel d'avoir un outil qui permette d'obtenir l'information nécessaire afin de pouvoir doter un nourrisson de 3 mois d'un appareil d'audition. Présentement, l'utilisation des PEATC élicités par des sons à bandes très étroites est la seule façon d'évaluer les seuils de fréquence spécifiques pour les conceptions par voies osseuse et aérienne. Voici ce dont traitera la présentation :

1. Les problèmes que rencontrent les cliniciens avec les PEATC.
2. La nécessité des PEATC élicités par des sons à bandes très étroites.
3. Les résultats obtenus avec les PEATC élicités par des sons à bandes très étroites.
4. L'évaluation des PEATC élicités par des sons à bandes très étroites avec conduction par voie osseuse.
5. Les protocoles des tests, les procédures et la séquence.

**La présentation PowerPoint n'est pas disponible.**

## LE GROUPE DE TRAVAIL CANADIEN SUR L'AUDITION CHEZ LES ENFANTS

**Sharon Bartholomew, Santé Canada, Ottawa, Ontario, Canada**

**Dr Andrée Durieux-Smith, vice-doyenne, Faculté des sciences de la santé, Université d'Ottawa, Ontario, Canada**

**pour le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants**

Vendredi 24 janvier 2003, 8 h 30 à 10 h

### Introduction

Le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (GTCAE) a été créé en septembre 2000 par Santé Canada. Il a été fondé en réponse à la récente croissance de l'intérêt au sein de divers groupes de professionnels de la santé, d'éducateurs et de consommateurs ainsi qu'à différents paliers du gouvernement pour la détection et la prise en charge des troubles d'audition chez les nouveau-nés. Le GTCAE est formé de consommateurs et de parents, d'associations professionnelles ainsi que d'experts en oto-rhino-laryngologie, en audiologie, en orthophonie, en soins infirmiers, en santé de l'enfant et en santé publique.

### Objectifs

Le mandat du GTCAE consiste à élaborer un manuel ressource fondé sur des données probantes pour la détection et la prise en charge précoce des troubles d'audition afin de répondre aux besoins des enfants qui présentent des troubles d'audition et de leur famille. Le manuel abordera les sujets suivants : le groupe cible, le dépistage, l'évaluation médicale et audiolinguistique, les interventions et les infrastructures. Le Groupe de travail s'est engagé à respecter quatre principes directeurs : œuvrer sur le plan national, avoir une approche fondée sur des données probantes et centrées sur la famille ainsi que favoriser le partenariat et la collaboration.

### Méthodologie

La création du manuel ressource se base sur un examen systématique et critique des données. La rédaction d'une ébauche du manuel sera faite par des membres du Groupe de travail qui ont des compétences dans différents domaines. Une consultation de différents intervenants canadiens aura également lieu. La consultation offrira l'opportunité aux gouvernements des provinces et des territoires ainsi qu'aux professionnels de la santé, aux éducateurs et aux consommateurs de participer à la version finale du manuel.



### Conclusion

Le Groupe de travail a l'intention d'encourager la collaboration entre les différents intervenants afin de tirer parti des expériences de chacun, de créer des liens et d'offrir des possibilités de promouvoir les meilleures pratiques en matière de détection et de prise en charge précoce des troubles d'audition dans tout le Canada. Le Groupe de travail apportera sa contribution grâce à la production d'un rapport scientifique qui servira de document de référence pour l'établissement de politiques et la prise de décisions concernant la détection et la prise en charge précoce des troubles d'audition.

## Groupe canadien de travail sur l'audition chez les enfants

(GTCAE)  
Québec  
24 janvier 2003

Andrée Durieux-Smith et Sharon Bartholomew,  
Co-présidentes GTCAE

CWGCH@hc-sc.gc.ca

## Ébauche

- Introduction
- Principes directeurs
- Approches fondées sur les données probantes
- Guide de ressources
- Prochaines étapes

## Groupe canadien de travail sur l'audition chez les enfants (GTCAE)

### Introduction

- Fondé en septembre 2000 par Surveillance et épidémiologie, Santé Canada
- Fondé pour répondre à la demande croissante pour des services de dépistage de la surdité et d'intervention précoces
- Composition multidisciplinaire

## Historique du groupe de travail

- Groupe de chercheurs ont demandé à Santé Canada de soutenir le *Canadian newborn hearing screening survey*
  - Sondage montre:
    - qu'il n'y a pas d'approche uniformisée
    - qu'il n'ya que peu d'efforts consacrés aux études fondées sur les données probantes.

## Historique du groupe de travail (2)

- Autres activités en chantier:
  - Association canadienne des orthophonistes et des audiologistes: avis
  - Société canadienne de pédiatrie (SCP)
  - Programmes de dépistage de l'Alberta et de l'Ontario
- Le besoin d'un leadership national est clairement identifié.

**Fondation du groupe de travail  
canadien sur l'audition des enfants**

## Mandat

Élaborer un guide de ressources, portant sur le dépistage et l'intervention précoces (DIP) de la surdité et basé sur les données probantes, afin d'aider ceux et celles qui désirent mettre sur pied des politiques et des programmes de DIP.

## Principes directeurs (1)

Le GTCAE est lié aux quatre principes suivants :

- *Rôle national*: assumer le leadership dans l'élaboration et la diffusion d'un guide de ressources sur le dépistage et l'intervention précoces au Canada.
- *Études fondées sur les données probantes*: élaborer un guide de ressources sur le dépistage et l'intervention précoces à partir d'une revue systématique des données actuelles en matière de recherche et de programmes.

## Principes directeurs (2)

- *Approche centrée sur la famille*: avoir une approche intégrée empreinte d'une compréhension des dimensions physiques, émotionnelles, mentales et psychosociales que le dépistage et l'intervention présentent pour l'enfant sourd et sa famille.
- *Partenariat et collaboration*: travailler en partenariat avec les diverses parties intéressées comme: les gouvernements fédéral, provinciaux et territoriaux; les associations professionnelles; les groupes de parents/consommateurs; les experts de stature nationale et internationale en otolaryngologie, audiologie, orthophonie, soins infirmiers, santé infantile et santé publique.

## Principes et pratiques de dépistage de la maladie, OMS

1. La maladie en question devrait être un problème de santé publique important.
2. Il devrait y avoir un traitement reconnu pour les patients atteints.
3. Il devrait y avoir une infrastructure en place pour le diagnostic et le traitement des personnes atteintes.
4. La maladie devrait avoir une phase de latence ou un stade symptomatique précoce observable.
5. Il devrait y avoir un test ou un examen convenable.
6. Le test devrait être accepté par la population.
7. L'évolution naturelle de la maladie, de la phase de latence à la maladie déclarée, devrait être bien comprise.
8. Il devrait y avoir une politique acceptée pour déterminer qui traiter en tant que patient.
9. Les coûts de dépistage (y compris le diagnostic et le traitement des patients) devrait être équilibré par rapport aux dépenses possibles pour l'ensemble des soins médicaux.
10. Le dépistage devrait être un processus continu, non pas effort ponctuel.

## Multidisciplinarité

- Pertinence accrue pour tous ceux et celles qui font partie du système.
- Composition: les associations professionnelles; les groupes de parents/consommateurs; les experts en otolaryngologie, audiologie, orthophonie, soins infirmiers, santé infantile et santé publique de partout au Canada.

## GTCAE : Représentation multidisciplinaire:

- Santé Canada
- Académie canadienne d'audiologie (ACA)
- Association canadienne des orthophonistes et audiologistes
- *Childhood Hearing Network of Canada*

## GTCAE représentation (suite)

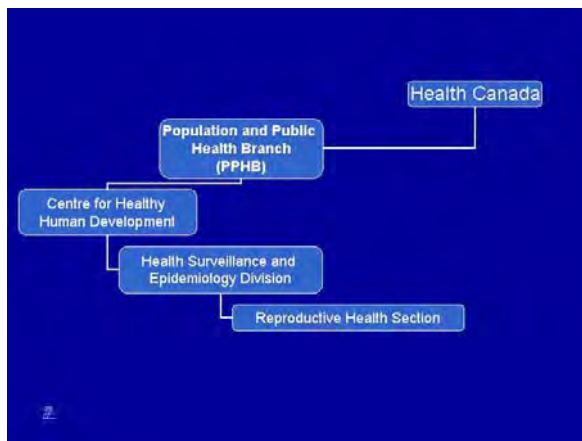
- Société canadienne de pédiatrie
- Société canadienne d'otolaryngologie - Head and Neck Surgery
- Collège des médecins de famille
- *Canadian Association of Educators of the Deaf and Hard of Hearing*
- Institut national de Santé publique du Québec (INSPQ)
- Représentant des consommateurs (parents)
- Autres chercheurs et cliniciens sélectionnés

## GTCAE : représentation géographique

- Colombie-Britannique
- Alberta
- Ontario
- Québec
- Nouveau-Brunswick
- Nouvelle-Écosse
- Terre-Neuve

## Pourquoi Santé Canada?

- Mission
  - Aider la population canadienne à maintenir et à améliorer sa santé.
- Enfants
  - Les enfants sont une priorité de Santé Canada
  - Health Surveillance and Epidemiology Division
- Leadership
  - Capacité de regrouper au niveau national les diverses disciplines et compétences.



## Pourquoi Santé Canada?

- Mission
  - Aider la population canadienne à maintenir et à améliorer sa santé.
- Enfants
  - Les enfants sont une priorité de Santé Canada
  - Health Surveillance and Epidemiology Division
- Leadership
  - Capacité de regrouper au niveau national les diverses disciplines et compétences.

## Pourquoi Santé Canada? (2)

### Développement des connaissances

- Présence d'un vide dans les connaissances.
- Mandat et réalisations reconnues.
- Important rôle de soutien pour les programmes de santé publique par le biais de la synthèse des connaissances.
- Travail de surveillance et de mise en application des données probantes afin de faciliter le développement des connaissances.

## Expérience de Santé Canada

- Groupe de travail expert en matière de médecine du voyage
- Comité consultatif national sur l'immunisation
- Avis conjoint sur le syndrome de la mort subite du nourrisson
- Acide folique et prévention des malformations du tube neural

## Études fondées sur les données probantes

- Thompson et al. (2001) Dépistage universel de la surdité; synthèse des données.
  - Le dépistage améliore l'identification des nouveaux atteints de surdité permanente, mais l'efficacité des programmes de DNUS en ce qui concerne l'amélioration des résultats langagiers à long terme demeure incertaine.
  - JAMA, Vol.286, No.16, 2000-2010

## Les données (suite)

- Miller et Zwaigenbaum (2001)
  - Nouvelles initiatives provinciales en matière de handicaps infantiles: recherche impérativement nécessaire.
    - Un large consensus d'opinions professionnelles endosse le DNUS, mais celui-ci n'a jamais été soumis au genre d'évaluation clinique requis pour correspondre aux normes contemporaines en matière de soins de santé fondés sur les données probantes.
- JAMC Vol. 164, No. 12, 1704-1705

## Les données (suite)

*U.S. Preventive Services Task Force, (USPSTF): les données scientifiques actuelles ne sont pas suffisantes pour faire des recommandations pour ou contre le dépistage néonatal universel de la surdité (selon le rapport soumis au Oregon Health and Science University par Evidence-based Practice Centre (October 2001).*

## Les données (suite)

- Groupe canadien d'étude sur les soins préventifs: Améliorer la santé des canadiens par la prévention fondée sur les données probantes:
  - En ce qui concerne les données sur les bienfaits du dépistage précoce sur le développement de la parole et du langage, la conclusion est que **les données sont insuffisantes**.
  - Mars 2002

## Élaboration d'un guide de ressources

- 1) Identifier les questions en suspens au moyen d'une démarche de consultation.
- 2) Rédiger une première version de la table des matières.
- 3) Entreprendre une revue critique et systématique des données.
- 4) Rédiger une première version du guide.
- 5) Consulter les parties intéressées.
- 6) Finaliser, publier, présenter et distribuer le guide.

## Ébauche de table des matières

- Faire part (à rédiger plus tard)
- Introduction
- Principes directeurs
- Historique
- Fardeau de la maladie cible
- Dépistage
- Évaluation
  - Audiologique
  - Médicale
- Interventions
  - orthèses
  - thérapies
- Résultats
- Évaluation du programme
- Infrastructure et systèmes
- Conclusions et directions pour l'avenir
- Glossaire
- Bibliographie

## Historique du DIP au Canada

### Conférences

- 1964: Conférence sur le jeune enfant sourd
  - **Objectif:** «trouver des moyens pour soulager le handicap imposé par la surdité précoce en matière de communication auditive».
  - Dépistage néonatal envisagé comme objectif, mais technologie non disponible.

