Programme québécois de dépistage de la surdité chez les nouveau-nés

CADRE DE RÉFÉRENCE



JANVIER 2019





Responsable de la rédaction

Guy Roy, conseiller en dépistage des maladies chroniques, Direction de la prévention clinique, de la santé dentaire et des dépistages, Direction générale adjointe de la prévention et de la promotion de la santé, ministère de la Santé et des Services sociaux

Soutien à la rédaction

Marie-Josée Asselin, Direction des services mère-enfant, Direction générale des services hospitaliers, de la médecine spécialisée et universitaire, ministère de la Santé et des Services sociaux

Violaine Couture, Direction des services mère-enfant, Direction générale des services hospitaliers, de la médecine spécialisée et universitaire, ministère de la Santé et des Services sociaux

Line Pelletier, audiologiste, Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine

Chantale Tremblay, audiologiste, Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine

Julie Verret-Chalifoux, Direction des services mère-enfant, Direction générale des services hospitaliers, de la médecine spécialisée et universitaire, ministère de la Santé et des Services sociaux

Équipe de direction

Cynthia Beaudoin, directrice, Direction de la prévention clinique, de la santé dentaire et des dépistages, Direction générale adjointe de la prévention et de la promotion de la santé, ministère de la Santé et des Services sociaux

Sabrina Fortin, directrice par intérim, Direction des services mère-enfant, Direction générale des services hospitaliers, de la médecine spécialisée et universitaire, ministère de la Santé et des Services sociaux

ÉDITION

La Direction des communications du ministère de la Santé et des Services sociaux

Le présent document s'adresse spécifiquement aux intervenants du réseau québécois de la santé et des services sociaux et n'est accessible qu'en version électronique à l'adresse :

www.msss.gouv.qc.ca, section Publications

Le genre masculin utilisé dans ce document désigne aussi bien les femmes que les hommes.

Dépôt légal Bibliothèque et Archives nationales du Québec, 2019 Bibliothèque et Archives Canada, 2019

ISBN: 978-2-550-85589-7 (version PDF)

Tous droits réservés pour tous pays. La reproduction, par quelque procédé que ce soit, la traduction ou la diffusion de ce document, même partielles, sont interdites sans l'autorisation préalable des Publications du Québec. Cependant, la reproduction de ce document ou son utilisation à des fins personnelles, d'étude privée ou de recherche scientifique, mais non commerciales, sont permises à condition d'en mentionner la source.

De nombreux experts et représentants d'organismes et d'établissements avaient été consultés pour la version initiale du cadre de référence; la version actuelle s'en inspire largement.

Anthony Abela, médecin spécialiste en ORL, Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine

Louise Alain, infirmière, Direction de la prévention des maladies chroniques et des traumatismes, Direction générale de la santé publique, ministère de la Santé et des Services sociaux

Keith Barrington, néonatalogiste en chef, Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine

Joëlle Bélanger, audiologiste, CHU de Québec - Université Laval, Centre hospitalier de l'Université Laval

François Bergeron, audiologiste

Ana-Maria Carceller, pédiatre, Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine

Brigitte Côté, médecin spécialiste en santé publique, Institut national d'excellence en santé et services sociaux

Marie-Christine Corriveau, Direction des services mère-enfant, Direction générale des services hospitaliers, de la médecine spécialisée et universitaire, ministère de la Santé et des Services sociaux

Élise Couture, pédiatre, Centre universitaire de santé McGill, Hôpital Royal-Victoria

Sam Daniel, médecin spécialiste en ORL, Centre universitaire de santé McGill, Hôpital de Montréal pour enfants

Alicia Framarin, médecin, directrice scientifique, Institut national d'excellence en santé et services sociaux

Martine Gendron, audiologiste

Andreea Gorgos, pédiatre équipe de suivi néonatal, Centre universitaire de santé McGill, Hôpital de Montréal pour enfants Audrey Goulet, audiologiste, Institut de réadaptation en déficience physique de Québec

Anne-Marie Hurteau, audiologiste, Centre universitaire de santé McGill, Hôpital de Montréal pour enfants

May Khairy, pédiatre équipe de suivi néonatal, Centre universitaire de santé McGill, Hôpital de Montréal pour enfants

Louise Koclas, pédiatre équipe de suivi néonatal, Centre universitaire de santé McGill, Hôpital de Montréal pour enfants

Jean-Marie Lance, économiste, conseiller scientifique principal, Institut national d'excellence en santé et services sociaux

Tony Leroux, audiologiste, professeur agrégé, École d'orthophonie et d'audiologie de l'Université de Montréal

Ourdia Naïdji, Direction de l'évaluation, ministère de la Santé et des Services sociaux

Michelle Pépin, pédiatre équipe de suivi néonatal, Centre universitaire de santé McGill, Hôpital de Montréal pour enfants

Patricia Riley, néonatalogiste, Centre universitaire de santé McGill, Hôpital de Montréal pour enfants

Mariana Vasileva, infirmière auxiliaire, Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine

Ordres professionnels consultés pour la version initiale du cadre de référence

Ordre des infirmières et infirmiers auxiliaires du Québec Ordre des infirmières et infirmiers du Québec Collège des médecins du Québec

Ordre des orthophonistes et audiologistes du Québec

Ordre des sages-femmes du Québec

Représentants d'établissements consultés pour la version initiale du cadre de référence

Centre de réadaptation de l'Estrie

Centre de réadaptation InterVal

Centre de santé et de services sociaux Maria-Chapdeleine

Centre de santé et de services sociaux Pierre-Boucher

Centre de santé et de services sociaux Pierre-De Saurel

Centre de santé et de services sociaux Rimouski-Neigette

Centre hospitalier universitaire de Québec

Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke

Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine

Centre universitaire de santé McGill

Révision et édition du document

Aline Crochemore, Direction de la prévention clinique, de la santé dentaire et des dépistages, Direction générale adjointe de la prévention et de la promotion de la santé, ministère de la Santé et des Services sociaux

Pour alléger le texte, le document fait mention des parents du nouveau-né chez qui la surdité doit être dépistée, en référence à l'autorité parentale.

TABLE DES MATIÈRES

1	SENTATION	1	
	1.1 1.2 1.3 1.4	LE CONTEXTELE CADRE DE RÉFÉRENCE DU PROGRAMMELA DÉMARCHE POUR L'ÉLABORATION DU CADRE DE RÉFÉRENCELE CONTENU DU CADRE DE RÉFÉRENCE	2 2
2		FONDEMENTS DU PROGRAMME	
	2.1	L'UNIVERSALITÉ	
	2.2	LE RESPECT DE L'AUTONOMIE DES PERSONNES	4
	2.3 2.4	LE RESPECT DE NORMES DE QUALITÉ	
	2.5	LA TRANSPARENCE	
3	LES	BUTS ET LES OBJECTIFS DU PROGRAMME	5
	3.1	LES BUTS	
	3.2	LES OBJECTIFS	
4	LES	PRINCIPAUX PARAMÈTRES DU PROGRAMME	
	4.1	LA POPULATION CIBLÉE	
		4.1.1 L'identification des nouveau-nés	
	4.2	L'INFORMATION RELATIVE AU PROGRAMME DE DÉPISTAGE	10
		4.2.1 Le consentement des parents à la participation au programme	10
	4.3	4.2.2 Les professionnels de la santé	
		4.3.1 Le protocole de dépistage pour les nouveau-nés sans facteurs de risque	11
		4.3.2 Le protocole de dépistage pour les nouveau-nés avec facteurs de risque4.3.3 La transmission aux parents des résultats du protocole de dépistage	12
	4.4	LA CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE	
		4.4.1 L'évaluation par l'audiologiste	16
	4.5	4.4.2 L'évaluation par l'oto-rhino-laryngologiste (ORL)LES INTERVENTIONS LORSQUE LA SURDITÉ EST CONFIRMÉE	17
	4.6	L'INFORMATION NÉCESSAIRE AUX ACTIVITÉS DU PROGRAMME	
		4.6.1 L'information nécessaire pour la prise en charge des participants	
		4.6.2 L'information nécessaire pour la continuité des services4.6.3 L'information à long terme nécessaire pour suivre la performance	
		du programmedu	
5	LES	ENGAGEMENTS ET LES RESPONSABILITÉS DES PARTENAIRES POUR	
	L'OF	FRE DE SERVICE ET L'ASSURANCE QUALITÉ DU PROGRAMME	20
	5.1	LE CENTRE DE DÉPISTAGE AUDITIF NÉONATAL	
	5.2 5.3	LE CENTRE DE CONFIRMATION DIAGNOSTIQUELE CENTRE OFFRANT LA SURVEILLANCE EN AUDIOLOGIE	
	5.4	LE CENTRE DE RÉADAPTATION EN DÉFICIENCE PHYSIQUE	23
	5.5	LE COMITÉ DIRECTEUR DU PROGRAMME	25
	5.6 5.7	LE COMITÉ CENTRAL EN ASSURANCE QUALITÉLA PERSONNE RESPONSABLE DU SYSTÈME D'INFORMATION DU	25
	0.7	PROGRAMME	
		5.7.1 Le volet exploitation du système d'information du programme	26

