

Dépistage de la déficience auditive chez les enfants

Dominique Cousineau M.D., FRCPC, pédiatre du développement

en collaboration avec

Christian Renaud, M.D., FRCPC, microbiologiste-infectiologue,
membre du Groupe CIME-Québec (Centres d'infectiologie mère-enfant du Québec)

La surdité néonatale est une déficience sensorielle qui touche entre quatre et six nouveau-nés sur mille à la naissance. La déficience auditive est permanente, bilatérale et de sévérité au moins modérée pour un sur mille d'entre eux. Il existe une corrélation entre la durée et la sévérité de période de privation sensorielle et l'impact négatif sur le développement langagier, cognitif et social de l'enfant⁶. Durant l'enfance l'incapacité auditive passe très souvent inaperçue, même à l'âge scolaire. On estime que 4 à 6 % des déficiences auditives se développent après la naissance et avant l'entrée scolaire.

La prévalence de déficience auditive chez les nouveau-nés présentant des facteurs de risque est de 10 à 20 fois supérieure à celle de la population néonatale générale.

Recommandations concernant le dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (recommandation B)

Selon le U.S. Preventive Services Task Force et à la lumière des données publiées et des progrès technologiques, il existe des preuves suffisantes pour recommander le *Dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) (recommandation B)*¹.

Le programme de dépistage universel des troubles de l'audition vise à poser le diagnostic de la déficience avant l'âge de 3 mois et à commencer les interventions thérapeutiques avant l'âge de 6 mois. Une déficience auditive diagnostiquée tardivement, par exemple dans le contexte de difficultés de langage, peut-être irréversible et entraîner d'autres déficits importants sur les plans de la communication, de la cognition, de l'alphabétisation et des habiletés psychosociales. Les études démontrent clairement que les nourrissons ayant profité d'interventions précoces ont un meilleur pronostic à l'âge scolaire sur les plans du langage, du comportement et de l'adaptation sociale.

Selon les données du MSSSQ du Québec, en 2024, 95% des installations où des accouchements ont lieu (hôpitaux et maisons de naissance) offrent le dépistage de la surdité aux nouveau-nés selon le **Programme québécois de dépistage de la surdité néonatale**. Si le test de dépistage n'est pas réussi, il doit être refait environ deux semaines plus tard.

Ce programme comporte⁶ :

- ✓ Dépistage chez tous les nouveau-nés avant l'âge de 1 mois.
- ✓ Dépistage à deux niveaux :
 - › Test de dépistage des émissions oto-acoustiques (ÉOA) pour tous les nouveau-nés dans les centres de dépistage (services d'obstétrique et maisons des naissances) ;
 - › Tests potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral automatisé (PEATC-A) pour ceux qui ont échoué le dépistage aux émissions oto-acoustiques.
 - › Certains nouveau-nés plus à risque de surdité neurosensorielle congénitale seront soumis d'emblée au PEATC-A (p. ex : prématuré < 29 SG ou poids < 1500 g).
- ✓ Diagnostic de la déficience avant l'âge de 3 mois dans les centres de confirmation diagnostique (CHUL, CHU Sainte-Justine, Hôpital de Montréal pour enfants du CUSM et CHU de Sherbrooke) avec une version non automatisée des potentiels évoqués du tronc cérébral (PEATC).
- ✓ Début des interventions thérapeutiques avant l'âge de 6 mois, incluant une référence dans les centres de réadaptation en déficience physique du Québec (CRDP).

À la suite du dépistage néonatal, en fonction du niveau de risque de surdité (FRS) identifié, une surveillance en audiologie est recommandée à 3, 8 ou 10 mois (âge corrigé), certains FRS étant associés à une surdité évolutive ou d'apparition tardive⁶.

Tableau 1 – Facteurs de risque de surdité identifiés chez le nouveau-né (période néonatale) (formulaire AH-705 DT9272 – rév. 2016- 126,7)