## Historique: Conférences (suite)

- 1974: Conférence en Nouvelle-Écosse sur le dépistage précoce de la surdité:
  - Fait saillant: approbation des méthodes de dépistage néonatal de la surdité.
  - Utilisation d'un registre de cas à risque élevé.
  - Audiométrie comportementale.

## Historique: Conférences (suite)

- 1978: Conférence de Saskatoon sur le dépistage de la surdité et l'intervention précoces:
  - Fait saillant: audiométrie possible dès les premiers 6 mois.
  - Quatre communications sur les techniques électrophysiologiques d'audiométrie chez le jeune enfant.
  - PTC: méthode d'audiométrie pouvant être utilisée chez les bébés de la PSI. (pouponnière de soins intensifs)
  - **Il est dorénavant possible de dépister la surdité chez le nouveau-né.**

## Historique: Conférences (suite)

- 1983: Expérience canadienne en dépistage néonatal par PTC.
- Rencontre semiannuelle du *Electric Response Audiometry Study Group* (Ottawa)
- **Le PTC est un puissant outil de diagnostic de la surdité néonatale.**

## Historique: Comités et comités de travail

- 1977: Rencontre du comité sur la surdité infantile de la Société canadienne d'otolaryngologie (Montebello)
- 1979: *Canadian Advisory Coalition on Childhood Hearing Impairment (CACCHI)*
- 1981: Comité de travail sur la surdité infantile (ministère de la Santé et du bien-être)

## Comité de travail sur la surdité infantile

- **Recommandations:**
  - 1) Dépistage des enfants à risque pendant la petite enfance.
  - 2) Conscientiser les médecins intervenants de première ligne et les autres professionnelles de la santé quant aux étapes charnières normales de l'acquisition de la parole et du langage, et des signes avant-coureurs de la surdité.

## Recommandations (suite)

- 3) Centralisation provinciale et territoriale des données informatisées sur les enfants sourds.
- 4) Services universels de soins de santé et d'éducation.
- 5) Comité interdisciplinaire mixte permanent pour suivre l'évolution des connaissances en matière de surdité infantile.

## Historique (suite)

- Brown, Dort et Sauv  (2000)
  - Sondage canadien sur le d pistage n onatal de la surdit  exp di    tous les centres de naissance au Canada (n = 467).
  - 384 r ponses (82 %).
  - 10 % (n = 35) des centres font  tat d'activit s de d pistage n onatal.
  - **Peu de progr s r alis s depuis le rapport du comit  de travail CHI en 1984.**

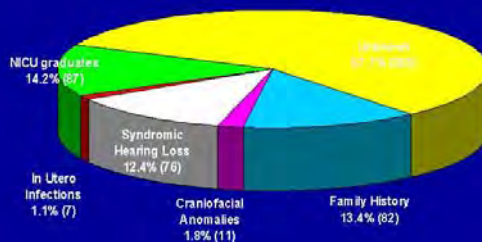
## Historique (suite)

- Jusqu'  r cemment, il n'y avait pas d'approche syst matique en mati re de d pistage, d'identification, de diagnostic et de management de la surdit  infantile au Canada.
- Il y a eu quelques rares initiatives improvis es AD HOC, sans coordination, qui ne couvraient qu'une fraction des nouveau-n s consid r s comme  tant   risque  lev  de surdit .

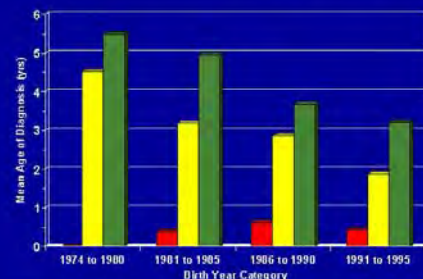
## Historique (suite)

- Durieux-Smith et Whittingham (2000):
  -  tude sur l' ge au diagnostic d'enfants soumis au d pistage   la PSI et d'enfants non soumis au d pistage.

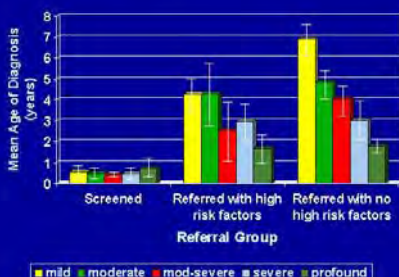
Risk Status for the 613 children, wearing hearing aids, born between 1974 and 1995



Age of diagnosis of hearing loss



### Degree of hearing loss and age of diagnosis



### Fardeau de la maladie cible

#### • Prévalence

– Études de confirmation: Fortnum et al. (2001)

- Cohorte de naissance de 15 ans au R.-U. (1980-95): 17 160 cas confirmés répertoriés
  - Déficit sensoriel auditif permanent: surdité de 40 dB en moyenne pour la meilleure oreille.
  - Prévalence corrigée: 1,07 naissance vivante sur 1000 à 3 ans et 2,05 naissances sur 1000 neuf ans plus tard.

### Fardeau de la maladie cible: prévalence (suite)

– Programmes de DNUS:

- Prieve et al., 2000: prévalence corrigée de la surdité supérieure à 20 dB dans une oreille: 2,8 par 1000.
- Les différences dans les estimations de prévalence de surdité congénitale permanente sont attribuables: à des différences dans la définition de la maladie cible, à la finesse des instruments de dépistage, à la précision et au «timing» de l'audiométrie et au suivi incomplet.
- 1,06 par 1000 jusqu'à 3,2 par 1000

### Fardeau de la maladie cible: prévalence (suite)

#### • Groupes à risque:

- Proportion de bébés à risque: 3 à 15 %
- Études de confirmation: 1,12 par 1000, 3,2 par 1000 (PSI)
- DNUS: 4,8 par 1000 (bilatérale)

### Fardeau de la maladie cible

#### • Tendances en dépistage de surdité infantile permanente en l'absence de DNUS

- Études sur l'âge au diagnostic en l'absence de toute activité de dépistage.
- Études sur l'âge au diagnostic en présence de certaines activités de dépistage.

### Fardeau de la maladie cible: Tendances (suite)

#### • Résumé:

- En l'absence de DNUS, l'âge moyen au diagnostic est supérieur à 12 mois.
- Les enfants ayant des facteurs de risque ou des problèmes médicaux additionnels sont identifiés plus tôt.
- Il y a une relation inverse entre l'âge au diagnostic et le degré de surdité.



## Fardeau de la maladie cible: Tendances (suite)

- **Résumé (suite)**
  - L'âge au diagnostic en l'absence d'activités de dépistage et l'âge au diagnostic en présence de certaines activités de dépistage sont très semblables.
  - Des études qui ont examiné différentes cohortes de naissance ont montré que l'âge au diagnostic s'est amélioré dans le temps.

## Résultats: les données qui soutiennent le DNUS

- **Postulats:**
  - Les outils d'audiométrie sont précis.
  - Le dépistage permet de réduire les retards dans le diagnostic et l'intervention.
  - **\*\*Le traitement précoce entraîne:**
    - Une amélioration du langage à l'âge pré-scolaire.
    - Une amélioration du langage à ses débuts entrainera une amélioration dans le fonctionnement social, éducationnel et occupationnel plus tard dans la vie.

## Résultats (suite)

- Thompson et al., 2000: évaluation critique des données en faveur du DNUS
- **Résultats:**
  - Les méthodes audiométriques modernes permettent d'améliorer l'identification des nouveau-nés atteints de surdité permanente.
  - L'efficacité du DNUS en termes d'amélioration à long terme des résultats langagiers demeure incertaine.

## DÉPISTAGE

- **Importance de la définition de la maladie cible et de la population cible**
  - Maladie cible: gravité, fréquence, latéralité, permanence du site de la lésion, moment où la maladie se déclare.
  - Population cible: enfants à risque seulement ou tous les enfants.

## DÉPISTAGE

- **Mesures de performance des outils d'évaluation**
  - Mesures courantes de précision:
    - Acuité
    - Spécificité
    - Valeur positive prédictive (VPP)
    - Valeur prédictive négative (VPN)
    - Rythme des cas référés
    - Nombre de dépistage faits pour identifier un cas

## Dépistage (suite)

- **PTC automatique (PEAATC)**
  - Facteur binaire de réussite
  - Facteurs: comportement du bébé  
placement de l'électrode  
installation des écouteurs
  - Stimulus par clique
  - Acuité du PEAATC: dépend de la définition de la maladie cible

## DÉPISTAGE (suite)

- Émissions otoacoustiques automatisées (EOAA)
  - TEAOE, DPOAE
    - Facteurs: canal auditif externe doit être libre de débris et de cérumen.
  - Protocole à multi-phases comportant un EOAA suivi d'un PEAATC diminue le taux de référence.

## DÉPISTAGE (suite)

- Autres facteurs:
  - Étendue du dépistage et compliance au suivi.
  - Différences clés entre le dépistage universel et le dépistage «à risque».
  - Torts potentiels associés aux résultats du dépistage.
  - Composantes du programme: surveillance et suivi.

## AUDIOMÉTRIE

- Recherche de seuil par audiométrie électrophysiologique à bande étroite:
  - *Tonepip* PTC
    - Interprétation subjective des résultats
    - Calibration minutieuse de la stimulation
  - *Auditory Steady State Responses (ASSR)*
    - Technologie émergente

## AUDIOMÉTRIE (suite)

- EOA: contribution importante à l'audiométrie par contre-vérification croisée des résultats d'autres tests.
- Analyse de l'oreille moyenne
  - Importance des hautes fréquences pour la sonde
  - Audiométrie comportementale: latéralisation et précision des fréquences (8 à 10 mois)
- Considération spéciale: Neuropathie auditive

## Évaluation et management otologique

- Évaluation et management des troubles de l'oreille moyenne chez l'enfant de moins de 2 ans
  - Diagnostic
    - Otoscopie pneumatique
  - Traitement
    - Antibiotiques
    - Myringotomie bilatérale avec tubes
- Problème: il existe peu d'écrits sur le sujet des enfants de moins d'un an atteints d'otite moyenne.

## INTERVENTION: orthèses

- Données montrant que l'utilisation de orthèses auditives améliorent la performance auditive: l'utilisation de orthèses binaurales chez les bébés qui ne sont pas totalement sourds est recommandée.
- Chez les bébé, le PTC à fréquence spécifique devrait être utilisé pour l'ajustement de l'orthèse avant l'âge de 6 mois.

### INTERVENTION : orthèses (suite)

- Il existe une grande variabilité entre sujet quant aux propriétés acoustiques du canal auditif des bébé et des jeunes enfants. Il faut tenir compte de ces différences au moment d'ajuster les orthèses.
- **Rear Ear Coupler Difference (RECD):** est une mesure fiable et valable pour l'ajustement des orthèses auditives chez l'enfant.

### INTERVENTION : orthèses auditives (suite)

- Une stratégie de sélection basée sur les données et spécifique à chaque pédiatre devrait être utilisée aussi souvent que possible.
- **COUPLER BASED VERIFICATION** jumelée à des mesures de RECD individuelles est une procédure valable de vérification électroacoustique des orthèses auditives pour bébés.

### INTERVENTION: orthèses (suite)

- Quels sont les effets adverses (s'il y en a) de l'ajustement des orthèses auditives?
  - Des études rétrospectives mal vérifiées et l'utilisation de données de groupe contribuent à ces différences.
  - **Importance de contrôler les seuils auditifs et les fonctions des orthèses auditives.**

### INTERVENTION: HABILITÉS

- **Revue systématique**
  - Les programmes d'habiletés précoces ont-ils une efficacité quelconque pour favoriser l'acquisition des moyens de communication?
  - Quelle est l'efficacité et l'efficiency des stratégies d'intervention spécifiques (*AV, Oral, ASL, TC*)?
  - Revue effectuée par le Thomas Chalmers Centre for Systematic Reviews (Ottawa)

### INTERVENTION: HABILITÉS (suite)

- Historiquement, il y a deux philosophies pour favoriser l'acquisition des habiletés de communication.
- Peu importe l'approche, l'intervention précoce est la clé de l'acquisition des habiletés de communication, des habiletés sociales et des habiletés académiques.
- **Pour les parents, le choix d'une méthode d'intervention doit être un choix éclairé fondé sur les données scientifiques.**

### INTERVENTION: HABILITÉS (suite)

- **Revue systématique: Schachter et al., 2002**
  - 625 citations
  - 194 études uniques
  - Tables de données dérivées à partir de variables identifiées par des experts en contenu clinique
  - Prépondérance des données manquantes

## INTERVENTION : HABILITÉS (suite)

- Les observations obtenues par revue systématique ne permettent pas de confirmer ou d'infirmer l'efficacité comparative ou absolue d'aucun des quatre types de programme d'intervention étudiés.
- L'évaluation de l'efficacité des programmes d'habiletés est complexe.
- **Il existe un besoin clair pour des études bien conçues et bien contrôlées.**

## L'évaluation des programmes et l'amélioration de la qualité:

- Sont des composantes essentielles des programmes de DIP.
- Exigent des définitions a priori explicites et précises des objectifs.
- Examinent le programme comme un tout **et** ensuite chacune des composantes principales.
- Devraient considérer la structure, le processus et les résultats.
- Incluent des mécanismes clairs pour réagir aux déficiences.