6		NORMES S'APPLIQUANT AUX CENTRES QUI PARTICIPENT	
	AU P	PROGRAMME2	28
	6.1	NORMES S'APPLIQUANT AUX CENTRES DE DÉPISTAGE2	28
	6.2	NORMES S'APPLIQUANT AUX CENTRES DE CONFIRMATION	
		DIAGNOSTIQUE2	29
	6.3	NORMES S'APPLIQUANT AUX CENTRES DE RÉADAPTATION	
		EN DÉFICIENCE PHYSIQUE	29
	6.4	NORMES S'APPLIQUANT AUX CENTRES DE CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE	
	۰.	ET AUX CENTRES DE RÉADAPTATION EN DÉFICIENCE PHYSIQUE	
	6.5	NORMES DE PERFORMANCE GÉNÉRALE DU DÉPISTAGE	30
		I – FACTEURS DE RISQUE DE SURDITÉ DEMANDANT QUE L'ENFANT SOIT	
		ÉE DIRIGÉ VERS UN CENTRE DE CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE, SANS	
PR	CED	ER À L'APPLICATION D'UN PROTOCOLE DE DÉPISTAGE	31
AN		II - FACTEURS DE RISQUE DE SURDITÉ APPELANT LE RECOURS AU	
	PRO	TOCOLE DE DÉPISTAGE UTILISANT LE TEST DES PEATC-A	32
AN	NEXE	III - ÂGE AUQUEL UNE SURVEILLANCE EN AUDIOLOGIE EST RECOMMANDÉE	Ξ
		ONCTION DU FACTEUR DE RISQUE DE SURDITÉ	
A NII	NEVE	IV - INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES NÉCESSAIRES AUX ÉTABLISSEMENT	
AIN		R L'ÉVALUATION DE LEUR PERFORMANCE	
AN		V - INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES NÉCESSAIRES AUX ÉTABLISSEMENTS	
	POU	R L'ÉVALUATION DE LA PERFORMANCE DE LEURS INTERVENANTS	38
AN	NEXE	VI - ÉVALUATION EN OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE (ORL)	10

LISTE DES FIGURES

FIGURE 1 – CHEMINEMENT DES NOUVEAU-NÉS ET RÔLES DES ÉTABLISSI CONCERNÉS	
FIGURE 2 – PROTOCOLE DE DÉPISTAGE POUR LES NOUVEAU-NÉS SANS DE RISQUE DE SURDITÉ	
FIGURE 3 – PROTOCOLE DE DÉPISTAGE POUR LES NOUVEAU-NÉS AVEC DE RISQUE DE SURDITÉ	
FIGURE 4 – CHEMINEMENT DES PARTICIPANTS	24
FIGURE 5 – ENCADREMENT ET TRANSMISSION DE L'INFORMATION	27

LISTE DES SIGLES ET DES ACRONYMES

AC Âge corrigé (âge chronologique duquel on soustrait le nombre de semaines de

prématurité)

AETMIS Agence d'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé

CA Conseil d'administration des établissements

CCD Centre de confirmation diagnostique

CD Centre de dépistage

CHU Centre hospitalier universitaire

CHUL Centre hospitalier de l'Université Laval

CHUQ CHU de Québec – Université Laval

CHUS CIUSSS de l'Estrie – Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke

CHUSJ Centre hospitalier universitaire Sainte-Justine

CII Conseils des infirmières et infirmiers

CISSS Centre intégré de santé et de services sociaux

CIUSSS Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux

CM Conseil multidisciplinaire

CMDP Conseil des médecins, dentistes et pharmaciensCRDP Centre de réadaptation en déficience physique

CUSM Centre universitaire de santé McGill

dB HL Decibel Hearing Level

dB eHL Decibel Estimated Hearing Level

DGPSEQ Direction générale de la planification stratégique, de l'évaluation et de la qualité

DGSP Direction générale de la santé publique
DGSS Direction générale des services sociaux

DGSHMSU Direction générale des services hospitalier, de la médecine spécialisée et

universitaire

DPAD Direction des personnes ayant une déficience

ECG Électrocardiogramme

EOA Émissions otoacoustiques

EOA-ATest automatisé des émissions otoacoustiques

FRS Facteur de risque de surdité

HPS Heure de prestation de services

Hz Hertz

INESSS Institut national d'excellence en santé et en services sociaux

INSPQ Institut national de santé publique du Québec

IRM Imagerie par résonance magnétique

MSSS Ministère de la Santé et des Services sociaux

ORL Oto-rhino-laryngologie

PEATC Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral

PEATC-A Test automatisé des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral

PQDSN Programme québécois de dépistage de la surdité chez les nouveau-nés

RAMQ Régie de l'assurance maladie du Québec

RUIS Réseau universitaire intégré de santé

SI-PQDSN Système d'information dédié au PQDSN

SIPAD Système d'information pour les personnes ayant une déficience

TDM Tomodensitométrie

USIN Unité des soins intensifs néonatals

1 PRÉSENTATION

La surdité néonatale est une déficience sensorielle qui touche à la naissance entre quatre et six nouveau-nés sur mille. Pour un nouveau-né sur mille, il s'agira d'une surdité permanente bilatérale de sévérité au moins modérée. La période de privation sensorielle associée à la surdité entrave ou empêche la stimulation auditive et altère le cours du développement langagier, cognitif et social de l'enfant. Plus l'atteinte est sévère, plus le développement de l'enfant sera compromis. Cette incapacité auditive passe habituellement inaperçue aux yeux des parents et de la famille¹. Il est possible de réduire substantiellement l'âge auquel la surdité peut être détectée et auquel les interventions nécessaires peuvent commencer par la mise en place d'un programme de dépistage offert à tous les nouveau-nés dès leurs premiers jours de vie.

1.1 LE CONTEXTE

Le ministère de la Santé et des Services sociaux (MSSS) a confié un mandat à l'Institut national de santé publique du Québec (INSPQ) pour qu'il lui fournisse un avis scientifique afin de l'éclairer sur la pertinence d'implanter un programme universel de dépistage auditif en période néonatale, à l'exemple de plusieurs pays et provinces canadiennes².

En février 2008, l'INSPQ déposait son rapport intitulé *Le dépistage de la surdité chez le nouveau-né : évaluation des avantages, des inconvénients et des coûts de son implantation au Québec.* Les principales recommandations de ce rapport sont les suivantes :

- Que le MSSS instaure dans le réseau de la santé et des services sociaux un programme visant à offrir à tous les parents dont l'enfant naît au Québec des tests pour le dépistage de la surdité dès les premiers jours de vie;
- Que ce programme couvre l'ensemble des activités : l'information aux parents pour le consentement aux tests de dépistage, les tests de dépistage, les investigations diagnostiques, l'ajustement des aides auditives ainsi que l'admission dans un programme de réadaptation lorsque nécessaire;
- Que le MSSS élabore un cadre de référence pour établir l'organisation et le mode de fonctionnement du programme, ses critères, ses normes de qualité ainsi que ses modalités d'évaluation;
- Que la stratégie de mise en place du programme de dépistage prévoie une phase pilote.

Selon l'INSPQ, des activités de dépistage auditif étaient alors offertes dans environ le tiers des centres hospitaliers qui offraient des soins obstétricaux. Ces activités ciblaient surtout les nouveau-nés qui présentaient des facteurs de risque de surdité (FRS). La version numérique du rapport de l'INSPQ peut être consultée sur le site Web de cet organisme.

En juillet 2009, le ministre de la Santé et des Services sociaux du Québec annonçait son intention d'offrir un programme universel de dépistage de la surdité néonatale. L'Agence d'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé (AETMIS) recevait le mandat de préciser les paramètres de pratique professionnelle et d'organisation de services à cet égard de même que les indicateurs de qualité et les composantes du système d'information (SI-PQDSN) pour assurer le suivi et l'évaluation du programme. Un comité d'experts a aussi été mis en place afin de conseiller le ministre, notamment sur l'organisation des services, en

^{1.} Pour en connaître davantage sur la nature, l'étiologie et la fréquence de la surdité néonatale de même que sur le traitement et ses conséquences socioéconomiques et sanitaires, le lecteur est invité à consulter le rapport de l'INSPQ (2008).

^{2.} Se référer au rapport de l'INSPQ pour avoir un portrait des activités de dépistage auditif néonatal partout dans le monde.

s'appuyant sur les travaux de l'AETMIS ainsi que sur l'avis de l'INSPQ. Le mandat du comité comportait également la détermination des défis organisationnels et technologiques accompagnant la mise en place du programme de même que la formulation de recommandations sur les priorités et les stratégies à privilégier. Les membres de ce comité sont présentés dans la section des remerciements.

Une première version du cadre de référence du Programme québécois de dépistage de la surdité chez le nouveau-né a été publiée en 2012 par le MSSS. La présente version s'en inspire largement, tout en tenant compte des enseignements tirés de la mise en œuvre et des activités visant l'évaluation de la performance du programme au sein de quatre établissements pilotes.

Certains services relatifs aux interventions nécessaires lorsque la surdité d'un enfant est confirmée ont déjà fait l'objet de publications ministérielles, par exemple les services de réadaptation ou ceux liés à l'implant cochléaire. Le présent cadre de référence ne reprend pas les objectifs, les normes ou les exigences déjà décrites dans les publications relatives à ces services.

1.2 LE CADRE DE RÉFÉRENCE DU PROGRAMME

Le présent cadre de référence tient lieu d'orientations et d'engagements ministériels. Il précise l'offre de service en matière de dépistage néonatal de la surdité et inscrit ce programme en tant qu'activité découlant de l'application de la Loi sur la santé publique. Il vise à optimiser les bénéfices et à limiter les inconvénients du dépistage. Il décrit les objectifs, les normes et les exigences, les mécanismes d'assurance qualité, les modalités d'encadrement ainsi que les rôles et les responsabilités des acteurs concernés. Il constitue un guide à l'intention des professionnels et des gestionnaires des établissements concernés du réseau de la santé et des services sociaux.