Antécédents de surdité familiale	<ul style="list-style-type: none"> › Surdité chez le parent, frère/sœur › Surdité chez oncle/tante, cousin(e), grand-parent
Infection congénitale TORCH	<ul style="list-style-type: none"> › CMV (suspecté ou confirmé)* › Toxoplasmose, rubéole, syphilis (suspectée ou confirmée)
Malformation cranio-faciale visible	<ul style="list-style-type: none"> › Appendice préauriculaire (tag) › Sinus préauriculaire (pit) › Oreille bassement implantée › Dymorphisme › Microcéphalie › Fente palatine › Séquence de Pierre Robin
Syndrome avec surdité associée	<ul style="list-style-type: none"> › Syndrome connu ou suspecté à la naissance
Hyperbilirubinémie	<ul style="list-style-type: none"> › Bilirubine non conjuguée à un taux ≥ 400 $\mu\text{mol/L}$ › Exsanguino transfusion
Très faible poids à la naissance	<ul style="list-style-type: none"> › Poids < 1500 g ou RCIU < 10e perc. pour l'AG*
Naissance prématurée	<ul style="list-style-type: none"> › Naissance < 29 SG

Troubles respiratoires	<ul style="list-style-type: none"> > Ventilation mécanique prolongée (> 5 jours) : <ul style="list-style-type: none"> - Inhalation d'oxyde nitrique, - Oxygénation haute fréquence, - Ventilation « JET » (pas de durée minimale), - Hernie diaphragmatique congénitale, - Oxygénation extracorporelle (ECMO)
Troubles neurologiques	<ul style="list-style-type: none"> > Faible score Apgar (0-3 à 5 minutes) > Hémorragie intraventriculaire (Grades III et IV), > Encéphalopathie hypoxique ischémique modérée à sévère (Sarnat II ou III) > Traitement par refroidissement (« cooling »)
Dosage excessif de médication oto-toxique (p. ex., aminosides ou aminoglycosides : gentamicine, tobramycine, vancomycine ou furosémide)	<ul style="list-style-type: none"> > Déterminé par le médecin (pas de seuil spécifique)

Outre les infections citées, l'Organisation mondiale de la Santé suggère aussi un dépistage chez les enfants dont la mère a présenté durant la grossesse une infection causée par l'herpès simplex type 1 et 2, le VIH, le virus de la chorioméningite lymphocytaire et le virus du Zika⁴.

* De tous ces facteurs de risque, **l'infection congénitale avec le cytomégalo virus (CMV)** est la cause non génétique la plus fréquente de toutes les surdités neurosensorielles, soit jusqu'à 25 %⁹. Cependant, elle demeure sous-diagnostiquée parce que la grande majorité des enfants (90 %) sont asymptomatiques ou présentent seulement un signe et/ou symptôme classique à la naissance. Quoique le dépistage du CMV ne soit pas encore encadré par le PQDSN, la Société canadienne de pédiatrie⁹ recommande de procéder au dépistage du CMV congénital chez tous les nouveau-nés nécessitant un test de reprise à la suite du premier dépistage auditif (voir **Annexe 1**)¹⁰. De plus, le groupe CIME-Québec recommande de faire systématiquement ce dépistage chez tout nouveau-né avec un RCIU < 10^e percentile pour l'AG¹⁰.

La façon recommandée est de procéder à un TAAN CMV sur un échantillon salivaire, selon un protocole déjà bien établi dans les laboratoires pédiatriques (voir **Annexe 2**). Un résultat positif sur un échantillon salivaire devra par la suite être confirmé par un TAAN CMV sur un échantillon urinaire (voir **Annexe 3**). En effet, cette approche ciblée permettra un traitement précoce avant l'âge de 3 semaines avec des antiviraux pouvant réduire les séquelles auditives pour les bébés atteints par le virus⁹. En cas de confirmation de CMV congénital, l'enfant sera référé rapidement dans l'un des 4 centres cités plus haut pour une évaluation dans une clinique multidisciplinaire dédiée en microbiologie et un suivi audiolinguistique (voir **Annexe 4**).

Recommandations concernant le dépistage sélectif des troubles de l'audition chez les enfants de plus de 3 mois (recommandation C)

Environ 10 % des enfants avec des troubles de l'audition n'auront pas été détectés par le programme universel de dépistage, ou encore présenteront éventuellement une déficience évolutive⁶.

Facteurs de risque de surdité exigeant d'emblée une évaluation complète en audiologie: référence immédiate dans un centre de confirmation diagnostique^{6,7}.

- ✓ Méningite bactérienne confirmée;
- ✓ Anotie, microtie, atrésie (bilatérale ou unilatérale);
- ✓ Séjour prolongé aux soins intensifs (nouveau-né âgé de ≥ 3 mois AC).