## Évaluation de programmes (ÉP)

- Méthode formelle de s'assurer que les buts et les objectifs sont en voie d'être atteints.
- Procédé qui peut et qui doit aboutir au changement.
- Requiert des objectifs explicites et quantifiables.

## Amélioration de la qualité (AQ)

- Réexamen continu des composantes des programmes.
- Sert à déterminer de façon active si le programme fonctionne aussi efficacement que possible.
- Identifie où et quand les problèmes surviennent.
- Permet de réviser et d'améliorer les programmes.

## Composantes ÉP et AQ

- **Structurelles**  
Exemples: personnel, service de l'information
  
- **Procédés**  
Exemples: dépistage et suivi, audiométrie

## Mesures de la performance

- **Il faut définir des indicateurs de performance:**
  - Ces critères servent à déterminer si un programme atteint ses objectifs de performance.
- **Les indicateurs sont des niveaux de performance que le programme doit tenter d'atteindre.**
  - Ils servent à montrer si le programme est avantageux et efficace ou non.

### Mesurer les résultats

Les mesures vont de la proportion de cas de dépistage aux résultats langagiers.

Exemples:

- Nombre (N) et proportion (P) de l'ensemble de la population cible soumise au dépistage à l'âge de 1 mois et 1 mois après le congé de la pouponnière.
- N et P de bébés qui sont référés (par site, par personnel et par niveau de risque).
- N et P de cas référés pour qui l'audiométrie est effectuée avant l'âge de 3 mois et en deçà de 2 mois du dépistage.

### Indicateurs de performance

Les indicateurs de performance vont du pourcentage des enfants soumis au DNUS au nombre de cas enrôlés en intervention.

Exemples:

- Étendue du DNUS: au moins 95 % des bébés ont subi un dépistage avant l'âge de 3 mois.
- Nombre de cas référés au congé: moins de 4 % des bébés devraient être référés pour une deuxième étape de dépistage ou pour une évaluation plus poussée.
- Suivi des bébés: au moins 90 % des bébés référés devraient revenir pour une deuxième étape de dépistage.
- Audiométrie: Pas plus que 2 % des bébés soumis au dépistage ne devrait nécessiter une audiométrie détaillée.

### Résultats à long terme

- Résultats des sous-programmes p/r au «gold standard»
- Ces mesures comprennent:
  - La satisfaction de la famille par rapport aux services.
  - L'amélioration des capacités d'écoute.
- De nombreux facteurs peuvent affecter les résultats.

### Évaluation financière

- Couramment requise pour l'imputabilité et la viabilité.
- Immobilisation, frais d'opération de toutes les structures et de tous les processus d'un programme.
- Mesures de base: coût global par bébé soumis au dépistage, coût par bébé identifié.
- Il faudra consacrer plus d'efforts pour élaborer une méthodologie globale d'analyse des coûts par rapport aux bénéfices.

### ÉP et AQ: Conclusion

- ÉP et AQ: outils indispensables
  - pour mesurer l'atteinte des objectifs d'un programme;
  - pour justifier l'existence d'un programme.

Un programme global et efficace d'ÉP/AQ est essentiel à tout système de DIP de grande qualité.

### Infrastructure et contexte

- La portée d'un programme de DIP est très large.
- Une approche axée sur la santé publique a les meilleurs chances de réussite.
- Une infrastructure bien conçue est indispensable à la réussite.
- Toutes les composantes d'un programme de DIP doivent être traitées également.

## Infrastructure

- Ce sont les éléments qui soutiennent, alimentent et relient toutes les composantes d'un programme, dans l'atteinte de l'objectif.
- Composantes principales
  - Ressources humaines
  - Service de l'information
  - Service administratif
  - Service des communications

## Ressources humaines

- Moyens non traditionnels de recruter et de retenir le personnel.
- Identifier ceux du personnel qui vont considérer leur travail comme étant intéressant et rempli de défis.
- Personnel de soutien de bureau, personnel du service de l'information, personnel professionnel, une coordinatrice: tous sont essentiels à la réussite du programme.

## Service de l'information

- Essentiel au suivi, à la transition sans heurts d'une étape du programme à une autre, à l'évaluation de programme.
- Des logiciels commerciaux sont disponibles.
- Une connaissance approfondie des objectifs du programme et de l'utilisation de l'information est essentielle quand vient le temps de monter un programme sur mesure.
- La confidentialité et le consentement sont des considérations importantes.

## Service administratif

- Tenue des dossiers des finances, du personnel, des patients.
- Préparation de budgets et levées de fonds.
- Imputabilité.
- Élaboration de formulaires.
- Évaluation de programme et amélioration de la qualité.

## Service des communications

- Une programme de communication-relations publiques à large spectre est très précieux.
- L'information doit parvenir aux parents, aux groupes de professionnels et aux consommateurs par différents moyens.
- Différents groupes préfèrent différentes façons de présenter l'information.
- Devrait contribuer à améliorer la visibilité, la compliance, le consentement et la viabilité à long terme du programme.

## Infrastructure: Conclusion

- Les programmes de DIP existent dans un contexte de valeurs sociales, culturelles et politiques.
- Être outillé avec un manuel de référence.

### Conclusion du guide de ressources

- L'objectif du guide de ressources est de fournir les données les plus à jour possible pour différents usages:
  - Programmes et politiques
  - Pratique professionnelle
  - Décisions de tous les jours

La présente communication est une ébauche.

### État du GTCAE

#### État actuel

- Ébauche du guide de ressources
- Consultations avec les parties intéressées

### Consultations

- Niveau provincial, territorial ou régional
- Parties intéressées
- Commentaires sur l'ébauche du guide de ressources.
- Commentaires utilisés dans la révision du guide de ressources afin qu'il soit pertinent partout au Canada.

### Prochaines étapes

- Révision du guide
- Publication à l'été du guide de ressources et d'une revue critique et systématique.
- Présentation des résultats.

### Sujets de discussion

- Est-ce là le genre d'information qui vous serait utile?
- Y a-t-il des sujets que nous n'avons pas abordés?

### CWGCH Membership

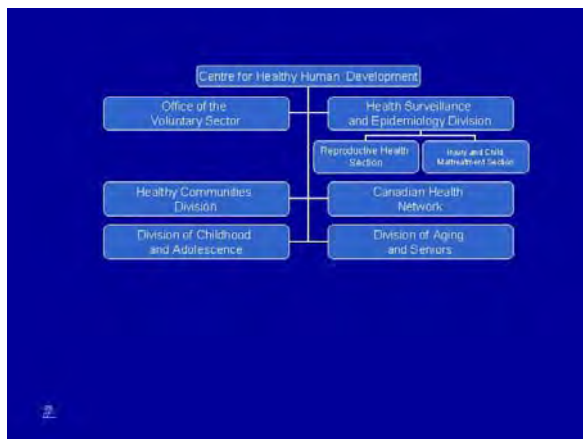
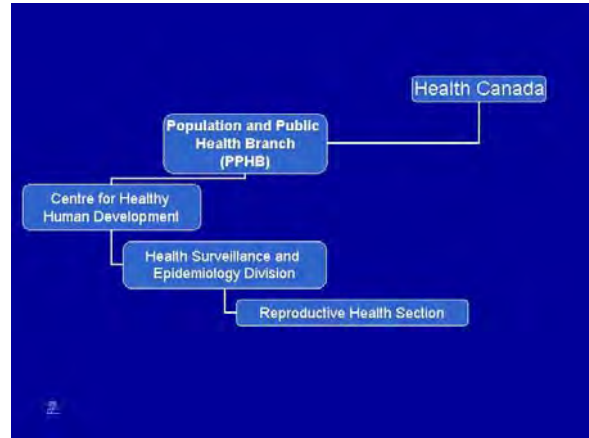
Expert Representatives of:

- Canadian Paediatric Society
- Canadian Association of Educators of the Deaf and Hard of Hearing
- Institut national de santé publique du Québec (INSPQ)
- The College of Family Physicians of Canada
- Canadian Association of Speech-Language Pathologists and Audiologists
- Childhood Hearing Network of Canada
- Canadian Academy of Audiology
- Canadian Society of Otolaryngology-Head & Neck Surgery
- Health Canada Representatives
- Individuals Researchers and Practitioners
- Parent of a deaf child

## Department of Health Act, 1996

The Minister's powers, duties and functions relating to health include the following matters:

- c) Investigation and research into public health, including the monitoring of diseases







**ILLUSTRATIONS DE PROGRAMMES DE DÉPISTAGE ET  
D'INTERVENTION PRÉCOCE À DIFFÉRENTS STADES D'AVANCEMENTS :  
L'ÉTAT DE NEW YORK, L'ONTARIO, L'ALBERTA ET LE NOUVEAU-BRUNSWICK**

*Dr. David K. Brown, Auditory Research Program, University of Calgary, Alberta, Canada*

*Dr. Judith S. Gravel, Hunter College of the City University of New York, New York,  
New York State, United States*

*Dr. Martyn Hyde, Hearing and Balance Unit, Mount Sinai Hospital, University of Toronto,  
Ontario, Canada*

**Dr Johanne Roussel-Maltais, Hôpital Dr G.-L. Dumont, Moncton, Nouveau-Brunswick,  
Canada**

Vendredi 24 janvier 2003, 10 h 30 à 12 h

**Les résumés des présentations ne sont pas disponibles.**

**La présentation PowerPoint n'est pas disponible.**

## QUELLE EST LA FIABILITÉ DES TESTS DISPONIBLES

***Dr. Martyn Hyde, Hearing and Balance Unit, Mount Sinai Hospital, University of Toronto, Ontario, Canada***

Vendredi 24 janvier 2003, 13 h 30 à 15 h

Dans la présente communication, il est question des tests d'audiométrie en usage courant dans les programmes de dépistage néonatal universel de la surdité (DNUS) et les programmes de dépistage et d'intervention précoces (DIP). Une attention particulière est accordée aux caractéristiques d'utilisation ainsi qu'aux forces et aux faiblesses du dépistage par émissions otoacoustiques (EOA) et par potentiel évoqué auditif automatisé du tronc cérébral (PEAATC).

Commençons par les principes d'évaluation des outils : définition et explication de l'acuité et de la spécificité, et taux d'erreur associés aux faux positifs et aux faux négatifs. L'acuité et la spécificité ne sont pas fixes; elles varient de façon inverse à mesure que change le critère positif/négatif.

Il est de pratique courante de répéter un test de type particulier ou de combiner différents outils pour en faire un protocole multi-étapes sériel. Habituellement, l'objectif est d'améliorer la spécificité du protocole tout en lui préservant la plus grande acuité possible dans l'ensemble. Les principes qui gouvernent la combinaison des outils et les effets qui en résultent en termes d'acuité et de spécificité font l'objet d'une discussion.

Les tests de dépistage et les protocoles multi-étapes répartissent les enfants dans une catégorie à risque élevé ou à risque faible d'atteinte auditive. Les résultats sont quantifiés en termes de mesures telles que les valeurs prédictives positives et négatives, le débit des cas référés et le produit final. Ces termes seront définis et expliqués.

La définition et la prévalence de la maladie cible peuvent affecter l'acuité et la spécificité des outils, ce qui exerce une grande influence sur la mesure des résultats du dépistage. Ces interactions sont expliquées. Les données récentes sur la prévalence des troubles auditifs, les effets de la sévérité de l'atteinte, les fréquences atteintes, la latéralité et le moment de la déclaration du problème sont abordées. Les différentes versions de la définition de la maladie cible sont présentées.

Les caractéristiques typiques des outils commerciaux que sont le test EOA et le PEAATC sont présentées et les données récentes portant sur leurs performances sont synthétisées. Recueillir des données exactes et uniformes sur l'acuité comporte certaines difficultés, comme les problèmes liés à la taille extrême des échantillons, les exigences pour un suivi complet des cohortes de dépistage, les limites des tests « gold standards » et les changements dans l'acuité auditive réelle dans le temps.