1.3 LA DÉMARCHE POUR L'ÉLABORATION DU CADRE DE RÉFÉRENCE

La Direction générale de la santé publique (DGSP) du MSSS est responsable³ d'élaborer, de réviser et de mettre à jour le cadre de référence avec la collaboration de la direction chargée de son implantation, la Direction générale des services hospitaliers, de la médecine spécialisée et universitaire (DGSHMSU). La première version du cadre de référence a été produite en s'appuyant, notamment, sur les travaux réalisés par le comité d'experts mandaté par le Ministère et ainsi que sur les travaux de l'AETMIS et de l'INSPQ. Une vaste consultation auprès de représentants des divers partenaires et acteurs concernés appartenant à l'une ou l'autre des sphères du programme a été menée. Les différentes composantes du programme ont été testées au cours d'une phase pilote. Les établissements qui ont été choisis par le MSSS pour participer à cette première phase sont le CHU Sainte-Justine, le Centre hospitalier régional de Lanaudière, le Centre hospitalier de l'Hôtel-Dieu de Sorel ainsi que le Centre hospitalier Pierre-Boucher. À la suite de cette première phase d'implantation, le cadre de référence a été mis à jour.

1.4 LE CONTENU DU CADRE DE RÉFÉRENCE

La structure du document reflète les principales composantes d'un programme de dépistage⁴. La section 2 présente les fondements sur lesquels est établi le Programme, et la section 3 précise ses buts et ses objectifs. Viennent ensuite, à la section 4, les principaux paramètres du programme. La section 5 décrit les engagements et les responsabilités des partenaires en

2

^{3.} Y. Jalbert et coll., Cadre d'analyse a priori des mesures de dépistage, Québec, MSSS, Unité de prévention clinique et biovigilance, Direction générale de la santé publique, 2007.

^{4.} A. Raffle et M. Gray, Screening: Evidence and practice, Oxford, Oxford University Press, 2007, 317 p.

matière d'offre de service et d'assurance qualité du programme alors que les normes à respecter sont énoncées à la section 6.

Une formation à l'intention des professionnels des centres de dépistage (CD) a été conçue et mise à jour par le CHU Sainte-Justine, tandis qu'une formation à l'intention des audiologistes des centres de confirmation diagnostique (CCD) a été préparée et mise à jour par l'Hôpital de Montréal pour enfants (CUSM). Ces formations font partie du cadre de référence; elles sont obligatoires pour tout membre des unités de naissance qui offrent les services décrits dans le présent cadre de référence, y compris les audiologistes qui y travaillent en confirmation diagnostique.

2 LES FONDEMENTS DU PROGRAMME

Le Programme québécois de dépistage de la surdité chez les nouveau-nés repose sur cinq grands principes : l'universalité, le respect de l'autonomie des personnes, le respect de normes de qualité, l'équité et la transparence.

2.1 L'UNIVERSALITÉ

Le Programme est offert à tous les nouveau-nés admissibles au régime d'assurance maladie qui naissent au Québec.

2.2 LE RESPECT DE L'AUTONOMIE DES PERSONNES

Les services offerts par le Programme découlent d'une invitation qui s'adresse à tous les parents de nouveau-nés. L'offre de participer au programme de dépistage doit se faire dans le respect des exigences relatives à un réel consentement libre et éclairé et des règlements des ordres professionnels en matière de respect de l'autonomie des personnes. Les parents doivent consentir par écrit au dépistage de leur enfant avant que le protocole de dépistage ne puisse être commencé, conformément aux exigences du Code civil du Québec. Lorsqu'ils consentent à participer au programme et qu'ils signent le formulaire de consentement, les parents autorisent aussi la transmission de l'information nécessaire aux activités et à l'assurance qualité du programme.

2.3 LE RESPECT DE NORMES DE QUALITÉ

Les mesures pour garantir la qualité des services du programme de dépistage sont au cœur du cadre de référence. Le Programme doit s'appuyer sur du personnel compétent et des ressources matérielles de qualité et en nombre suffisant en vue de maintenir la qualité recherchée. Des normes et des exigences sont définies et des mesures sont instaurées pour apprécier en continu leur atteinte. En cas d'écarts par rapport à ces normes et à ces exigences, des actions correctrices sont prévues, dans le respect des responsabilités dévolues à chacun.

2.4 L'ÉQUITÉ

L'équité exige que tous les nouveau-nés admissibles aient accès aux tests de dépistage et, lorsqu'ils sont requis, aux examens diagnostiques et aux interventions nécessaires à l'intérieur de délais clairement établis, indépendamment du lieu de résidence, du statut socioéconomique, de la langue et de la culture de leurs parents. Par ailleurs, la mise en place de ces mesures ne doit pas se faire au détriment de l'accessibilité aux services pour les autres personnes atteintes d'un problème auditif et ainsi interférer avec le Plan d'accès aux services pour les personnes ayant une déficience.

2.5 LA TRANSPARENCE

Les résultats d'évaluation de la performance du programme sont publiés sur le site Web du MSSS et sont mis à jour au moins tous les trois ans.

3 LES BUTS ET LES OBJECTIFS DU PROGRAMME

3.1 LES BUTS

Les buts du programme sont de détecter précocement la surdité présente à la naissance qui correspond au déficit cible (la définition du déficit cible est présentée à la section 4.1.2), puis d'entreprendre les interventions thérapeutiques et la réadaptation nécessaires avant l'âge corrigé de 6 mois.

Les âges inscrits dans le cadre de référence sont toujours en âge corrigé. L'âge corrigé (AC) correspond à l'âge chronologique duquel on soustrait le nombre de semaines de prématurité. Par exemple, un nouveau-né dont la naissance est survenue à la 28° semaine de grossesse présente 12 semaines de prématurité comparativement à une grossesse à terme de 40 semaines. Ainsi, 16 semaines après sa naissance, ce nouveau-né présente un âge corrigé de 4 semaines (16 semaines depuis sa naissance - 12 semaines de prématurité). Son âge chronologique est donc de 4 mois, mais son âge corrigé est de 1 mois.

3.2 LES OBJECTIFS

Les objectifs du programme sont les suivants :

- Offrir la participation au programme de dépistage auditif à tous les parents de nouveau-nés admissibles nés au Québec, sur la base d'un consentement libre et éclairé;
- Appliquer avant l'âge de 1 mois (AC) le protocole de dépistage approprié;
- Diriger les nouveau-nés qui ne réussissent pas le protocole de dépistage vers un spécialiste pour une évaluation de l'audition;
- Optimiser la précision du dépistage;
- Orienter vers la surveillance en audiologie les nouveau-nés qui réussissent le protocole de dépistage, mais qui présentent un FRS évolutive ou d'apparition tardive;
- Achever avant l'âge de 3 mois (AC) l'évaluation de l'audition des enfants qui ne réussissent pas les examens du protocole de dépistage;
- Commencer avant l'âge de 6 mois (AC) les interventions nécessaires lorsqu'une surdité correspondant au déficit cible est confirmée.

4 LES PRINCIPAUX PARAMÈTRES DU PROGRAMME

En matière de dépistage, tandis que les médecins peuvent prescrire sans condition des examens diagnostiques, les infirmières peuvent, dans le cadre d'une activité découlant de l'application de la Loi sur la santé publique, « initier (sic) des mesures diagnostiques à des fins de dépistage⁵ ». Le présent cadre de référence inscrit donc le Programme québécois de dépistage de la surdité chez les nouveau-nés à ce titre. En conséquence, le personnel infirmier peut « initier » le dépistage de la surdité chez les nouveau-nés en l'absence d'une ordonnance signée par un médecin. Elle doit toutefois le faire en conformité avec les paramètres du présent cadre de référence, lequel pose notamment l'exigence que l'infirmière ou l'infirmier ait suivi la formation requise par le Programme. Le dépistage auditif sera donc commencé après que l'infirmière ou l'infirmier ait offert aux parents la participation au programme et après que les parents aient consenti à participer au programme. Le cadre de référence prévoit aussi toutes les étapes subséquentes au dépistage jusqu'à l'orientation en Centre de réadaptation en déficience physique (CRDP) pour les enfants dont une surdité correspondant au déficit cible est confirmée. Des mesures sont aussi prévues pour s'assurer que les enfants qui requièrent des services en confirmation diagnostique sont bien pris en charge par les ressources compétentes.

Des critères d'admissibilité au programme sont donc établis pour en baliser la portée. Les enfants qui ne satisfont pas à ces critères, mais qui requièrent des soins, seront pris en charge et suivis dans le cadre des mécanismes usuels du réseau de la santé et des services sociaux.

Le Programme commence avec l'offre de participation au programme de dépistage, laquelle comporte un accès à l'information nécessaire à un consentement libre et éclairé des parents. Tous les nouveau-nés chez qui une surdité est confirmée se verront offrir les interventions nécessaires, mais seuls ceux qui sont atteints d'une surdité correspondant au déficit cible feront l'objet d'un suivi dans le cadre du programme. Le Programme prend fin dès la confirmation de la première vérification de l'ajustement des aides auditives ou la confirmation de la première heure de prestation de services (HPS) au Centre de réadaptation en déficience physique (CRDP) offerte à l'enfant.