Tableau 2 – Autres facteurs de risque pour l'audition

(relevés au-delà de la période néonatale)^{3,5}

<ul style="list-style-type: none"> › Otites moyennes aiguës à répétition ou d'épanchement séreux ou mucoïde persistant dans l'oreille moyenne 	
<ul style="list-style-type: none"> › Traumatisme crânien, particulièrement une fracture de la base du crâne ou de l'os temporal, nécessitant une hospitalisation 	
<ul style="list-style-type: none"> › Chimiothérapie 	
<ul style="list-style-type: none"> › Syndrome neurodégénératif comme le syndrome de Hunter (mucopolysaccharidose de type II), une neuropathie sensorimotrice, l'ataxie de Friedreich ou le syndrome de Charcot-Marie-Tooth 	
<ul style="list-style-type: none"> › Syndromes associés à une baisse de l'audition ou à une perte tardive de l'audition 	<ul style="list-style-type: none"> › Neurofibromatose de type 2 › Syndrome de Usher (surdité congénitale, cécité progressive associée à une rétinite pigmentaire) › Syndrome de Waardenburg (anischromie ou hétérochromie des iris, hypertélorisme, anomalie pigmentaire des cheveux, etc.) › Syndrome d'Alport (surdité, glomérulopathie, atteinte oculaire) › Infections associées à la surdité neurosensorielle, comme les méningites bactériennes
<ul style="list-style-type: none"> › Du cérumen compacté bilatéralement dans le conduit auditif externe peut également nuire à l'audition 	

Au fil des visites périodiques, il est recommandé de procéder à un dépistage auditif pour toute inquiétude parentale à l'égard de l'audition ou du développement langagier de l'enfant.

Mesure de la fonction auditive^{3,5}

Les méthodes suivantes sont utilisées pour étudier la fonction auditive.

Oto-émissions acoustiques (OEA)

Ce test est rapide et indolore. Une sonde, de la taille d'un écouteur, placée dans le conduit auditif, recueille des informations reflétant l'état de certaines cellules sensorielles fondamentales pour l'audition. Une réponse négative à ce test doit être confirmée pour permettre le diagnostic d'une déficience auditive, et surtout pour en apprécier la sévérité.

Potentiels évoqués auditifs (PEA)

Des électrodes placées sur la tête du patient permettent d'enregistrer l'activité électrique du cerveau lors de l'émission d'un son dans l'oreille. En étudiant les caractéristiques de cette activité, on peut définir un état de l'audition.

Audiométrie tonale

L'audiométrie tonale constitue le test le plus courant de dépistage. Les fréquences étudiées sont souvent celles de la parole : elles varient de 125 Hz (graves) à 8000 Hz (aiguës). Les seuils auditifs sont exprimés en décibels (dB).

Chez l'enfant en bas âge, elle peut être utilisée pour rechercher des réactions réflexes (clignements de paupières, arrêt de succion, arrêt des pleurs, sourire) ou des réflexes d'orientation (action de tourner la tête vers une source) à la perception d'un bruit fort et soudain.

Un peu plus tard, des conditionnements plus complexes peuvent être réalisés, comme demander à l'enfant d'appuyer sur un bouton lorsqu'il entend le son.

Audiométrie vocale

Cet examen permet d'évaluer la capacité à percevoir et à discriminer les sons de la parole. Il s'effectue en demandant au sujet de répéter les mots entendus. Les deux oreilles peuvent être testées séparément, à différents seuils d'intensité.

Mesure du niveau de la perte auditive (seuil de détection en dB)⁵

La déficience auditive se définit selon un seuil, mesuré en décibels (dB), sur un intervalle standard de fréquences comprises entre 125 Hz et 8000 Hz :

- ✓ Audition normale (0 à 20 dB).
- ✓ Surdit  légère (26 à 40 dB) : difficult  à entendre la voix chuchot e.
- ✓ Surdit  mod r e (41 à 55 dB) : capacit  à percevoir la voix à ≤ 1 m tre. Peut engendrer des d fauts de prononciation.
- ✓ Surdit  mod r e   s v re (56   70 dB) : ne peut entendre que les sons tr s forts. Les difficult s augmentent en groupe. Vocabulaire limit  et troubles de prononciation.
- ✓ Surdit  s v re (71   90 dB) : peut  ventuellement distinguer les sons forts   30 cm. Peut probablement reconnaître les voyelles, mais  prouve de la difficult , m me avec des appareils auditifs,   distinguer les consonnes. La qualit  de la voix et l'articulation sont tr s d ficitaires.
- ✓ Surdit  profonde (> 90 dB) : d veloppement du langage tr s limit .