La présentation se termine par des commentaires sur les aspects fonctionnels des programmes de dépistage, y compris le choix des outils de dépistage pour différents sous-groupes, le moment précis et la conduite exacte du dépistage, les facteurs personnels et environnementaux. Ces variables contribuent aux variations de la performance des différents programmes et des différents centres, ainsi qu'aux tendances de la performance des outils, des protocoles et des programmes.

**La présentation PowerPoint est disponible en langue anglaise seulement.**

## Screening Test Performance

*Martyn Hyde, PhD*

*Mount Sinai Hospital, Toronto*

1

## Context & goal of screening

*Universal Newborn Hearing Screening (UNHS)*  
*Early Hearing Detection and Intervention (EHDI)*  
*Early Hearing & Communication Development Program (EHCD)*

*A good screening program is essential BUT it is only the first step in EHCD*

*The goal is to provide effective services for hearing & communication development to all affected families who need and choose them*

2

## What does screening do?

*Screening DOES NOT identify infants with hearing impairment*

*Screening divides infants into two categories: HIGH & LOW RISK for significant, permanent hearing loss (PHL = SNHL + 'permanent' CHL)*

*'Refer' (+ ve screen) => high risk (eg ~1/20)*  
*'Pass' (- ve screen) => low risk (eg ~1/5000)*

3

## An Ideal Screening Test is:

- *Safe*
- *Accurate*
- *Objective*
- *Quick and easy*
- *Not expensive*

4

## Screening Test Types

- *There is NO accurate, behavioural screening test for neonates & young infants*
- *Automated Otoacoustic Emissions (AOAE)*
  - *Transient Evoked, (A)TEOAE*
  - *Distortion Product, (A)DPOAE*
- *Automated Auditory Brainstem Response (AABR)*

5

## Automated OAE Screeners

*Can discriminate thresholds > < 35-40 dBHL*  
*No standard refer criteria: default + options*  
*No standard parameters, some consensus*  
*Similar performance for TEOAE, DPOAE*  
*Insensitive to low frequency losses*  
*Affected by environmental noise*  
*Affected by minor middle ear disorders*  
*Insensitive to auditory neuropathy*  
*Hand-held, battery powered, automated, \$6-10k*  
*Typical test duration 2-5 minutes*

6

### Automated ABR Screeners

ABR adjustable for target minimum loss  
Stimuli vary, usually 35 dB nHL clicks  
Must account for neonatal ear, ABR bias  
Clicks insensitive to frequency-specific loss  
No standards for ABR detection algorithms  
Less affected by minor, middle-ear disorders  
Less affected by environmental noise  
Affected by electromagnetic artifact  
Sensitive to auditory neuropathy  
Laptop (palm), mains power, \$25-30k  
Typical test time 6-12 minutes  
Recent: OAE+AABR & frequency-specific AABR

7

### 'Accurate' means high sensitivity and high specificity

#### Sensitivity

The probability that an infant with the target disorder will screen positive (refer)

#### Specificity

The probability that an infant without the target disorder will screen negative (pass)

8

### Sensitivity example

Sensitivity, true positive rate, TPR

#### Example

Screen 1000 babies who definitely have PHL

Suppose 900 screen positive, 100 negative

Sensitivity = 0.9 (90%)

False negative rate (FNR) = 0.1 (10%)

Sensitivity + FNR = 1.0 (100%)

9

### Specificity example

Specificity, true negative rate, TNR

#### Example

Screen 1000 babies who DO NOT have PHL

Suppose 850 screen negative, 150 positive

Specificity = 0.85 (85%)

False positive rate (FPR) = 0.15 (15%)

Specificity + FPR = 1.0 (100%)

10

### Relationships between sensitivity and specificity

Sensitivity and specificity are NOT fixed, but depend on the screening pass-refer criterion

Strict criterion - positives less likely

Sensitivity down, false positive rate down

Specificity up, false negative rate up

Lax criterion - positives more likely

Sensitivity up, false positive rate up

Specificity down, false negative rate down

11

### Relationships between sensitivity and specificity

Sensitivity and specificity are NOT fixed, but vary inversely as the criterion is changed. Almost any value is possible, so...

Must have BOTH values to know test accuracy

but how to quantify accuracy for various criteria?

Complete picture given by Relative (Receiver) Operating Characteristic (ROC) curve, plotting sensitivity (y) against false-positive rate (x)

12



## How to compare test accuracy?

Sensitivity or specificity alone are not useful

Sensitivity AND specificity may be insufficient, eg (0.9,0.85) vs (0.88,0.87)?

ROC area (A) a useful, global measure but we are usually interested in specific regions, such as high sensitivity, or low false positive rate

Sensitivity at given specificity or vice versa

14

## Sensitivity is VERY difficult to measure, evidence limited

### Cohort studies

Definitive audiometry in EVERY infant screened  
Need >500 PHL cases for accurate estimate  
Must screen & validate 100-500,000 babies!

### UNHS programs

Only screen refers followed => sensitivity ??  
Lower bound on sensitivity, if prevalence known  
 $\text{sensitivity} \geq \frac{\# \text{ true positives}}{\# \text{ screened}} \times \text{prev}$

15

## Specificity easy to estimate, but data limited for individual tests

Prevalence of PHL is low, so a screened group will numerically approximate a normal group

Pass rate in >1000 babies screened is close approximation to actual specificity

However, most UNHS programs use multi-test screening protocols, and may not report data for initial screens only

16

## Best sensitivity/specificity data

US NIH: Norton et al 00, Ear Hear 21(5):508

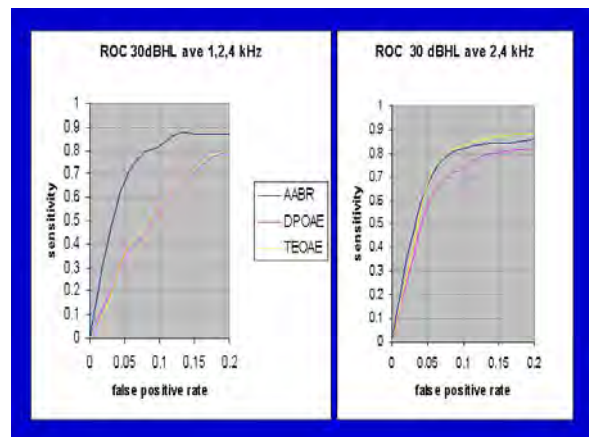
2,995 at-risk screened with OAE (T & DP), AABR  
Reliable frequency-ear-specific VRA 8-12 months

Sensitivity  $\sim$  0.85 at specificity 0.9, all tests, for PHL  $\geq$  30 HL average at 2,4 kHz

ROC A-values  $\sim$  0.9

AABR better than OAE if 1 kHz losses included

17





### Limitations of NIH study data

- Small sample size (56 infants with hearing loss)
- Longitudinal validation will lower sensitivity estimates (-ve bias, eg by late-onset PHL)
- May have better performance due to high-quality test procedures, trained & experienced testers
- May not have optimized all technical parameters
- ? validity for low-risk population (eg more false positives in the well-baby nursery)

### Screening outcome measures

Positive predictive value  
 PPV = probability that a baby with +ve screen will have the target disorder,  
 = # true +ve/total # +ve

Negative predictive value  
 NPV = probability that a baby with -ve screen will NOT have the target disorder,  
 = # true -ve/total # -ve

Number needed to screen (NNS)  
 = # screened/ yield (# true positives)

### Effect of sensitivity & specificity on screening outcomes

Example  
 Sensitivity .9, specificity .95, prevalence 5/1000

	+	450	PPV 450/5,325
PHI 500 >S	-	50	NPV 92,625/92,675
100,000			
	+	4,875	Refer rate 5,325/100,000
N 95,500 >S	-	92,625	FP Rate 4,875/95,500
			Yield 450 per 100,000
			NNS 100,000/450

### Effect of specificity on PPV

Sensitivity .9, specificity .95, prevalence 5/1000  
 PPV 450/5,325 = 8.5%, 1 baby in 12 has PHL

Sensitivity .9, specificity .98, prevalence 5/1000  
 PPV 450/2,440 = 18%, 1 baby in 6 has PHL

Sensitivity .9, specificity .99, prevalence 5/1000  
 PPV 450/1,445 = 31%, 1 baby in 3 has PHL

### Effects of low PPV

- Low credibility of positive screen, eg only 1 in 12 or less actually have the target disorder
- Low follow-up compliance
- Needless family anxiety - effects?
- Expense/effort for needless diagnostic follow-up
- Possible diagnostic and intervention errors

### High specificity (low false-positive rate) VERY IMPORTANT

- In UNHS, single-test PPVs are generally low
- Specificity has a very strong effect on PPV
- Change in specificity from 98% to 99% almost doubles the PPV
- Major effort is necessary to achieve very low false-positive rate (very high specificity)

### Effect of prevalence on screening outcome measures

*Sensitivity .9, specificity .95, prevalence 5/1000*  
PPV  $450/5,325 = 8.5\%$ , 1 baby in 12 has PHL  
Yield 450 cases

*Sensitivity .9, specificity .95, prevalence 1/1000*  
PPV  $90/5,085 = 1.8\%$ , 1 baby in 55 has PHL  
Yield 90 cases

Prevalence of the target PHL has a strong effect  
on screening PPV and yield

25

### Prevalence of PHL in Infants

*Is not known accurately, because:*

*Statistical sampling errors large*

*Need >1000 true cases => definitive audiometry  
in ~ 500,000 infants, for accurate estimate*

*Prevalence is affected by audiometric criteria for  
target disorder, age at expression, population  
genetics, perinatal care quality, etc*

26

### Effects of audiometric criteria on prevalence

*Lower criterion dBHL, higher prevalence*

*Unilaterals included, higher prevalence*

*Broader frequency range, lower prevalence*

27

### Effects of age at assessment on prevalence of PHL

As age increases, prevalence increases, due to

Late-onset impairment

Progressive impairment

Acquired impairment

Prevalence is a moving target

28

### Prevalence - sources of evidence

*Prospective cohort studies (none)*

*VERY expensive, very large samples needed, all  
subjects need gold standard at specific age(s)*

*UNHS programs (several large studies)*

*Give lower bound for prevalence (negative bias),  
imperfect sensitivity, incomplete follow-up*

*Ascertainment studies (1 definitive, in UK)*

*Health/education service records. Disorder  
MUST be serviced. Adjusted for -ve bias.*

29

### Best prevalence data

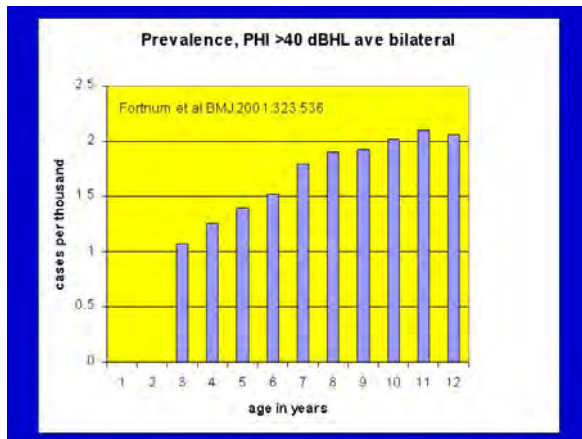
*Fortnum H et al, BMJ 2001;323:536*

*UK national ascertainment study, all live births  
from 1980 to 1995*

*Target PHL >40 dBHL average, better ear,  
17,160 children with target disorder*

*Prevalence estimate 1.07/1000 at 3 years  
increasing to 2.05 at age 9 years*

30



### Other best prevalence data

*Wessex UNHS trial, Lancet 98;352:1957-64*  
prevalence (>40 ave, bilat) 0.94/1000

*Prieve B, NY State UNHS, Ear Hear 00;21:85-91*  
prevalence (>20 any freq, uni/bi) 2.8/1000

Best overall estimates of congenital prevalence:  
>40 dB, average, bilateral 0.8-1/1000  
>20 dB, any frequency, any ear 2-3/1000

### Non-congenital PHL

Very complex problem, little little reliable data

NO useful data before UNHS  
(‘congenital’ should be ‘presumed congenital’)

Estimates of non-congenital proportion of PHL  
expressed at age 3 years range 5-16 %

UNHS cannot detect what is not yet present,  
NOT a sensitivity deficit, but a UNHS limitation  
if re-screening/surveillance not included

### Must decrease false-positives, increase positive predictive value

Sensitivity .9, specificity .95, prevalence 2/1000  
PPV 180/5,170 = 3.5%, 1 baby in 29 has PHL