Pour les nouveau-nés qui présentent un facteur de risque de surdité (FRS) évolutive ou d'apparition tardive et pour lesquels une surveillance en audiologie est recommandée à l'âge de 8 ou de 10 mois (AC), le suivi dans le cadre du programme prend fin dès que l'information à cet effet est saisie au SI-PQDSN. Un document pour orienter l'enfant vers des soins en surveillance auditive est transmis aux parents. Dans d'autres cas, lorsqu'une surveillance en audiologie est recommandée à l'âge de 3 mois (AC), le suivi dans le cadre du programme prend fin dès la confirmation de la prise en charge des personnes-ressources en surveillance en audiologie. Cette prise en charge est alors confirmée par la saisie d'une date de rendez-vous au SI-PQDSN. L'âge auquel la surveillance en audiologie est recommandée, soit 3, 8 ou 10 mois (AC), dépend du niveau de risque associé au FRS déterminé chez le nouveau-né. L'annexe III présente la liste des FRS pour lesquels une surveillance en audiologie est recommandée ainsi que l'âge auquel elle doit avoir lieu. La recommandation pour une surveillance audiologique dans le cadre du programme est valide jusqu'à ce que l'enfant ait atteint l'âge de 12 mois (AC). Après cet âge, une demande de consultation rédigée par un médecin sera nécessaire.

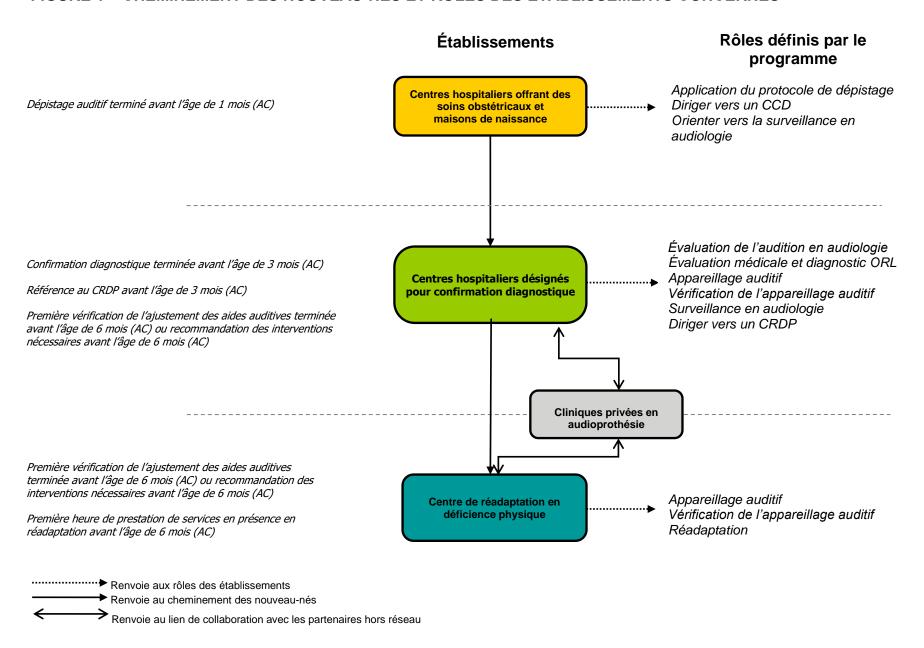
La figure 1 illustre le cheminement des nouveau-nés de même que les âges ciblés pour l'accomplissement du dépistage, la confirmation diagnostique, la première vérification de l'ajustement des aides auditives et la première HPS en réadaptation offerte à l'enfant.

-

^{5.} Loi sur les infirmières et les infirmiers, RLRQ, chapitre I-8, art. 36, 4°.

Les outils contemporains de dépistage néonatal de la surdité sont le test automatisé des émissions otoacoustiques (EOA-A) et le test automatisé des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC-A). Ces tests consistent à appliquer à l'oreille des stimulations sonores brèves à l'aide d'une sonde munie d'un embout ou d'un écouteur et à enregistrer les réponses physiologiques. Ces deux tests peuvent être faits en quelques minutes à l'insu du nouveau-né, durant son sommeil. Lorsque l'application du protocole de dépistage est terminée et qu'elle n'a pas permis d'obtenir la réponse attendue, le nouveau-né est orienté vers un CCD du programme pour une évaluation de son audition. La principale mesure diagnostique utilisée est une version non automatisée des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC). Cette procédure permet de confirmer la présence de la surdité et d'en estimer le degré pour un ensemble de fréquences audibles.

FIGURE 1 – CHEMINEMENT DES NOUVEAU-NÉS ET RÔLES DES ÉTABLISSEMENTS CONCERNÉS



Aux fins de l'application du présent cadre de référence, tous les établissements qui offrent des services d'obstétrique de même que toutes les maisons de naissance sont désignés en tant que « centres de dépistage » (CD). Les centres universitaires retenus pour confirmer le diagnostic dans le cadre du programme sont désignés à titre de « centres de confirmation diagnostique » (CCD). Un établissement universitaire par RUIS est ainsi désigné; il s'agit du CHUL du CHU de Québec, du CHU Sainte-Justine, de l'Hôpital de Montréal pour enfants du CUSM, et du CHU de Sherbrooke. Tous les centres de réadaptation en déficience physique du Québec⁶ (CRDP) sont aussi mis à contribution dans le cadre du programme.

4.1 LA POPULATION CIBLÉE

4.1.1 L'identification des nouveau-nés

Le Programme est offert à tous les nouveau-nés admissibles au régime d'assurance maladie qui naissent au Québec. Les parents dont l'enfant admissible naît à l'extérieur du Québec doivent entreprendre d'eux-mêmes les démarches pour bénéficier du programme dans les délais prévus. Il appartient alors aux parents de communiquer avec un CD du Québec avant que le nouveau-né n'atteigne l'âge de 1 mois (AC) pour l'inscrire au programme. Les renseignements à cet effet figureront dans les communications destinées au public en général ainsi qu'aux futurs parents. Si le nouveau-né est âgé de plus de 1 mois (AC) lorsque les démarches sont amorcées par les parents, une ordonnance médicale sera requise pour orienter l'enfant vers les spécialistes d'évaluation en audiologie par les voies usuelles qui prévalent dans le réseau. Les démarches prises après l'âge de 1 mois (AC) se font toutefois en dehors du programme de dépistage.

4.1.2 Le déficit cible

Le déficit cible retenu dans le cadre du programme est la <u>surdité permanente bilatérale</u> présente à la naissance et qui satisfait à l'un des critères suivants :

- neurosensorielle ou conductive dont la moyenne aux fréquences audibles de 500, 1000, 2000 et 4000 Hz est égale ou supérieure à 40 dB HL;
- trouble du spectre de la neuropathie auditive.

Le protocole de dépistage par PEATC-A utilisé chez les nouveau-nés qui présentent un FRS permet de déterminer la possibilité d'un trouble du spectre de la neuropathie auditive. Toutefois, le protocole utilisé chez les enfants sans FRS ne le permet pas systématiquement, puisque le test des PEATC-A est réalisé seulement lorsque le résultat attendu n'est pas obtenu au test des EOA-A. Advenant le cas où un trouble du spectre de la neuropathie auditive bilatéral soit quand même établi chez un nouveau-né sans FRS, il fera aussi l'objet d'un suivi dans le cadre du programme.

Pour les nouveau-nés dont la surdité ne correspond pas au déficit cible, l'équipe du CCD interviendra et orientera ces enfants vers le service compétent, selon les modalités habituelles. La participation au programme prend fin dès la confirmation que les seuils auditifs (en dB eHL) n'atteignent pas le niveau du déficit cible.

^{6.} Ministère de la Santé et des Services sociaux, Pour une véritable participation à la vie de la communauté, orientations ministérielles en déficience physique : objectifs 2004-2009, octobre 2003.

4.2 L'INFORMATION RELATIVE AU PROGRAMME DE DÉPISTAGE

Des outils de communication ont été élaborés en vue d'informer les futurs parents à l'égard du programme, de leur fournir l'information dont ils ont besoin pour prendre une décision éclairée quant à leur participation au programme, et d'informer les professionnels de la santé, qu'ils soient ou non directement engagés dans le Programme.

4.2.1 Le consentement des parents à la participation au programme

Les parents doivent avoir accès à une information adaptée et de qualité pour être en mesure de prendre une décision libre et éclairée à l'égard de leur participation au programme. Également, ils doivent disposer du temps de réflexion qu'ils jugent nécessaire à une décision éclairée et obtenir des réponses à leurs questions avant de signer le formulaire de consentement. Puisque les délais pour réaliser les tests de dépistage sont très courts, notamment durant le séjour au CD, il est préférable que les parents aient préalablement obtenu l'information sur le Programme, au moins durant la grossesse. Lorsque le Programme sera offert partout au Québec, un dépliant d'information générale pourra être remis aux futurs parents par les professionnels concernés dans les suivis de grossesse. De l'information à ce sujet sera aussi offerte sur le portail du MSSS.

Lorsque les parents n'ont pas obtenu l'information sur le Programme avant la naissance de leur nouveau-né, un membre de l'équipe des soins obstétricaux doit remettre le dépliant du programme (version en langue française ou anglaise) aux parents et répondre, au besoin, à leurs questions.

La participation au programme est conditionnelle à la signature du formulaire de consentement, qui autorise la transmission des renseignements personnels aux fins des activités et de l'assurance qualité du programme. Les principales étapes du programme y sont aussi rappelées. Le consentement verbal ou le refus verbal des parents n'est pas accepté. Le formulaire de consentement signé par les parents sera conservé au dossier médical du nouveau-né, qu'il y ait acceptation ou refus de participer au programme. Il s'agit d'une autorisation générale pour toutes les étapes du programme de dépistage. La volonté des parents de cesser la participation au programme doit être respectée en tout temps et consignée au dossier de l'enfant au SI-PQDSN.