La conversation humaine se situe entre 30 et 50 dB. Bien que l'on d finisse la surdit  au-del  de 25 dB, une perte de ≥ 15 dB chez un nourrisson peut entraver la perception de la parole et le d veloppement du langage.

R f rences

Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal Newborn Hearing Screening: Systematic Review to Update the 2001 Us Preventive Services Task Force Recommendation. *Pediatrics* 2008;122:e266-76. (r vision 2025: pas de mise   jour disponible).

American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 2007;120:898-921.

Bower C, Reilly K, Richerson J, Hecht JL, Committee on Practice & Ambulatory Medicine, Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Hearing Assessment in Infants, Children, and Adolescents: Recommendations Beyond Neonatal Screening. *Pediatrics*, September 2023; 152 (3): e2023063288. 10.1542/peds.2023-063288

OMS. World Report on Hearing, 2021.

<https://iris.who.int/bitstream/handle/10665/339956/9789240021570-eng.pdf?sequence=1>

Patel H, Feldman M, Soci t  canadienne de p diatrie, comit  de la p diatrie com-munautaire. Le d pistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-n s. *Paediatr Child Health*, 2011 ; 16(5) : 306-10.

MSSSQ. Programme qu b cois de d pistage de la surdit  chez les nouveau-n s : cadre de r f rence, janvier 2019. <https://publications.msss.gouv.qc.ca/msss/fichiers/2019/19-918-18W.pdf>

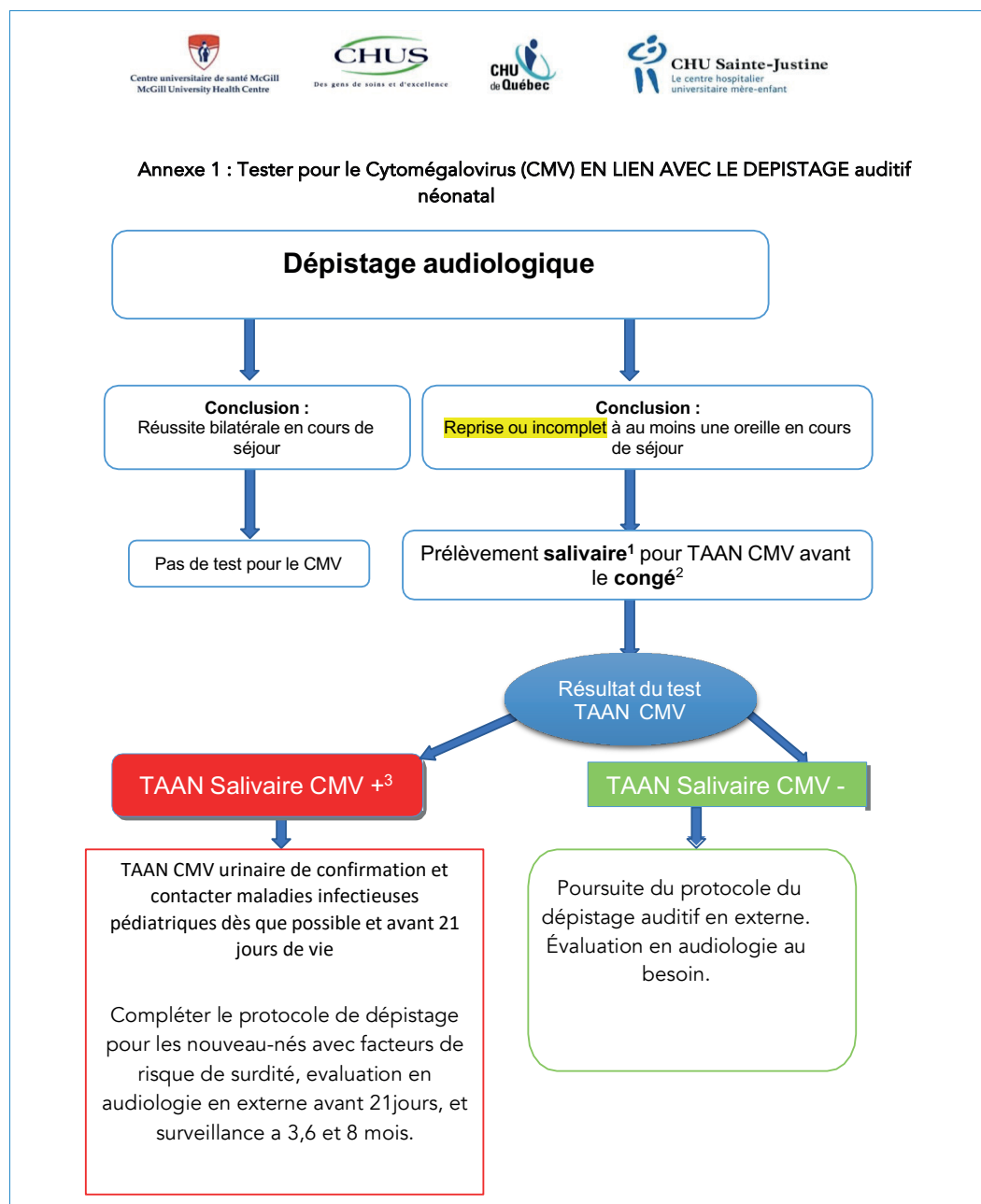
MSSSQ. Liste des facteurs de risque de surdit  et formulaire de r f rence.
<http://msssa4.msss.gouv.qc.ca/intra/formres.nsf/29d0d6ae68a554f485256e1a-006ba71c/16664fba0c3bc8f185257d6c00459e80?OpenDocument>