Multi-stage screening: Test A, if refer => Test B

Series protocol sensitivity (PHL present)  
~ sensitivity A, if FN errors strongly correlated

Series protocol specificity (PHL absent)  
~ 1 - FPR A.FPR B, if FP errors poorly correlated

### Protocol sensitivity, specificity for 2-stage series screening

Prevalence 2/1000  
Tests A & B, sensitivity .9, specificity .9  
PPV 180/10,160 = 1.8%, 1 baby in 56 has PHL

Series protocol: Test A, if refer then Test B.  
Protocol sensitivity 0.9, specificity 0.99  
PPV 15.3%, > 1 baby in 7 has PHL

Moderate error correlations yield slight loss of  
sensitivity, still much improved specificity

### Best UNHS Outcome Data

*Prieve et al, Ear Hear 00;21:85 (NY State)*

Typical protocol: two-stage, two technology  
S1 (TEOAE=>ABR) refer => S2 (TEOAE=>ABR)

Refer rate: Year 1 3.7% Year 2 2.8%  
Specificity: >96% >97%

PPV for PHL S1 4.5% S2 22.1%  
Prevalence PHL 2.0/1000 adjusted 2.8/1000

### Practical issues underlying test performance

*Choice of tests, eg missing neuropathies*

*Timing of tests, eg high FPR in first 24 hrs*

*Tester skills (eg access timing, baby state)*

*Actual test practices (eg multiple tests, turning baby, etc)*

*Much variation possible. Skill, dedication critical.*

37

### Effective program sensitivity

*Program is a chain*

*Access for pre-discharge screen,*  
*Access for re-screen,*  
*Access for audiologic assessment,*  
*Access for follow-up services...*

*The net effective sensitivity is the product of all test sensitivities and all access deficits...*

38

### Bottom lines

*Test performance depends strongly on many factors, especially target disorder definition*

*Knowledge about sensitivity is limited. No definitive data, but convergent validity*

*Specificity is known and high-quality series protocols give high PPV & FPRs <2%, ? ~ 1%*

*Field screening performance depends on many small details of approach and procedure*

*Good screening is only the first step...*

38



## EMBÛCHES POTENTIELLES DANS LA DÉTERMINATION DE L'ÉTAT AUDITIF EN AUDIOMÉTRIE COMPORTEMENTALE

**Dr. Judith S. Gravel, Hunter College of the City University of New York, New York,  
New York State, United States**

Vendredi 24 janvier 2003, 13 h 30 à 15 h

Des progrès remarquables ont été accomplis en Amérique du Nord au cours des dernières années en matière de dépistage, d'évaluation et de traitement précoce de la surdité permanente chez l'enfant. Récemment, le comité conjoint sur la surdité infantile (*Joint Committee on Infant Hearing 2000*) recommandait que l'audiométrie et l'évaluation médicale soient effectuées avant l'âge de trois mois chez les bébés ayant été identifiés comme étant à risque pendant la période néonatale. Les programmes de dépistage et d'intervention précoce (DIP) ont maintenant pour but d'effectuer le dépistage avant l'âge d'un mois, la confirmation du diagnostic avant l'âge de deux mois et l'intervention avant l'âge de six mois.


Parallèlement à cette opportunité longtemps espérée pour la prestation de services de DIP, le défi qui se pose pour les audiologistes est de déterminer avec précision le type, le degré et la configuration de la surdité du bébé. Ensuite, les conseils aux parents, l'intervention médicale lorsque appropriée, le choix et l'ajustement de l'orthèse auditive, le traitement et le suivi peuvent procéder de manière ordonnée. L'application de l'audiométrie conventionnelle est un point clé dans ce déroulement. L'état auditif de l'enfant est déterminé pendant l'audiométrie : on obtient des données sur le seuil de sensibilité pour le spectre sonore de la parole et on surveille pour des changements dans l'état auditif (imputables à des changements temporaires ou permanents de l'acuité auditive). Les orthèses auditives, initialement ajustées à partir de données plutôt limitées, peuvent être ajustées de façon individuelle au fur et à mesure que l'on en apprend plus sur la surdité de l'enfant.

De nombreuses « embûches » doivent être anticipées lorsqu'on évalue des bébés et des jeunes enfants, comme les cliniciens l'ont rapidement appris. Ces embûches peuvent influencer la précision du diagnostic de surdité, occasionner des retards dans le traitement approprié, entraîner du stress et de l'incertitude chez les parents et les « aidants » naturels. Quand faut-il anticiper ces embûches qui se produisent en évaluation audiométrique chez le bébé, plus particulièrement en matière d'audiométrie comportementale? Quand et pourquoi ces embûches se présentent-elles, et que faire pour les éviter? Une approche utilisant tous les outils disponibles sera privilégiée. Cette approche encourage l'audiologiste à examiner continuellement la concordance entre les mesures physiologiques et comportementales de l'état auditif.

La présentation PowerPoint est disponible en langue anglaise seulement.

**Potential Pitfalls in Determining  
Auditory Status In Behavioral  
Audiologic Assessment**

Judith S. Gravel, Ph.D.  
Hunter College of the City University of New York



**Joint Committee on Infant Hearing  
Year 2000 Position Statement:  
Principles & Guidelines**

- JCIH Principles state that all infants who are referred from UNHS:
  - Begin appropriate audiologic and medical confirmation of the presence of hearing loss before 3 months of age
  - Those with confirmed permanent hearing loss receive intervention services before 6 months of age

**Audiological Assessment of Infants**

Characterize:                      Purpose:

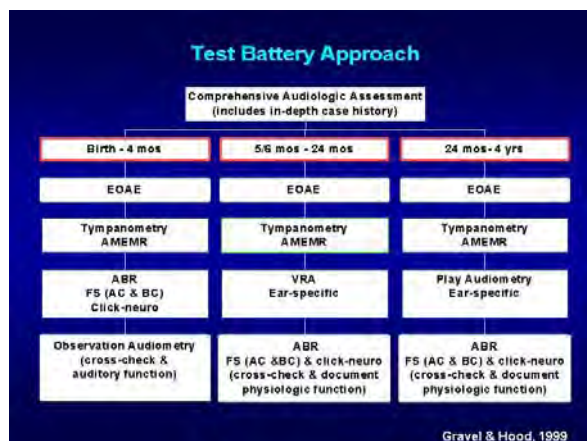
- Degree
- Type
- Configuration

of any existing  
Hearing Loss

- Initiate appropriate intervention services
  - Selection of initial communication mode
  - HA fitting requires minimally low- and high-frequency information
  - Medical management
- Establish baseline for monitoring hearing over time

**Audiological Assessment of Infants**

- Two primary procedures for use in evaluating threshold sensitivity of infants
  - Electrophysiologic: ABR
  - Behavioral: Visual Reinforcement Audiometry (VRA)



**Numerous Pitfalls in Determining  
Auditory Status of Infants**

Can seriously influence provision  
of timely & appropriate  
intervention

US Preventative Services Task Force  
(USPSTF) (Agency for Health Care Research & Quality)  
issued "Recommendation on Newborn Hearing  
Screening" – Oct 2001

- 3<sup>rd</sup> USPSTF recommendation on NHS
- Recommended only targeted screening in 1995
- Revisited 1995 recommendation; asked:
  - Is widespread support for UNHS in the US currently justified?

US Preventative Services Task Force  
(USPSTF) (Agency for Health Care Research & Quality)  
"Recommendation on Newborn Hearing  
Screening" – Oct 2001

- USPSTF undertook a review of the evidence on UNHS.
  - Published summary article simultaneously with the *USPSTF Recommendation* (Thompson et al., *JAMA* October 2001)
- USPSTF concluded:
  - "Insufficient evidence to recommend for or against routine screening of newborns for HL before hospital discharge."

Thompson et al., *JAMA* 2001  
"UNHS: Summary of Evidence"

- Relative to audiological assessment Thompson et al. state:
  - "Decisions about diagnosis and treatment [of HL] are made on the basis of a diagnostic ABR performed when the infant is 1 to 6 months of age."
    - "Use of this diagnostic standard facilitates early intervention, but may overestimate the number of cases of permanent hearing loss (PHL)."

Thompson et al., *JAMA* 2001  
"UNHS: Summary of Evidence"

- Cited the Wessex trial (Kennedy et al., 1999)
  - 1<sup>st</sup> audiological exam completed when infants were 8-12 weeks
  - Of 158 infants referred from screening, 27 diagnosed with PHL
  - Noted: "In 2 cases (7.4%), the diagnosis of PHL was wrong, and infants had normal hearing when examined at 4 or 10 months of age"

Thompson et al., *JAMA* 2001  
"UNHS: Summary of Evidence"

- Also reviewed results of the RIHAP (Vohr et al., 1998. *J Pediatr* 113:353-7)
  - reported on outcomes of infants screened between 1993-1996.
  - USPSTF noted: "5 of 17 infants (29%) initially diagnosed with moderate SNHL later found to have mild SNHL."

- Others have also reported that in some infants detected through UNHS, the initial diagnosis of degree of HL was different than final determination
  - Mason & Hermann (1998) and Watkin (1996) reported several cases of moderate & greater hearing loss diagnosed at initial ABR changed over follow-up tests to a definitive diagnosis of mild-moderate or mild



Thompson et al., JAMA 2001  
"UNHS: Summary of Evidence"

- Report concluded:
  - "In expert hands, as many as 7% of infants diagnosed as having PHL may eventually prove to have normal hearing."
  - "Frequency of misdiagnosis in everyday practice settings has not been studied."

Thompson et al., JAMA 2001  
"UNHS: Summary of Evidence"

- NYS NHS Demonstration Project (Dalzell et al. 2000)
- Age at diagnosis of hearing loss in NYSDP:
  - 81% (29 of 36 infants) with bilateral PHL (who were aided) confirmed by 5 months (median)
  - NICU infants diagnosed later than well-babies
  - Infants with mild/moderate HL diagnosed later than severe/profound HL (median = 3.5 mo versus 2.0 mo, respectively)
  - Some definitive confirmations took months longer

NYS NHS Demonstration Project  
(Dalzell et al. 2000)

- Reasons for delay in audiological diagnosis
  - Mild hearing loss
  - Parental non-compliance with follow-up
  - Illness or developmental delay
  - "Audiological uncertainty"

Potentially Avoidable Pitfalls  
in Behavioral Audiological Assessment  
that could lead to Misdiagnosis of Hearing Loss

- When to anticipate them
- Why they happen
- How to avoid them

Types of  
Audiological Assessment Pitfalls

- False-positive diagnosis
  - normal ears are incorrectly labeled as impaired
- False-negative diagnosis
  - impaired ears are incorrectly labeled as normal
- Misdiagnosis:
  - Correct diagnosis of auditory disorder; incorrect diagnosis of type or degree

Why should we worry about audiological misdiagnoses?

- Delays in:
  - confirmation of true hearing status
  - medical referrals
  - referral for intervention
- Inappropriate intervention
- Parent anxiety, confusion, and lack of confidence in any subsequent recommendations
- Unnecessary expenditure of resources: time, money, personnel & services
- Reduced confidence in our professional capabilities by others (e.g., policy makers, administrators, medical practitioners, etc)

### False-negative diagnosis (hearing loss diagnosed as normal hearing)

- **Behavioral Assessment PITFALLS:**
  - Infant conditioned with inaudible stimulus
  - Failure to:
    - Use un-biased examiner(s)
    - Include control (silent) test trials
    - Follow a specific test protocol
    - Failure to confirm results with physiologic measures (AMEMR, OAE, ABR)

### False-Negative Diagnosis

Berlin & Hood, 1993 "Pseudo central HL" *Sem Hear*, 14:215-223

- Infant received ABR at 7 months and diagnosed having severe-to-profound hearing loss
  - Little progress made when fit with amplification
- Behavioral observation audiometry and SF VRA consistent with responses at 25-35 dB HL
  - Aided responses were higher than unaided
  - Determined to have central processing disorder

### False-negative diagnosis

Berlin & Hood, 1993  
"Pseudo central HL" *Sem Hear*, 14:215-223

- Aids removed
- Repeated behavioral testing consistent with normal hearing
- Eventual ABR (at 3.5 years) consistent with peripheral SNHL;
  - behavioral results attributed to random head turning and biased examiners.