Les parents qui refusent de participer au programme recevront les coordonnées du CD pour leur permettre d'avoir accès au programme complet advenant un changement d'idée avant que leur nouveau-né n'atteigne l'âge de 1 mois (AC). En cas de doute sur l'audition de leur enfant âgé de plus de 1 mois (AC), les parents seront invités à en faire part à leur médecin.

Les parents qui refusent de participer au programme, mais qui souhaitent quand même se prévaloir du dépistage auditif pour leur enfant devront obtenir une ordonnance médicale à cet effet. Dans ce cas, le dépistage pourra être offert par les ressources dévolues au programme, mais les suites à donner selon le résultat du dépistage relèveront de la seule responsabilité du médecin prescripteur. Les résultats du dépistage seront alors acheminés uniquement au prescripteur, avec l'information relative au protocole de dépistage utilisé. Les parents et le prescripteur doivent alors être informés que le Programme n'assume aucun des suivis qui pourraient s'avérer nécessaires, notamment la recommandation pour confirmation diagnostique ou pour la surveillance en audiologie, le cas échéant. Aucune information ne sera saisie au système d'information, sauf les variables nécessaires à la constitution pour le SI-PQDSN d'un indicateur de refus de participer.

4.2.2 Les professionnels de la santé

L'information aux professionnels s'adresse, d'une part, à ceux qui côtoient des parents ou des futurs parents, qui travaillent auprès d'une clientèle pédiatrique ou qui désirent en connaître davantage sur le Programme de dépistage. Elle s'adresse, d'autre part, aux professionnels de la santé directement engagés dans le Programme de dépistage.

L'objectif est que les intervenants du réseau (médecins, infirmières, sages-femmes, intervenants d'organismes communautaires) puissent transmettre des renseignements justes et complets sur le Programme, particulièrement ceux qui assurent le suivi des grossesses ou qui prodiguent les soins après l'accouchement. Les pédiatres, les médecins de famille, les orthophonistes et les autres professionnels travaillant avec de jeunes enfants sont aussi invités à orienter en audiologie l'enfant dont l'audition suscite des doutes, même si cet enfant a réussi le dépistage en période néonatale.

4.3 LES PROTOCOLES DE DÉPISTAGE

En matière de dépistage auditif néonatal, on offre plutôt des protocoles de dépistage, puisque plusieurs tests peuvent être exécutés en séquence pour maximiser la détection de la surdité tout en limitant le nombre des enfants orientés vers un CCD. Cela contribue à atteindre les niveaux de sensibilité et de spécificité attendus par le Programme.

Deux protocoles de dépistage sont retenus pour le Programme selon la présence ou l'absence de facteurs de risque de surdité chez le nouveau-né pour maximiser la détection de la surdité chez les enfants les plus à risque; également, on cherche à optimiser l'utilisation des ressources mobilisées à l'intérieur du programme. Les professionnels ayant reçu la formation appliquent les protocoles de dépistage uniquement dans les CD habilités par le Programme, soit les établissements qui offrent des soins obstétricaux, et les maisons de naissance.

Il faut éviter d'entreprendre le protocole de dépistage dans les 24 premières heures de vie à cause du risque de résultat faussement positif attribuable notamment au liquide et aux débris présents dans le conduit auditif externe. Dans le cas d'une naissance prématurée, la passation du test de dépistage doit avoir lieu quand le bébé atteint un âge gestationnel égal ou plus grand que 34 semaines. Le Programme vise à ce que les nouveau-nés commencent et achèvent le dépistage en cours de séjour dans le CD, sauf lorsque les résultats aux tests réalisés en cours de séjour appellent une ou des étapes du protocole à terminer après le départ du centre.

Advenant le cas où le protocole de dépistage ne soit pas terminé au moment du départ du nouveau-né du CD identifié à titre du lieu de la naissance de l'enfant, ce CD est responsable de planifier et de réaliser les tests requis en consultation externe. Il peut aussi s'assurer qu'un autre CD à proximité du lieu de résidence des parents accepte de terminer le protocole de dépistage si cela s'avère mieux adapté à leurs besoins. Le lieu, la date et l'heure du prochain test à réaliser après le congé doivent idéalement être transmis aux parents avant que ceux-ci ne quittent le lieu de la naissance ou dans un délai maximal de deux jours ouvrables suivant le congé du nouveau-né.

4.3.1 Le protocole de dépistage pour les nouveau-nés sans facteurs de risque

La figure 2 présente le protocole de dépistage destiné aux nouveau-nés qui ne présentent aucun FRS. Ce protocole doit commencer en cours de séjour au CD. Il appartient au CD de s'en assurer. Exceptionnellement, une circonstance indépendante de la volonté du centre, par exemple le départ précipité et non planifié d'un nouveau-né, pourrait empêcher le début du dépistage lors du séjour. L'arbre décisionnel comporte donc à la droite une seconde section pour ces situations exceptionnelles où le dépistage doit commencer après le congé. Le recours

à ce protocole alternatif doit demeurer une rare exception. Une politique de congé précoce ne doit en aucun cas justifier le recours à cette section de droite du protocole de dépistage.

Il est attendu que les CD prennent toutes les mesures nécessaires pour que les protocoles de dépistage et les délais afférents soient intégralement respectés en tout temps et pour tous les participants au programme. Exceptionnellement, seul le premier test des EOA-A pourrait avoir été réalisé en cours de séjour. Il faudra alors le plus tôt possible terminer le dépistage en clinique externe et effectuer d'abord le premier test des PEATC **aux deux oreilles**, sans égard au résultat du premier test des EOA-A. La réussite de ce test en clinique externe met fin à la participation du nouveau-né au programme de dépistage.

4.3.2 Le protocole de dépistage pour les nouveau-nés avec facteurs de risque

La figure 3 présente le protocole de dépistage destiné aux nouveau-nés qui présentent au moins un des FRS décrits à l'annexe II. Tout comme pour les nouveau-nés sans FRS, ce protocole doit commencer durant le séjour au CD et il appartient au centre de s'en assurer. Exceptionnellement ici aussi, une circonstance indépendante de la volonté du centre, par exemple le départ précipité et non planifié d'un nouveau-né, pourrait empêcher le début du dépistage lors du séjour. L'arbre décisionnel comporte donc à la droite une seconde section pour ces situations exceptionnelles où il est impossible de commencer le dépistage pendant le séjour au CD. Le recours à ce protocole alternatif doit demeurer une rare exception. Une politique de congé précoce ne doit en aucun cas justifier le recours à cette section de droite du protocole de dépistage.

Des FRS particuliers peuvent être associés à une prévalence accrue de surdité, par exemple un très faible poids à la naissance, un antécédent de surdité familiale ou une malformation craniofaciale. Le trouble du spectre de la neuropathie auditive est également plus fréquent chez les nouveau-nés⁷ qui ont séjourné aux soins intensifs. Lorsqu'un nouveau-né présente au moins un FRS décrit à l'annexe II, un protocole de dépistage utilisant le seul test des PEATC-A s'applique. Les coûts plus élevés qui sont associés à ce type de test (fournitures et temps requis) limitent son utilisation comme premier test de dépistage aux seuls nouveau-nés qui présentent un FRS.

Parmi l'ensemble des FRS de l'annexe II, certains commandent une surveillance en audiologie malgré la réussite du protocole de dépistage. Ces facteurs sont présentés à l'annexe III. Certaines surdités peuvent en effet survenir tardivement et ainsi échapper au dépistage en période néonatale ou passer inaperçues au moment du dépistage, puis progresser par la suite. La surveillance en audiologie ne fait toutefois pas partie du programme de dépistage. La participation au programme prend fin selon les dispositions présentées à la section 4.

Enfin, certains FRS sont si étroitement liés à la présence d'une surdité que le nouveau-né doit être dirigé directement en CCD pour une évaluation en audiologie sans procéder au test de dépistage. Ces facteurs sont présentés à l'annexe I. L'évaluation de l'audition sera réalisée en CCD dès que la condition de santé du bébé le permettra.

4.3.3 La transmission aux parents des résultats du protocole de dépistage

Les parents reçoivent les renseignements verbaux et écrits appropriés qui leur indiquent les résultats du test de dépistage, les recommandations de surveillance en audiologie s'il y a lieu et les détails suivants :

 Dans le cas des tests du protocole de dépistage réussis et terminés, les parents reçoivent des renseignements généraux sur les étapes de développement des réactions auditives et de la communication durant la petite enfance. Ils sont aussi informés que la

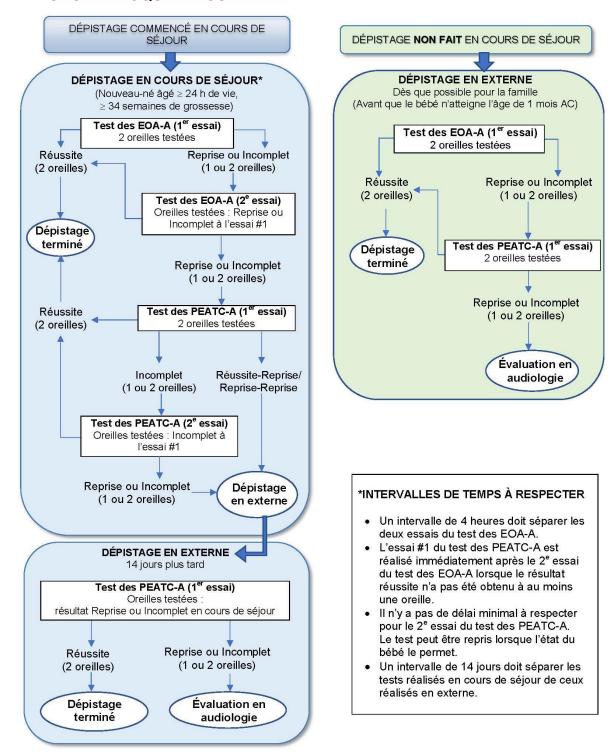
^{7.} J. Bamford et coll., 2005.

réussite à un examen de dépistage n'empêche pas qu'une surdité puisse survenir plus tard dans la vie de l'enfant. Il leur est suggéré de consulter un spécialiste en cas de signes ou de symptômes qui laissent présager un problème possible d'audition chez leur enfant. De l'information leur est remise à cet effet.