MSSQ, Programme qu b cois de d pistage de la surdit  chez les nouveau-n s : brochure pour les parents.
https://www.chusj.org/getmedia/beef2fc7-277f-409e-93cb-7a79391a531e/12-918-01FA_depliant_surdite_BR.pdf

Barton.M.,et coll., Soci t  canadienne de p diatrie, Comit  des maladies infectieuses et d'immunisation, Mise   jour sur l'infection cong nitale   cytom galovirus : la pr vention pr natale, le diagnostic n onatal et la prise en charge, mise   jour 24 janvier 2025, reconduit le 12 janvier 2026. <https://cps.ca/fr/documents/position/mise-a-jour-sur-linfection-congenitale-a-cytomegalovirus-la-prevention-prenatale-le-diagnostic-neonatal-et-la-prise-en-charge>

Groupe CIME-Qu bec (Centres d'infectiologie M re-Enfant du Qu bec), « Tester pour le Cytom galovirus cong nital chez les nouveau-n s au Qu bec »: Annexes 1, 2 ,3 et 4

Annexe 1



Références

Groupe CIME-Québec : Marie-Claude Beaudin, M.D. FRCPC, Cybèle Bergeron, M.D. FRCPC, Isabelle Boucoiran, M.D. FRCPC, Soren Gantt, M.D. FRCPC, Fatima Kakkar, M.D. FRCPC, Chris Karatzios, M.D. FRCPC, Valérie Lamarre, M.D. FRCPC, Christian Renaud, M.D. FRCPC, Earl Rubin, M.D. FRCPC, Roseline Thibault, M.D. FRCPC

Annexe 2



ANNEXE 2 : PROCEDURE POUR LE TAAN CMV SALIVAIRE

1. Utiliser un écouvillon de type floqué (« flocked swab ») et un milieu de transport UTM
2. Idéalement au moins 1 heure après un boire, insérer l'écouvillon dans la bouche du nouveau-né entre la gencive et l'intérieur de sa joue, et effectuer des rotations pendant une dizaine de secondes de façon à ce que l'écouvillon soit imbibé de salive (Il n'est pas nécessaire de frotter contre la joue)
3. Placer la tige imbibée de salive dans le milieu de transport UTM, casser la tige et refermer le tube.
4. Identifier le tube au nom du patient à l'aide de l'étiquette, compléter la requête de laboratoire (analyse demandée (TAAN CMV; type de spécimen : salive)
5. Acheminer immédiatement le tube et la requête au laboratoire ou réfrigérer entre 2°C et 8°C dans les heures suivant le prélèvement. Assurez-vous de bien consulter les recommandations de prélèvement et de transport avec le laboratoire qui effectuera les analyses pour votre clientèle.