### False-negative diagnosis (SNHL diagnosed as normal hearing)

- 6-mo-old infant demonstrated severe SNHL using VRA; referred for ABR
- ABR interpreted as "normal"
- Following ABR (interpreted as 'normal'), every subsequent behavioral test result was also normal
- Conclusion: Normal hearing;
  - not aided;
  - lack of speech and language development diagnosed as verbal auditory agnosia (VAA) "central deafness"

Gravel, 2000

### False-negative diagnosis (SNHL diagnosed as normal hearing)

- Reality: At 4 years, severe-to-profound SNHL (same as at 6 months).
- Repeat ABR consistent with SNHL of same degree
- **PITFALL:** Inappropriate interpretation of ABR waveforms
  - Failure to replicate responses
  - Failure to complete full ABR protocol (threshold and supra-threshold assessment)
- **PITFALL:** tympanograms only; neither AMEMR or OAE completed

Gravel, 2000

### Misdiagnosis: (degree of HL diagnosed as different than actual)

- **Behavioral Assessment Pitfalls**
  - Use of sound field testing only:
    - Failure to diagnose unilateral HL
    - Failure to diagnose asymmetrical HL
    - Failure to diagnose conductive or mixed HL
  - Failure to diagnosis high-frequency HL when only speech awareness levels are determined
  - Misdiagnosis of profound HL when significant residual hearing exists

### Misdiagnosis:

(degree of SNHL diagnosed as greater than actual)

- Reality: moderate HL sloping to severe-profound SNHL; residual hearing across speech-frequency range
- **Testing PITFALLS:** Failure to obtain:
  - FS-ABR
  - Ear-specific behavioral responses

Critical considerations as the age of cochlear implantation decreases

### False-positive diagnosis

(normal hearing diagnosed as HL)

- **Behavioral Assessment PITFALLS:**
  - Elevated Minimal Response Levels (MRLs) due to unreliable behavioral responses resulting from:
    - inattention (poor task orientation),
    - response habituation,
    - general malaise,
    - developmental disorder, or a
    - developmental level inappropriate for the test procedure

### False-positive diagnosis

(normal hearing diagnosed as HL)

- **Behavioral Assessment PITFALLS:**
  - Failure to consider maturational/developmental level of infant when performing behavioral testing
  - Failure to consider attention & motivation during test
  - Failure to use physiologic tests to confirm results
    - AMEMR
    - OAE
    - ABR

### Misdiagnosis

(AN diagnosed as SNHL)

- AC-ABR
  - Atypical waveforms
  - Use of single polarity clicks (or alternating clicks)
- Tympanograms normal
- Conclusion: SNHL
- Reality: auditory neuropathy/dysynchrony
- **PITFALLS:** Failure to examine-
  - Behavioral Responses
  - ABR with separate runs of opposite single polarity clicks
  - OAE
  - AMEMR

### False-negative diagnosis

Normal hearing based on physiological tests alone

- Air-conduction threshold ABR completed – normal bilaterally
- Tympanograms normal
- Conclusion: Normal hearing
- Reality: Cortical damage secondary to perinatal asphyxia (revealed with CAEP)
- **Behavioral PITFALL:** Failure to observe behavioral responses to sound; reliance only on physiological tests

Gravel, Kurtzberg, Stapells et al., 1989  
*Sem Hear*:10:272-287

### False-positive diagnosis

Conductive HL diagnosed as SNHL

- Infant 6 months of age: ongoing audiological testing following referral from UNHS
  - AC-ABR thresholds elevated: moderate-severe range
  - OAEs absent
  - Conclusion: SNHL
  - Reality: Conductive HL associated with MEE
- **PITFALL:**
  - Reliance on only ABR
  - Failure to record BC-ABR
- **Behavioral PITFALL:** Failure to assess behavioral thresholds (AC & BC)

### Behavioral Test Methods

- **Unconditioned response techniques**
  - Behavioral Observation Audiometry (BOA)
  - Observation of auditory behaviors
- **Conditioned response procedures**
  - Visual Reinforcement Audiometry (VRA)
  - Conditioned Orienting Response (COR)
  - Conditioned Play

### Auditory Response Index (Northern & Downs)

	<u>NM</u>	<u>FM</u> <u>Tone</u>	<u>Speech</u>	<u>Resp</u>	<u>Startle</u>
<i>0-6 wk</i>	50-70	75	40-60	Eye-widen blink, startle, etc.	65
<i>4-7 mos</i>	40-50	50	20	Head turn, listens	65

### Limitations of Behavioral Observation Audiometry

- Biased observers often used.
- Numerous behaviors accepted as response indicators.
- Age and developmental level of the infant/child strongly influence test results.
- Response probability dependent on infant state, the nature of the stimulus, the ambient noise level, and the agreement among two or more examiners.
- Infants with normal hearing show wide variability in responsiveness.

Wilson & Thompson, 1984

BOA should not be used to:

- ✓ screen hearing
- ✓ estimate hearing thresholds
- ✓ define the settings of hearing aids

### Observation of Auditory Behaviors

- Behavioral tests may have limited value for quantifying hearing sensitivity;
- Behavioral observations are useful in gaining insight into auditory function - the quality of the infant's or child's auditory responses.
- Behavioral orienting responses from young infants may provide insight into neuro-development.
- Observations should always be used regardless of outcome of electrophysiologic tests.

Diefendorf & Gravel, 1996

### Visual Reinforcement Audiometry

- VRA is an operant discrimination procedure.
- Stimulus (test signal) cues infant that a response will result in (visual) reinforcement.
- Operant behavior (head turn) is increased by the application of reinforcement.
- Audible signals have little or no reinforcing value; therefore, best to use a procedure in which the signal & reinforcer are separate.

Diefendorf & Gravel, 1996

**Problem with Classical Conditioning: VRA in the clinical setting**

- Assume infant can detect the stimulus used during the conditioning phase
- Numerous trials (signal and control) to reach criterion for test initiation

**Factors in VRA  
Visual Reinforcement**


- Use of Animation-  
Novelty  
*Primus; JSHD--1987*
- Reinforcement  
Duration  
*Culpepper & Thompson; Ear & Hearing --1984*
- Reinforcement  
Schedule  
*Primus JSHR--1985*

**Visual Reinforcers**

- Dark smoked-Plexiglas compartments:
  - Completely out of sight except during periods of reinforcement
- Animated, colorful, brightly illuminated
- Multiple reinforcers: increase novelty; support responding over repeated trials

**Factors in VRA  
Visual Reinforcement**

- displays located 90° to ONE side of the infant
- toys housed in dark smoked Plexiglas cabinets
- toy cabinets located adjacent to loudspeaker




*Gravel, 1989; 1990; 1994; 2000  
Gravel & Hood, 1999*

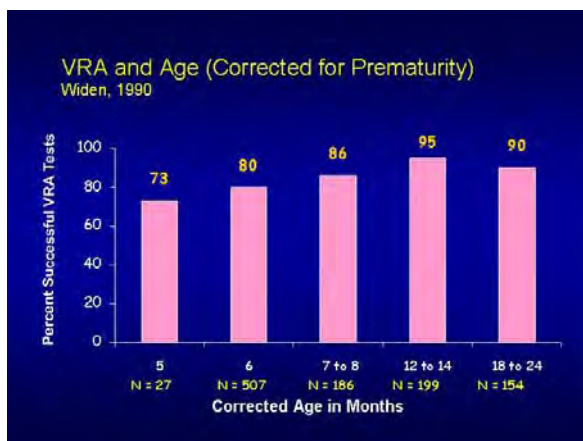
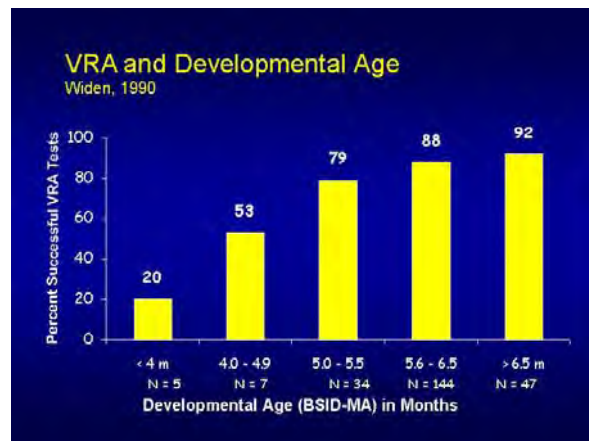
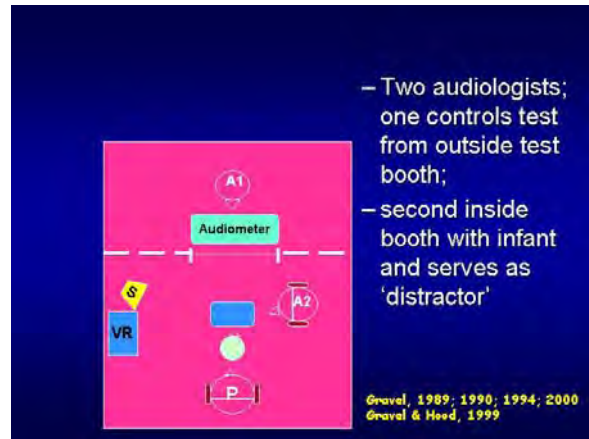
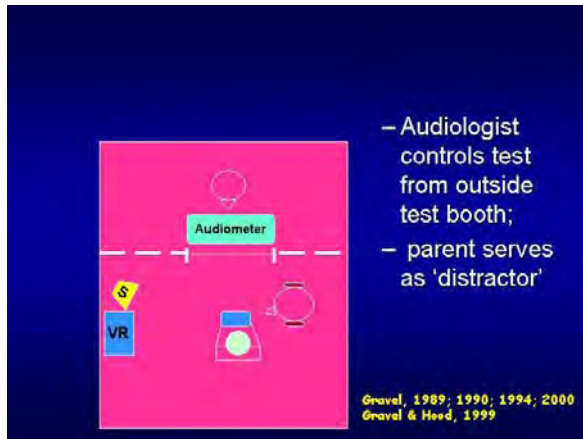
**Factors in VRA  
Use of Distraction**

- Decreases the number of false-positive responses
- Reduces the duration of inter-trial intervals
- Prolongs the period of time during which the infant's behavior is appropriate for testing

**Factors in VRA  
Test Arrangement**

- Infant seated on parent's lap:
  - Audiologist located in test booth, sits opposite (audiometer located within test booth)
  - Audiologist controls distraction, presentation of test signals & delivery of reinforcement);





Gravel & Wallace, 2000  
"Effects of OME on hearing in the first 3 years of life". JSLHR, 43, 631-644

- Prospective follow-up: 114 children through first 3 years of life
- Success rate for computer-assisted VRA
- 7-, 10- and 12-month-olds
  - 82% of infants provided 4-frequency audiogram using computer-assisted method
- 5-month-olds
  - 49% tested successfully tested with computer-assisted VRA

Widen et al., 2000  
"Hearing status at 8-12 months CA using VRA protocol" *Ear Hear*; 21: 471-487

- Specified a stringent VRA protocol incorporating signal and control trials
- 3134 infants (NICU or WBN with risk factors)
- 95.6% of infants; (N = 2995) successfully conditioned
- 90% completed full VRA protocol: 8 minimal response levels; 4 in each ear

Widen et al., 2000  
"Hearing status at 8-12 months corrected age using VRA protocol" *Ear Hear*; 21: 471-487

- Of 139 (4.4%) babies CNT:
  - 20% developmental delays/visual impairments;
  - 80% consistently unreliable or failed to return after unsuccessful 1st test.

### Avoiding VRA Pitfalls

- Obtain ear-specific responses
- Obtain BC-VRA responses
- Use frequency-specific stimuli (be aware of the potential pitfall of NBN)

Day, Bamford et al., 2000  
"Evidence of the efficacy of insert earphone and SF VRA with young infants" *BJA*

- VRA performed on 41 typically-developing infants aged 5 months to 10.5 months
- Infants tested in SF (n=22) and with insert earphones (n=19)
- Results: significantly more minimal response levels (MRLs) obtained for SF testing and with older infants
- Insert earphone:
  - 36% aged  $\geq$  8 months  $\geq$  2 MRL
  - 25% aged  $\leq$  6 months  $\geq$  1 MRL.

### Earphones

- Younger infants retain earphones better than older (Nozza & Wilson, 1984; Gravel & Traquina, 1992).
- Most difficult age range is 18 - 24 months.
- Insert earphones better than TDH-series: e.g., comfort, movement... and importantly for hearing aid selection.
- Thresholds must be corrected for ER-3A versus TDH-series differences

### Identification of Neonatal Hearing Impairment: Hearing Status at 8 to 12 months CA using VRA

Widen et al. 2000

- 95.6% of infants (n = 2995) successfully conditioned;
  - many (not all) successfully completed full protocol: 8 thresholds; 4 MRLs in each ear.
- Of 139 (4.4%) babies CNT:
  - 20% developmental delays/visual impairments;
  - 80% consistently unreliable or failed to return after unsuccessful 1st test.