 Dans le cas des tests du protocole de dépistage qui ne sont pas terminés ou réussis, ils reçoivent les renseignements généraux sur l'étape à venir en consultation externe ou au CCD.

Dès l'accomplissement du protocole de dépistage, le CD transmet, par l'entremise du SI-PQDSN, les coordonnées de la famille du nouveau-né qui est orienté vers un CCD.

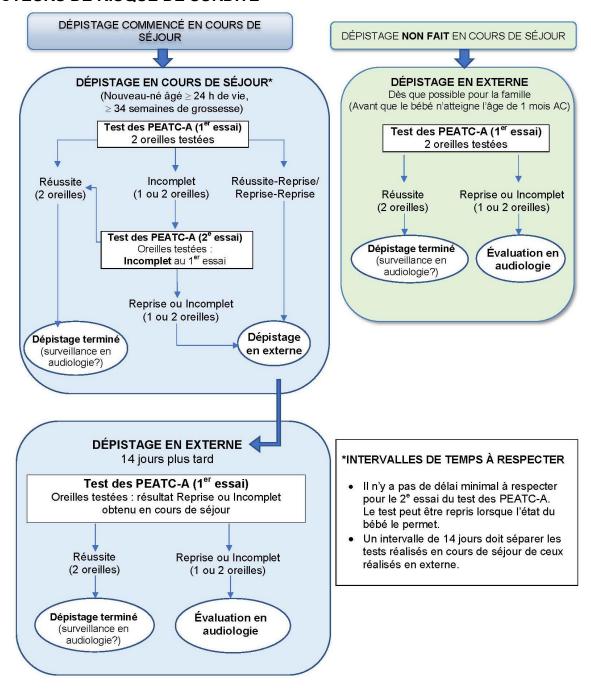
FIGURE 2 – PROTOCOLE DE DÉPISTAGE POUR LES NOUVEAU-NÉS SANS FACTEURS DE RISQUE DE SURDITÉ



Réussite : les conditions adéquates pour faire passer le test sont respectées, la réponse attendue est mesurée. Reprise : la réponse attendue au test n'est pas mesurée dans de bonnes conditions.

Incomplet : le test de dépistage a été commencé, mais certaines conditions ont empêché de le terminer.

FIGURE 3 – PROTOCOLE DE DÉPISTAGE POUR LES NOUVEAU-NÉS AVEC FACTEURS DE RISQUE DE SURDITÉ



Réussite : les conditions adéquates pour faire passer le test sont respectées, la réponse attendue est mesurée.

Reprise : la réponse attendue au test n'est pas mesurée dans de bonnes conditions.

Incomplet : le test de dépistage a été commencé, mais certaines conditions ont empêché de le terminer.

4.4 LA CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE

Tous les nouveau-nés qui ne réussissent pas le test de dépistage (résultat incomplet ou reprise) ou qui ne sont pas admissibles au test de dépistage en raison d'un facteur de risque indiqué dans l'Annexe I sont dirigés pour une évaluation complète de leur audition vers un CCD du programme. Cette évaluation doit être achevée avant que le bébé n'ait atteint l'âge de 3 mois (AC). L'équipe du CCD est composée d'au moins un audiologiste et d'un médecin ORL.

4.4.1 L'évaluation par l'audiologiste

L'audiologiste du CCD communique avec les parents du nouveau-né dans les deux jours ouvrables qui suivent la demande de consultation du CD. Il répond à leurs questions s'il y a lieu et leur transmet les renseignements sur l'évaluation de l'audition (par exemple, les conditions de test et la préparation du nouveau-né) ainsi que la date, le lieu et l'heure du rendez-vous, lequel doit être fixé au plus tard dans les quatre semaines qui suivent la demande de consultation par le CD. L'évaluation de l'audition du nouveau-né doit être effectuée avant l'âge de 3 mois (AC). Les recommandations suivantes visent à optimiser les conditions de l'évaluation auditive :

- Pour le **nouveau-né à terme** qui a effectué le dépistage dans les délais prescrits, le premier test diagnostique des PEATC devrait avoir lieu entre 6 et 8 semaines de vie. L'âge minimal de 6 semaines de vie alloue le temps nécessaire pour la résolution spontanée des conditions temporaires de l'oreille externe ou moyenne, ce qui augmente la précision et l'efficacité du test diagnostique des PEATC. L'âge maximal de 8 semaines de vie donne le temps de poser le diagnostic avant l'âge de 3 mois, à la condition qu'une procédure appropriée de rendez-vous soit utilisée. La majorité des nouveau-nés qui participent au programme devraient être inscrits dans cette séquence, tout en respectant l'exigence du premier rendez-vous dans les quatre semaines suivant la demande de consultation par le CD.
- Pour le nouveau-né qui a réalisé le dépistage, mais dont le congé a lieu après l'âge de 1 mois (AC), le premier test diagnostique des PEATC devrait avoir lieu dans un délai égal ou inférieur à guatre semaines suivant le congé.
- Pour le nouveau-né prématuré qui a reçu son congé à la maison et dont le dépistage s'est terminé avant qu'il n'atteigne l'âge de 40 semaines de gestation, le premier test diagnostique des PEATC devrait avoir lieu lorsque l'âge du nouveau-né se situe entre 40 semaines de gestation et 2 semaines d'âge corrigé en vue de maintenir la précision du test. Dans tous les cas, l'audiologiste exerce son jugement clinique en tenant compte des particularités liées au contexte d'une naissance prématurée.
- Pour l'enfant hospitalisé à long terme, l'évaluation de l'audition devrait être réalisée en cours de séjour, lorsque sa condition de santé le permettra. Si l'évaluation ne pouvait être faite avant que l'enfant n'atteigne l'âge corrigé de 3 mois, une note en expliquant la raison doit être consignée dans le SI-PQDSN.

L'évaluation complète de l'audition est réalisée uniquement dans les CCD du programme. Elle est basée principalement sur le test non automatisé des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC), qui permet⁸ d'estimer les seuils auditifs en dB eHL pour un ensemble de fréquences audibles pour chacune des oreilles. D'autres tests cliniques s'avèrent

^{8.} Les différents protocoles en confirmation diagnostique sont établis par le programme et mis à jour selon l'évolution des progrès technologiques et des données probantes.

également nécessaires, telles les mesures des émissions otoacoustiques et de la fonction de l'oreille moyenne. Les tests doivent être faits par un audiologiste qui participe aux activités de développement et de maintien des compétences offertes aux fins du programme⁹ et utilisant les seuls appareils recommandés et étalonnés selon les normes du programme¹⁰.

Si l'audition s'avère normale ou si la surdité se révèle en dehors du déficit cible, la participation au programme de dépistage prend fin.

Lorsqu'un enfant présente une condition de santé qui nécessite une admission en centre hospitalier durant le premier mois de vie et que cette condition représente un risque pour son audition, il est de la responsabilité du médecin traitant de formuler une demande de consultation en audiologie, et au besoin en ORL, par les mécanismes habituels prévus à cet effet. L'évaluation de l'audition est faite en dehors du programme de dépistage, à moins que le protocole de dépistage à la naissance n'ait pas encore été terminé.

4.4.2 L'évaluation par l'oto-rhino-laryngologiste (ORL)

Tout nouveau-né présentant en confirmation diagnostique une surdité atteignant le niveau du déficit cible doit être évalué par un médecin ORL qui dispose des privilèges de pratique dans un CCD et qui connaît les exigences du programme. L'évaluation médicale a pour but d'amorcer et de coordonner les démarches de détermination de l'étiologie de la surdité, d'établir le diagnostic et d'assurer le traitement médical lorsque nécessaire. Le médecin s'assure aussi de l'absence de contre-indication au recours à l'amplification auditive, le cas échéant. Ces étapes doivent être suivies de manière à pouvoir respecter les délais indiqués au cadre de référence pour la première vérification de l'ajustement des aides auditives et pour la première heure de prestation de services en présence (HPS) en CRDP. Le guide général pour l'investigation médicale de la surdité atteignant le déficit cible pour les participants au programme est présenté à l'annexe V. Un ou des médecins d'autres disciplines peuvent être engagés dans la démarche aux différentes étapes décrites ici, selon les pratiques retenues par l'équipe du CCD.