- Les nouveau-nés urinent parfois peu et le prélèvement de salive facilite la collection d'un spécimen diagnostique sensible pour la détection de l'infection congénitale. On peut toutefois décider de faire le premier prélèvement sans passer par l'étape de la salive.
- Afin de confirmer qu'il s'agit d'une infection congénitale, le prélèvement doit se faire dans les 3 semaines de la naissance.
- Le lait maternel peut contenir du CMV et causer un résultat faussement positif (la salive du nouveau-né est positive pour le cmv en raison de la présence de lait maternel, mais il ne s'agit pas d'une infection congénitale). C'est pourquoi il est recommandé d'attendre 1 heure après le boire. La charge virale de CMV salivaire sera en général basse lorsqu'il s'agit de contamination par le lait.
- Lorsque la détection est positive dans la salive, l'infection congénitale devrait être confirmée avec un prélèvement d'urine.
- La technique de détection du CMV par TAAN dans la salive n'est pas disponible dans tous les laboratoires. Si le laboratoire de votre grappe OPTILAB ne l'offre pas, les échantillons peuvent être envoyés au laboratoire OPTILAB Sainte-Justine

Références

Groupe CIME-Québec : Marie-Claude Beaudin, M.D. FRCPC, Cybèle Bergeron, M.D. FRCPC, Isabelle Boucoiran, M.D. FRCPC, Soren Gantt, M.D. FRCPC, Fatima Kakkar, M.D. FRCPC, Chris Karatzios, M.D. FRCPC, Valérie Lamarre, M.D. FRCPC, Christian Renaud, M.D. FRCPC, Earl Rubin, M.D. FRCPC, Roseline Thibault, M.D. FRCPC

Annexe 3



ANNEXE 3 : PROCEDURE POUR LE TAAN CMV URINAIRE

1. La quantité nécessaire pour ce prélèvement est entre 0,5-1,0 mL d'urine non stérile (PAS de cathétérisme nécessaire)
2. L'urine peut être récoltée de 3 façons chez le nouveau-né
 - a) Collecte d'urine par sac et transvidée dans un pot stérile
 - b) Collecte d'urine par ouates déposée dans un pot stérile
 - c) Collecte d'urine par mi-jet (clean catch) dans un pot stérile
6. Identifier le pot au nom du patient à l'aide de l'étiquette, compléter la requête de laboratoire (analyse demandée (TAAN CMV; type de spécimen : urine)
3. Acheminer immédiatement le pot et la requête au laboratoire ou réfrigérer entre 2°C et 8°C dans les heures suivant le prélèvement. Assurez-vous de bien consulter les recommandations de prélèvement et de transport avec le laboratoire qui effectuera les analyses pour votre clientèle

Références

Groupe CIME-Québec : Marie-Claude Beaudin, M.D. FRCPC, Cybèle Bergeron, M.D. FRCPC, Isabelle Boucoiran, M.D. FRCPC, Soren Gantt, M.D. FRCPC, Fatima Kakkar, M.D. FRCPC, Chris Karatzios, M.D. FRCPC, Valérie Lamarre, M.D. FRCPC, Christian Renaud, M.D. FRCPC, Earl Rubin, M.D. FRCPC, Roseline Thibault, M.D. FRCPC

Annexe 4



Annexe 4 : Centres de référence pour le CMV congénital

CHU Sainte-Justine

Avis : Infectiologue de garde à faire signaler

Reference en clinique externe :

Centre d'infectiologie mère-enfant

Infirmière et personne-ressource principale :

Nathalie Pichette [nathalie.pichette.hsj@ssss.gouv.qc.ca] Tel:

(514) 345-4931 x 5939

Fax: (514) 345-4897

Hôpital Montréal pour Enfant

Centre Hospitalier Universitaire Santé McGill

Avis : Infectiologue de garde à faire signaler

Clinique externe :

A RC.3334, Site Glen

Tel : 514-412-4485

Fax : 514-412-4494

CME-Soleil du CHU de Québec

Avis : Infectiologue de garde à faire signaler 2705,

boulevard Laurier

Québec (Québec) G1V

4G2

Tel : 418-525-4444 poste 47778

Fax: 418-654-2786

Centre Hospitalier Universitaire Sherbrooke

Avis : Infectiologue pédiatrique de garde à faire signaler. 819-346-1110-0 Secrétariat des maladies infectieuses :

Tel. : 819-346-1110 poste 74299

Fax : 819-821-7101

Références

Groupe CIME-Québec : Marie-Claude Beaudin, M.D. FRCPC, Cybèle Bergeron, M.D. FRCPC, Isabelle Boucoiran, M.D. FRCPC, Soren Gantt, M.D. FRCPC, Fatima Kakkar, M.D. FRCPC, Chris Karatzios, M.D. FRCPC, Valérie Lamarre, M.D. FRCPC, Christian Renaud, M.D. FRCPC, Earl Rubin, M.D. FRCPC, Roseline Thibault, M.D. FRCPC