**Normal Hearing in Infants (6 to 12 months)  
Visual Reinforcement Audiometry:  
ER-3A Insert Earphones**

- Thresholds for infants with normal hearing within 10-15 dB of adults (Nozza & Wilson, 1984)
- Non-sensory factors (internally-generated noise and attention/motivation) rather than sensory factors account for most of the difference (Nozza & Henson, 1999).
- Likely, thresholds at 500 Hz = 20 dB HL  
1000 Hz = 15 dB HL (Nozza, 2002)

"Teaching a baby the head-turn response for VRA is easy. The hard part is teaching the baby not to turn" (Nozza, 1999).

- Critical to evaluate (quantify) the false-positive response rate in order to determine the validity of the behavioral assessment
- Control trials (silent test intervals) must be included in the behavioral assessment

**Intelligent VRA: IVRA (IHS, Miami, FL)**

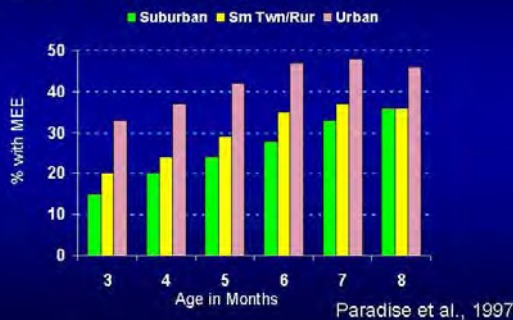
- Computer-assisted, single examiner, bias-free procedure
- 4-button hand-held response box interfaces with computer.
- 4 complex visual reinforcers randomly activated for correct responses.
- Quantifies false-positive rate and attention & motivation during test
- Standard, optimized algorithm, screening

**Conditioned Orienting Response or 'Reflex' (COR) Audiometry**

- Two loudspeakers located to the right and left of child
- Correct response behavior is a head turn towards signal side
- Symmetrical hearing is 'assumed' if the infant performs task correctly
- Infant must detect and then localize (orient) to the correct side
- COR is not the same as VRA

**PITFALL: Undiagnosed OME**

Percent of Infants (n = 2253) with MEE by Residence Location and Age



**Middle Ear Effusion and Audiological Assessment**

- In some infants, ABR may overestimate the degree of hearing loss when MEE present
- Delaying ABR because of MEE can result in late ID of SNHL (Davis et al.)
- BC-ABR critical early in diagnostic assessment when AC-ABR elevated



### Recommendations of the UK Working Group on Follow-up Assessment (Sutton et al. 2000)

- High frequency tympanometry (660 Hz & 1000 Hz) appears to be valid (i.e. reasonably sensitive and specific) in detecting MEE below 4 months (Shurin et al 1977, Marchant et al 1984, McKinley et al 1997, Baldwin 2000)
- Tympanometry (single-component admittance) should be included in the audiological test battery regardless of the age of the infant.
- 220 Hz for < 4 months should not be used
- AMEMR – use probe frequencies > 220 Hz

### 2-Year-Olds

- Primus & Thompson (1985)
  - No difference in rate of conditioning or response reliability between 1- and 2-year olds
  - BUT... 1-year olds provided 50% MORE responses than 2-year-olds using same response protocols

### 2-year-olds

Reinforcement	# of Responses	
	Initial	Post-break
• 1 yr - 1 VR	26.9	8.8
• 1 yr - 2 VR	33.7	16.7
• 2 yr - 2 VR	14.6	2.3

Thompson, Thompson & McCall, 1992

### 2-Year-Olds

- 31 toddlers 24-months (+/- mo.) tested with both VRA and Play
- Provided at least one threshold:

VRA	45%
Play	84%

Olsen, 1994

### 2-Year-Olds

- Play Audiometry (provided at least one threshold)

16-23 months	45%
24-29 months	63%
30-35 months	83%

Nielsen & Olsen, 2001

### TROCA/VROCA

- Tangible/Visual Reinforcement Operant Conditioning Audiometry
- Technique not often used clinically but may be very useful for infants 'too old for VRA and too young for conditioned play audiometry'
- Classic TROCA/VROCA, the auditory stimulus is paired with a light on the response box located in front of the child

### TROCA/VROCA

- Child conditioned to push response button when the light/signal are present.
- Visual reinforcer activated or 'tangible' reinforcer is dispensed.
- Light is faded on successive trials until only the auditory signal is presented. If the child responds to the auditory signal, the response is reinforced. If not signal level is raised (eg., 20 dB) and light and signal are paired again

### 2-year-olds

Test Type

	# Resp	Failed conditioning
• VRA	11.4	0% (0/15)
• PLAY	28.3	32% (7/23)
• VROCA	21.4	17% (3/18)

Thompson, Thompson & Vethivelu, 1989

### Avoiding VRA Pitfalls

- Specify a VRA protocol & follow it
- Obtain ear-specific & frequency-specific responses
- Include control (silent) trials
- Evaluate (quantify) the false-positive response rate to determine the reliability of assessment
  - Add more 'objectivity' to VRA (Widen, 1993)
    - Specify signal & control trials
    - Computer-assisted VRA procedures

### Avoiding Audiological Pitfalls in the Assessment of Infants & Young Children

- Follow test protocols that are evidence-based and time efficient
- Always provide comprehensive audiological evaluation at the initial referral.
- Repeat measures whenever there is question of diagnosis
- Complete full battery of behavioral & physiologic test procedures (cross-check)
  - No test is redundant; all provide important information regarding auditory integrity
  - Accord among test results must be evident

"Audiologists should have experience with the assessment of infants & children with HL and the knowledge and equipment necessary for use with current pediatric assessment methods".

"Facilities that lack the expertise or equipment for assessing infants & children should establish consortial arrangements with those that do".

Pediatric Working Group, 1996

### Fail Neonatal Screening

Fail Outpatient screening	1m	Counseling
FS-ABR(AC & BC) EOAE, tymps	2m	Counseling; medical/ENT referral
Repeat FS-ABR, EOAE, RECD with insert for HA selection, tymps	3m	Begin processes for HA procurement
Observe auditory behaviors & tymps	4m	Mold impressions, EI Program
Behavioral & tymps (with mold to insert coupling)	5m	HA Fitting
	6m	HA Check & (molds)
	7m	Review habilitation, language milestones
	8m	RECD, HA modification, (molds)
	9m	Review habilitation, language milestones
	10m	RECD, HA modification, (molds)
	11m	Review habilitation, language milestones
	12m	RECD, HA Check (molds)
		Validation measures, language milestones
		Set habilitation goals for year 2

Gravel, 2000



## PERTE AUDITIVE ACQUISE CHEZ L'ENFANT

**Dr Michel Picard, École d'orthophonie et d'audiologie, Université de Montréal, Québec, Canada**

Vendredi 24 janvier 2003, 16 h à 16 h 30

La prévalence de perte auditive irréversible bilatérale d'un degré supérieur à 40 dB chez l'enfant croît avec l'âge, en particulier, entre 3 et 9 ans. La manifestation croîtrait de 1,06 cas par 1 000 naissances avant 3 ans, à 2,05 cas par 1 000 naissances à 9 ans.

Ces nouvelles déclarations avec l'âge seraient attribuables à deux causes principales. Par ordre décroissant d'importance, on parle de l'effet des pertes progressives d'origine génétique qui repousserait le moment d'identification en lien avec une histoire naturelle de déficience sensorielle apparaissant à un âge plus avancé. Les surdités confirmées à un âge tardif à cause notamment d'un moindre degré d'atteinte suivraient : en Allemagne, les surdités de degré léger seraient interceptées à l'âge de 6 ans, celles de degré modéré à l'âge de 4 ans et demi, les surdités sévères à 2 ans et demi et les surdités profondes à un peu moins de 2 ans. L'amélioration des pratiques médicales en néonatalogie qui contribue à une réduction de la mortalité (incluant celle des grands prématurés) aurait aussi comme effet de relever le nombre de surdités acquises.

À un autre chapitre, certaines ethnies ayant migré vers des pays occidentaux très industrialisés sont montrées du doigt parce qu'apparemment plus vulnérables aux manifestations de surdités importantes en cours d'enfance : populations d'origine pakistanaise, asiatique, groupes hispanophones en provenance de Cuba, de Porto Rico et, à un moindre degré, du Mexique. Au total, au moins un enfant sur six d'âge scolaire (16,6 %) vivrait présentement avec une atteinte irréversible de naissance ou acquise par cause endogène aux États-Unis. À cet estimé, on doit ajouter la contribution de la surdité professionnelle observée chez l'enfant depuis la fin des années soixante aux États-Unis et en croissance, à cause d'une hausse planétaire de la pratique d'activités de loisirs bruyants.

La musique forte sous toutes ses formes est un vecteur de propagation de mieux en mieux documenté, apparemment précédé, aux États-Unis, par l'exposition aux bruits d'armes à feu et aux feux d'artifice. La pratique de sports bruyants, dont notamment la participation ou l'assistance aux courses automobiles, fait aussi souvent partie de l'histoire d'exposition et on note un risque particulier associé à la participation aux travaux de la ferme chez les adolescents.

Pour des raisons culturelles, les garçons sont atteints en plus grand nombre que les filles (9 : 1). La surdité professionnelle est aussi plus fréquente dans les milieux à haut indice de défavorisation socio-économique, en milieu rural ainsi que dans les régions du sud et l'ouest des États-Unis. Les adolescents (12-19 ans) sont atteints en plus grand nombre, bien que 26 % des déclarations concernent des enfants de 10 ans et moins, en majorité des garçons qui ont partagé des activités de loisirs bruyants avec un parent (randonnée en motocyclette, motoneige, travail avec des outils bruyants, exposition au tir d'armes à feu, etc.). On estime présentement à 12,5 %, la prévalence de la maladie professionnelle dans la population des 6 à 19 ans aux États-Unis et il n'y a pas lieu de croire que la situation soit différente au Canada. La perte auditive acquise chez l'enfant concernerait donc au moins un jeune sur quatre si l'on considère toutes les causes connues.

North American Conference on Deafness Screening and Intervention in Early Childhood. Quebec city, January 2003.

## Perte auditive acquise chez l'enfant

Michel Picard, B.Ps., Ph.D.  
Professeur d'audiologie  
Université de Montréal  
michel.picard@umontreal.ca

Université de Montréal  
Faculté de médecine

Québec  
Centre national  
de santé publique  
du Québec

## Introduction

En quoi la donnée épidémiologique de la perte auditive acquise chez l'enfant est-elle utile au dépistage et à l'intervention audiolinguistique

Les études épidémiologiques s'intéressant à la prévalence de la perte auditive acquise chez l'enfant selon l'âge sont essentielles à l'établissement des priorités des programmes de prévention et d'intervention (Parving, 1999).

Université de Montréal  
Faculté de médecine

Québec  
Centre national  
de santé publique  
du Québec

## Épidémiologie changeante de la surdité acquise chez l'enfant

Augmentation des atteintes permanentes acquises entre 3 et 9 ans

Le taux de prévalence des atteintes bilatérales excédant en moyenne 40 dB croît comme suit:  
Estimé

Conservateur libéral	
0.91	- 1.06 /1000 enfants entre 0 et 3 ans,
1.22	/1000 à 5 ans,
1.33	/1000 à 6 ans,
1.44	/1000 à 7 ans,
1.55	/1000 à 8 ans,
1.65	- 2.05 /1000 à partir de 9 ans.