4.5 LES INTERVENTIONS LORSQUE LA SURDITÉ EST CONFIRMÉE

L'équipe du CCD est responsable de la réalisation de l'évaluation complète de l'audition et de l'établissement du diagnostic dans les délais définis au cadre de référence. Le cas échéant, elle a aussi la responsabilité de diriger l'enfant vers la ressource appropriée. Pour les enfants dont la déficience auditive correspond au niveau du déficit cible, le cadre de référence prévoit que la première vérification de l'ajustement des aides auditives par l'audiologiste et la première HPS en réadaptation en présence seront offertes avant l'âge corrigé de 6 mois. La première vérification de l'ajustement des aides auditives est généralement faite en CRDP par un audiologiste ou exceptionellement en CCD, selon la disponibilité des équipements et du personnel compétent à cet effet et selon les modalités d'organisation des services dans la région. Au Québec, ce sont les audioprothésistes qui détiennent l'exclusivité de l'attribution des aides auditives. En raison de la complexité liée au très jeune âge des enfants dont il est ici question, la sélection des aides auditives, la vérification des ajustements et leur modification devraient être un travail de collaboration entre les audiologistes des CCD et ceux des CRDP de même que les audioprothésistes.

^{9.} La formation est obligatoire pour tout audiologiste participant aux activités du programme pour assurer une uniformité dans les services offerts et pour favoriser l'atteinte des objectifs du programme.

^{10.} Les normes d'étalonnage édictées par le programme permettent d'assurer que les niveaux de stimulation sonore sont uniformes d'un appareil à l'autre, ce qui est déterminant dans l'estimation des seuils auditifs.

Le suivi dans le cadre du programme prend fin dès la confirmation de la première vérification de l'ajustement des aides auditives par un audiologiste et la confirmation de la première HPS en présence de l'enfant au CRDP. Lorsque les aides auditives sont contre-indiquées ou non recommandées, ou lorsque les parents choisissent de ne pas avoir recours aux aides auditives, l'information relative à ces choix doit être saisie au SI-PQDSN. Le Programme prend alors fin avec la première HPS en présence en CRDP. Lorsque la recommandation de consultation au CRDP est refusée par les parents, le Programme prend fin dès que le refus d'intervention est signifié et inscrit au SI-PQDSN.

4.6 L'INFORMATION NÉCESSAIRE AUX ACTIVITÉS DU PROGRAMME

4.6.1 L'information nécessaire pour la prise en charge des participants

Les professionnels de plusieurs établissements peuvent être mobilisés aux différentes étapes du suivi d'un participant. La connaissance en temps réel du cheminement du participant dans la séquence des services du programme est donc essentielle pour ces professionnels. Au départ, ils doivent être en mesure de reconnaître parmi les enfants qui leur sont adressés lesquels participent au programme. Ils doivent aussi prendre en considération le protocole de dépistage utilisé et avoir accès à l'ensemble des données et des résultats qui concernent l'enfant pour planifier les prochaines étapes. L'information nécessaire doit être accessible en temps opportun à tous ces professionnels.

4.6.2 L'information nécessaire pour la continuité des services

Toute interruption potentielle dans la continuité des services pour un participant au programme doit être révélée et les mesures appropriées doivent être mises en œuvre pour assurer cette continuité. Ces mesures s'appuient sur le repérage à l'aide du SI-PQDSN de tout participant qui ne présente aucun indicateur de prise en charge à la date limite à laquelle celle-ci était attendue.

Dans chaque CD, CCD et CRDP, un membre de l'équipe doit être désigné pour prendre en charge les interventions nécessaires lorsqu'une interruption dans la continuité des services est révélée à l'égard d'un participant. Ce responsable est informé par le SI-PQDSN de toute interruption potentielle de la continuité des services dans son centre. Il doit alors en vérifier les raisons et, le cas échéant, prendre les mesures nécessaires à la continuité des services. La direction des centres qui participent au programme doit s'assurer que de telles interruptions sont réduites au minimum. Il est aussi attendu que tous les intervenants du programme saisissent l'information nécessaire au SI-PQDSN dans les délais définis en vue de limiter les fausses alertes en matière d'interruption des services. Dans le cas contraire, les centres devront prendre les mesures nécessaires pour corriger tout écart relativement à cette attente.

4.6.3 L'information à long terme nécessaire pour suivre la performance du programme

Les CRDP ne disposent pas des accès au SI-PQDNS. Pour les participants au programme qui y reçoivent des services, il est donc demandé aux audiologistes de ces établissements de communiquer avec l'audiologiste du CCD pour lui transmettre l'information à saisir au SI-PQDSN, notamment les résultats de l'évaluation des seuils auditifs confirmés en dB HL dès que ceux-ci sont disponibles, habituellement lorsque l'enfant atteint l'âge de 1 an (AC). Cette donnée permet de suivre la précision de l'estimation des seuils auditifs en dB eHL, qui est inscrite au moment de l'évaluation de l'audition avant l'âge de 3 mois (AC) dans le les CCD du programme.

Pour tout diagnostic de surdité atteignant le déficit cible effectué tardivement, mais avant l'âge de 6 ans chez les participants au programme dont le dépistage s'avérait normal (y compris ceux identifiés dans le cadre de la recommandation de surveillance en audiologie), les seuils auditifs obtenus, la cause probable de la surdité ainsi que la date du diagnostic doivent être saisis au SI-PQDNS. Lorsque les audiologistes concernés n'ont pas accès au SI-PQDSN (par exemple s'ils sont en clinique privée ou au sein du CRDP), ils doivent communiquer avec la personne responsable du SI-PQDSN au MSSS pour permettre la saisie de cette information cruciale à la détermination des résultats faux négatifs au dépistage pour ainsi apprécier la précision (sensibilité et spécificité) des protocoles de dépistage utilisés.

5 LES ENGAGEMENTS ET LES RESPONSABILITÉS DES PARTENAIRES POUR L'OFFRE DE SERVICE ET L'ASSURANCE QUALITÉ DU PROGRAMME

En matière de programme de dépistage, l'offre de service et l'assurance qualité sont indissociables. L'assurance qualité consiste à apprécier en continu le degré de respect des normes et des exigences du programme pour chacun des centres participants et à s'assurer que les actions nécessaires sont mises en œuvre en cas d'écarts. Ces mécanismes interpellent notamment les professionnels et les gestionnaires des CISSS, des CIUSSS, des CHU ainsi que du MSSS.

La direction du CISSS/CIUSSS ou du CHU s'assure que seuls les professionnels qui respectent les exigences du programme en matière de formation et de développement professionnel continu puissent offrir les services. La direction s'assure aussi que l'information requise au SI-PQDSN est saisie au moment de la prestation des services. Elle désigne un répondant au sein de chacune de ses installations en vue de s'assurer que les services sont offerts selon les paramètres du cadre de référence. Ce répondant recevra du responsable ministériel du SI-PQDSN les renseignements qui lui permettent d'apprécier dans quelle mesure les normes et les exigences du programme sont respectées au sein de l'établissement. Les gestionnaires, les professionnels et les instances nécessaires – par exemple la direction générale, le Conseil des médecins, dentistes et pharmaciens ou le Conseil des infirmières et infirmiers – sont alors mis à contribution aux fins de correction d'éventuels écarts aux normes.

La direction du CISSS/CIUSSS peut aussi demander le soutien du CHU désigné du RUIS de son territoire pour l'aider à déterminer les mesures appropriées pour corriger des écarts persistants par rapport aux normes au sein d'une ou de plusieurs de ses installations. Le cas échéant, la direction du centre s'assure que les mesures pour répondre aux recommandations qui découlent d'un processus d'audit demandé par le comité directeur du programme sont mises en œuvre (voir la section 5.6).

5.1 LE CENTRE DE DÉPISTAGE AUDITIF NÉONATAL

Tous les centres hospitaliers offrant des soins obstétricaux et toutes les maisons de naissance sont désignés à titre de CD auditif néonatal. La direction du CISSS ou du CIUSSS à laquelle sont rattachées ces installations s'assure que le Programme est offert, selon les normes et les exigences du cadre de référence et au moyen des seuls outils du programme, aux parents de tous les nouveau-nés pour lesquels l'établissement est inscrit à titre de lieu de naissance de l'enfant au formulaire « Constat de naissance » ou au registre de l'état civil. La direction du CD s'assure également d'offrir la participation au programme à ceux qui le demandent pour leur nouveau-né admissible né à domicile à l'intérieur du territoire de l'établissement ou à l'extérieur du Québec.

Le « dépisteur » est un membre de l'unité de naissance du CD qui réalise l'une ou plusieurs des activités suivantes : la présentation du programme aux parents, l'obtention du consentement des parents, la recherche des FRS, l'application du protocole de dépistage approprié, la consignation des résultats au SI-PQDSN, l'orientation des nouveau-nés qui ne réussissent pas le protocole de dépistage ou qui présentent des FRS vers la ressource appropriée ainsi que la transmission verbalement et par écrit du résultat du dépistage (réussite, incomplet ou reprise) et de sa signification aux parents. Le dépisteur utilise les seuls appareils reconnus par le Programme pour appliquer les protocoles de dépistage.

Ces activités peuvent être confiées à une ou à plusieurs personnes de l'équipe soignante. Il appartient à la direction du centre d'en décider et de s'assurer que les personnes auxquelles ces activités sont confiées disposent des compétences requises. La concentration des activités auprès d'un nombre plus limité de personnes favorise toutefois le maintien des compétences des dépisteurs et facilite le respect des normes du programme. Il est toutefois exigé que tous les membres de l'équipe soignante engagés dans la prestation de ces services participent aux activités de développement et de maintien des compétences prévues dans le cadre du programme ainsi qu'aux activités relatives à l'assurance qualité.

Chaque CD doit offrir les conditions qui permettent au dépisteur de respecter les normes et les exigences du programme et de participer aux activités requises de développement et de maintien de ses compétences. En cas d'écarts aux normes, le CD et le dépisteur doivent prendre les mesures qui permettront de corriger les écarts, par exemple une évaluation de la pratique du dépisteur ou un stage de perfectionnement au sein d'un centre formateur.