(tiré de Fortnum et coll., 2001)

Université de Montréal  
Faculté de médecine

Québec  
Centre national  
de santé publique  
du Québec

## Épidémiologie changeante de la surdité acquise chez l'enfant

Taux ponctuel de prévalence (atteinte mono- ou bilatérale)

- 1- Adams et Benson (1992) estiment à 16.6% le nombre d'enfants atteints aux Etats-Unis
- 2-Niskar et coll. (1998) l'estiment à 14.9% dont:
  - 12.7% d'atteinte sélectivement sur les aigus (3, 4, 6 kHz),
  - 7.1% d'atteinte sélectivement sur les graves (.5, 1, 2 kHz),
  - 4.9% d'atteinte sur les aigus et sur les graves

Université de Montréal  
Faculté de médecine

Québec  
Centre national  
de santé publique  
du Québec

## Épidémiologie changeante de la surdité acquise chez l'enfant

### Caractéristiques populationnelles:

Niskar et coll. (1993) sur 6189 enfants âgés de 6 à 19 ans

- Le sexe  
Les garçons étant plus souvent atteints sur les aigus
- Le milieu socio-économique  
Les jeunes de milieu défavorisés étant plus atteints
- L'ethnicité  
Les enfants d'origine mexicaine vivant aux USA étant plus à risque

Université de Montréal  
Faculté de médecine

Québec  
Centre national  
de santé publique  
du Québec

## Épidémiologie changeante de la surdité acquise chez l'enfant

Causes connues

- 1- La manifestation à un âge tardif des atteintes génétiques progressives
- 2- La difficulté d'identification précoce, surtout des atteintes moins importantes. A ce chapitre, Finckh-Kraemer et coll. (2000) font état d'une identification des atteintes légères à un âge moyen de 6;2 ans, depuis 1996, en Allemagne. Celles de degré modéré sont interceptées à 4;4 ans, les surdités sévères et profondes à respectivement 2;5 et 1;9 ans

Université de Montréal  
Faculté de médecine

Québec  
Centre national  
de santé publique  
du Québec

### Épidémiologie changeante de la surdité acquise chez l'enfant

#### Causes connues (suite)

- 3- La manifestation de surdités acquises en raison de l'accroissement des complications néonatales issues des pratiques médicales en soins périnataux qui diminuent la mortalité (Streppel et coll., 1998). A mentionner plus particulièrement à ce chapitre: le meilleur taux de survie des très grands prématurés (Gano et coll., 2001)

### Épidémiologie de la surdité acquise chez l'enfant: nouvelles tendances

- La prévalence est élevée à l'échelon planétaire avec l'industrialisation comme co-facteur relié à l'audition

#### Prévalence de la surdité acquise chez l'enfant à l'échelon planétaire (Davis et Hind, 1999):

Pays les plus développés	4.01%
Pays les moins développés	24.71%
Afrique	5.39%
Amérique du Nord	0.0 %
Amérique latine	2.5 %
Océanie	0.11 %
Asie	17.1 %

### Épidémiologie de la surdité acquise chez l'enfant: nouvelles tendances

- Pression à la hausse sur la prévalence: l'immigration comme co-facteur relié à l'audition

L'immigration vers les pays riches y amène des clientèles pédiatriques plus à risque :

- 1- Morton et coll. (2002) identifient les enfants d'origine pakistanaise à plus grand risque de surdité sévère à profonde d'origine génétique
- 2- Zarina et Valerie (1996) concluent à un accroissement du risque par un facteur de 2.4 à 3.6 chez les enfants d'origine asiatique (toute atteinte permanente confondue)

### Épidémiologie de la surdité acquise chez l'enfant: nouvelles tendances

- Pression à la hausse sur la prévalence: l'immigration comme co-facteur relié à l'audition (suite)

L'immigration vers les pays riches y amène des clientèles pédiatriques plus à risque:

- 3- Comparativement à un groupe de référence de caucasiens blancs, David et coll. (1996) concluent à accroissement par 4 du risque d'atteinte bilatérale chez les enfants hispanophones d'origine cubaine et porto ricaine

### Épidémiologie changeante de la surdité chez l'enfant

- Surdité professionnelle chez les jeunes

- Depuis le début des années 70, on observe des perte de 3-5 dB sur les fréquences atteintes par le bruit à partir de 12 ans chez les garçons (Roberts et Ahuja, 1975)
- Le problème de la surdité professionnelle chez les jeunes est reconnu par le NIH depuis 1990
- Brookhausser (1992) dénombre 5% de « sourds professionnels » dans une clientèle filtrée de jeunes de 1 à 19 ans, vus en clinique ORL; il s'agit surtout des garçons (90%); sur l'ensemble de l'effectif atteint, 26% sont âgés de 10 ans et moins

### Épidémiologie changeante de la surdité chez l'enfant

- Surdité professionnelle chez les jeunes (suite)

- Broste et coll. (1989) dénombrent le double d'atteintes attribuables au bruit chez les jeunes participant aux travaux de ferme, principalement des garçons

- Dans la cohorte des 6 à 19 ans, la prévalence de jeunes avec encoche caractéristique attribuée à l'exposition au bruit excessif s'établit présentement à 12.5% (Niskar et coll., 2001)

### Épidémiologie changeante de la surdité chez l'enfant

- La surdité professionnelle résulte de la pratique de loisirs bruyants...
  - L'exposition à la musique forte sous toutes ses formes (baladeurs, concerts rock) est une cause importante; la durée critique d'exposition par activité serait respectivement de 7 et 2 hrs/sem. (Meyer-Bisch, 1996); or, au moins 22% de collégiens et universitaires disent utiliser les baladeurs environ 5 hrs/sem. et 9% s'adonnent à la seconde activité (au rythme d'environ 3 hrs/sem.); ceci s'ajoute aux 7 hrs d'écoute sous haut-parleur déjà reconnues par 83% de ces mêmes étudiants (Chessman et coll., 2001)

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec Santé nationale et santé publique du Québec

### Épidémiologie changeante de la surdité chez l'enfant

- La surdité professionnelle résulte de la pratique de loisirs bruyants... (suite)
  - Dans le Nord-Ouest américain - et possiblement au Canada -, l'exposition aux bruits de feux d'artifice et détonations d'armes à feu est le principal agent causal, affectant une proportion de 46% des jeunes contre 12% pour la musique forte (Brookhauser, 1992)
  - Chez les 10 ans et moins, la participation aux activités bruyantes d'un parent demeure la principale cause d'exposition (Brookhauser, 1992)

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec Santé nationale et santé publique du Québec

### La gravité des méfaits de l'atteinte irréversible chez l'enfant scolarisé

Sur un échantillon de 1228 enfants couvrant les niveaux de la 3e, 6e et 9e année, Bess et coll. (1998) constatent ce qui suit:

- 5,4% présentent une surdité irréversible non détectée (mono- ou bilatérale tout juste décelable)
- De ce groupe, 37% ont doublé au moins une année scolaire

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec Santé nationale et santé publique du Québec

### Conclusions

- 1- Toute cause confondue, la surdité acquise se manifeste présentement chez 27,4% des jeunes, principalement les garçons et elle se concentre dans les milieux où la défavorisation est importante
- 2- 12,5% de ces surdités sont attribuables à l'exposition au bruit excessif à l'occasion d'activités de loisirs

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec Santé nationale et santé publique du Québec

### Conclusions

- 3- L'identification de la surdité acquise demeure toujours tardive, surtout lorsque la perte est d'un degré léger à modéré
- 4- L'amélioration des pratiques médicales en néonatalogie contribue à la hausse des surdités acquises chez l'enfant

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec Santé nationale et santé publique du Québec

### Conclusions

- 5- Le faible niveau de développement des pays et la défavorisation dans les pays riches contribue à hausser la prévalence des surdités acquises ou génétiques
- 6- Dans les pays riches, l'immigration exerce une pression à la hausse sur la prévalence des surdités acquises ou génétiques

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec Santé nationale et santé publique du Québec



**Références « prévalence »**

Adams PF, Benson V. Current estimates from the National Health Interview Survey, 1991. *Vital and Health Statistics, Series 10*, (1992)

Brookhouser P, Worthington, D, Kelly W. Noise-induced hearing loss in children. *Laryngoscope*, 102, 645-655 (1992)

Broste S, Hansen D, Strand R, Stueland D. Hearing loss among high school farm students. *American Journal of Public Health*, 79, 619-622 (1989)

Cano A, Fons J, Brines J. The effects of offspring of premature parturition. *Human Reproduction Update*, 7, 487-494 (2001)

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec

**Références « prévalence »**

Chessman MF, Mendoza C, Grew J. Participation rates in noisy leisure activities by three samples of students. *Canadian Acoustics*, 29, 42-43 (2001)

David LH, Gomez-Marín O, Lee HM. Prevalence of childhood hearing loss: The hispanic health and nutrition examination survey. *American Journal of Epidemiology*, 144, 442-449 (1996)

Davis A, Hind S. The impact of hearing impairment: a global problem. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 49, suppl. 1, S51-S54 (1999)

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec

**Références « prévalence »**

Finckh-Kraemer U, Spormann M, Gross M. German registry for hearing loss in children: results after 4 yrs. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 56, 113-127 (2000)

Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DG, Davis, AC, Bamford JM. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the UK and implications for universal neonatal screening. *British Medical Journal*, 323, 1-6 (2001)

Meyer-Bisch C. Epidemiological evaluation of hearing damage related to strongly amplified music. *Audiology*, 35, 121-142 (1996).

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec

**Références « prévalence »**

Morton R, Sharma V, Nicholson J, Broderick M, Poyser J. Disability in children from different ethnic populations. *Child Care Health Development*, 28, 87-93 (2002)

NIH. Noise and hearing loss. 76. Consensus statement online, 8, 1-24 (1990)

Niskar A, Kieszak S, Holmes A, Esteban E, Rubin C, Brody, D. Estimated prevalence of noise-induced hearing threshold shifts among children 6 to 19 years of age. *Pediatrics*, 108, 40-43 (2001)

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec

**Références « prévalence »**

Niskar A, Kieszak S, Holmes A, Esteban E, Rubin C, Brody, D. Prevalence of hearing loss among children 6 to 19 y.o.. *Journal of the American Medical Association*, 279, 1071-1075 (1998)

Parving A. Hearing screening. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 49, suppl. 1, S287-S292 (1999)

Roberts J, Ahuja E. Hearing levels of children by age and sex. *Vital and Health Statistics, Serie 11*, 102 (1975)

Streppel M, Richling F, Walger M, Wedel H, Eckel HE. Epidemiology and etiology of acquired hearing disorders in childhood in the Cologne area. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 44, 235-243 (1998)

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec

**Références « prévalence »**

Zarina H, Valerie N. Prevalence of sensorineural hearing loss in Asian children. *British Journal of Audiology*, 30, 332-339 (1996)

Université de Montréal Faculté de médecine

Québec

### Référence « échec scolaire »

**Bess, FH, Dodd-Murphy, J, Parker RA.**  
**Children with minimal sensorineural**  
**hearing loss: prevalence, educational**  
**performance, and functional status. Ear**  
**and Hearing, 19, 339-353 (1998).**

**5,4% des surdités neurosensorielles tout juste**  
**décelables dans la population scolaire passent**  
**inaperçues malgré un taux élevé d'échec scolaire**  
**associé.**

Université de Montréal  
Faculté de médecine

Québec  
Institut national de santé publique  
du Québec



## LE POINT DE VUE DES USAGERS

**Marc Choquette, Association du Québec pour enfants avec problèmes auditifs (AQEPA)**

**Nicole De Rouin, Association du Québec pour enfants avec problèmes auditifs (AQEPA)**

Vendredi 24 janvier 2003, 16 h 30 à 17 h

L'Association du Québec pour enfants avec problèmes auditifs (AQEPA) est un organisme provincial sans but lucratif. Fondée en 1969, elle compte près de 600 membres, principalement des parents d'enfants vivant avec une surdité. La mission de l'AQEPA est de promouvoir et développer tous les services nécessaires à l'intégration sociale des jeunes vivant avec une surdité.

Quant à ses objectifs, l'AQEPA s'assure :

- de diffuser l'information et de soutenir les parents d'enfants vivant avec une surdité;
- de promouvoir le dépistage précoce et l'appareillage optimal répondant aux besoins de l'enfant ainsi que la réadaptation en bas âge;
- de faire reconnaître le droit du parent et de l'enfant d'être partie prenante aux décisions les concernant;
- d'intervenir à titre de porte-parole des parents et des enfants auprès des instances décisionnelles afin de développer des ressources toujours mieux adaptées aux besoins de ces enfants.

En décembre 1999, un comité « adaptation-réadaptation » fut créé par l'AQEPA afin d'identifier des pistes d'actions pour mieux préparer les enfants vivant avec une surdité à la scolarisation. Pourquoi nos enfants ne sont-ils pas prêts pour une première année scolaire? Un rapport final a été déposé en mai 2002 et contient plusieurs recommandations. L'AQEPA demande, en autres, le dépistage universel de la surdité dès la naissance, un diagnostic précoce jumelé à un appareillage optimal répondant aux besoins de l'enfant et une réadaptation intensive en bas âge.

Nous comprenons que la famille a une influence primordiale dans le développement de ses enfants. Nous voulons apprendre comment communiquer avec nos enfants et ce, le plus rapidement possible. Pourquoi ne pas leur permettre de participer à la société afin qu'ils puissent y contribuer avec leurs différences et leurs talents pour la rendre meilleure?

**La présentation PowerPoint n'est pas disponible.**