Au regard de la continuité des services, le CD qui est inscrit au formulaire « Constat de naissance » à titre de lieu de naissance d'un nouveau-né est aussi responsable de terminer le protocole de dépistage en cours de séjour ou en clinique externe avant l'âge de 1 mois (AC). Exceptionnellement, advenant l'impossibilité de le faire au lieu de naissance, le centre qui est inscrit à titre de lieu de naissance est responsable de s'assurer qu'un autre CD accepte de terminer le protocole de dépistage dans les délais prévus au cadre de référence.

Le CD qui termine le protocole de dépistage s'assure que les données recueillies sont saisies sans délai au SI-PQDSN pour que la demande de consultation soit immédiatement transmise au CCD par le SI-PQDSN, le cas échéant. Si nécessaire, des ententes sont établies entre installations d'un même CISSS/CIUSSS ou avec le CHU, voire avec d'autres CISSS/CIUSSS ou un autre CHU, pour garantir l'accomplissement du protocole de dépistage ainsi que la prise en charge en CCD dans les délais prévus pour tous les nouveau-nés qui participent au programme.

Les normes qui s'appliquent en CD sont décrites à la section 6.1.

5.2 LE CENTRE DE CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE

Le CCD est responsable d'offrir les services décrits au présent cadre de référence à tout nouveau-né qui lui est adressé par un CD. Chaque CCD doit offrir les conditions qui permettent à l'audiologiste et à l'ORL de respecter les normes et les exigences du programme. Les audiologistes doivent, en plus, participer aux activités requises de développement et de maintien des compétences. En cas d'écart aux normes, le CCD doit prendre les mesures qui permettront de corriger la situation, par exemple une évaluation de la pratique de l'audiologiste liée à l'évaluation auditive de l'enfant âgé de moins de 6 mois ou un stage de mise à niveau de ses compétences au centre responsable de la formation des audiologistes. L'audiologiste utilise les seuls appareils reconnus par le Programme pour réaliser les tests de l'évaluation audiologique. Le cas échéant, il dirige la famille vers le CRDP. Le parent doit être informé verbalement du résultat et des recommandations de l'évaluation auditive et ceux de l'examen ORL.

Un établissement universitaire par RUIS est désigné à titre de CCD. Il s'agit des établissements suivants : le CHUL du CHUQ, le CHU Sainte-Justine, l'Hôpital de Montréal pour enfants (CUSM) et le CHU de Sherbrooke. L'évaluation en audiologie d'un nouveau-né demande une formation spécialisée ainsi qu'un nombre suffisant d'évaluations réalisées régulièrement pour le maintien des compétences. C'est pourquoi un nombre limité d'établissements universitaires sont désignés à cet effet. Le CCD est responsable de l'évaluation ou de la surveillance de l'audition des enfants qui lui sont adressés par les CD. Il est responsable de diriger vers un CRDP avant

l'âge de 3 mois (AC) les enfants pour lesquels une surdité correspondant au déficit cible est confirmée, et ce, dans les 48 heures qui suivent l'établissement du diagnostic. Le CCD est également responsable d'informer les parents des différents choix possibles pour leur enfant dont la surdité est confirmée, par exemple une amplification auditive, un implant cochléaire ou une communication gestuelle.

Il est aussi de la responsabilité de tout CCD de s'assurer de la prise en charge dans les délais prescrits des nouveau-nés qui lui sont adressés et qui participent au programme.

Au regard de la continuité des services, des ententes peuvent être conclues avec un CCD d'un autre RUIS dans le but de garantir le respect des délais indiqués au cadre de référence pour le diagnostic de la surdité. Exceptionnellement, le CCD peut être responsable de la première vérification de l'ajustement des aides auditives, selon les modalités établies avec le CRDP de la région de résidence familiale. Lorsque la première vérification de l'ajustement des aides auditives est effectuée en CCD, il appartient alors à ce centre de s'assurer que ce service est offert avant que l'enfant n'ait atteint l'âge de 6 mois (AC).

En plus des responsabilités qui leur sont confiées à titre de CCD, les quatre CHU désignés offrent la formation nécessaire au perfectionnement et au maintien des compétences pour les dépisteurs de leur RUIS. Le CHU Sainte-Justine a le mandat d'élaborer et de mettre à jour le programme de développement et de maintien des compétences qui s'adresse aux dépisteurs. Il est aussi mandaté pour former les dépisteurs des CHU formateurs, qui pourront, à leur tour, agir à titre de formateurs auprès des dépisteurs des CD de leur territoire de RUIS. Seuls les dépisteurs qui participent à ce programme de développement et de maintien des compétences pourront offrir des services à l'intérieur du programme. Au besoin, le centre responsable de la formation des dépisteurs dans le RUIS reçoit les professionnels des CD de son territoire qui requièrent une évaluation ou une mise à niveau de leurs compétences associées aux services offerts dans le cadre du programme.

L'Hôpital de Montréal pour enfants du Centre universitaire de santé McGill (CUSM) est mandaté pour élaborer, mettre à jour et offrir une formation destinée aux audiologistes des CCD. Cette formation est obligatoire pour les audiologistes qui offriront leurs services à l'intérieur du programme. Le cas échéant, des activités complémentaires à la formation obligatoire peuvent être offertes aux participants, par exemple une rétroaction sur les premiers cas évalués par l'audiologiste au sein du programme. La formation des audiologistes devra se conformer aux exigences que pourrait édicter l'Ordre des orthophonistes et audiologistes du Québec.

Pour atteindre les normes du programme de dépistage de la surdité, il est essentiel que les CCD orientent vers le CRDP, au plus tard à l'âge de 3 mois (AC), les enfants dont la surdité atteint le déficit cible.

Les normes qui s'appliquent aux CCD sont décrites à la section 6.2.

5.3 LE CENTRE OFFRANT LA SURVEILLANCE EN AUDIOLOGIE

Les enfants qui réussissent le protocole de dépistage, mais qui présentent des FRS évolutive ou d'apparition tardive (voir l'annexe III), sont orientés vers des centres en mesure de surveiller l'apparition d'une surdité. En plus des CCD, les centres qui offrent des services en audiologie pédiatrique peuvent effectuer cette surveillance. Puisque la surveillance en audiologie ne relève pas du programme, aucune formation propre à cette activité n'est prévue.

5.4 LE CENTRE DE RÉADAPTATION EN DÉFICIENCE PHYSIQUE

Le CRDP est responsable d'offrir avant l'âge de 6 mois (AC) la première HPS en présence en réadaptation et la première vérification des aides auditives par un audiologiste à chacun des participants au programme dirigés par les CCD en raison d'une surdité atteignant le déficit cible. Le CRDP doit aussi s'assurer que l'ensemble des exigences du Plan d'accès aux services pour les personnes ayant une déficience seront respectées. Les mécanismes d'assurance qualité qui s'appliquent aux CRDP sont ceux qui sont prévus au plan d'accès.

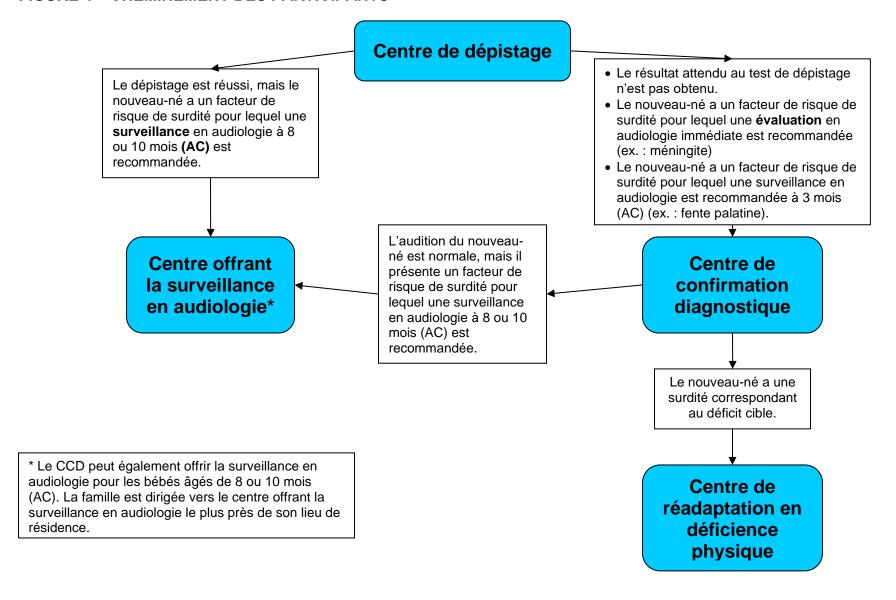
L'audiologiste du CRDP doit aviser l'audiologiste du CCD en cas de non-concordance entre les résultats de son évaluation et les résultats obtenus au CCD. Cet avis doit avoir lieu dans un délai maximal de deux jours ouvrables suivant l'évaluation. Les audiologistes concernés détermineront ensemble la nécessité et les modalités d'une reprise de l'évaluation. Le cas échéant, l'audiologiste du CCD devra donner un rendez-vous à l'enfant au maximum dans les quatre semaines qui suivent l'appel de l'audiologiste du CRDP. L'audiologiste du CCD déterminera le mode d'évaluation privilégié. À la suite de l'évaluation, il transmettra les résultats obtenus à l'audiologiste du CRDP. La nécessité d'une modification à la recommandation initiale adressée aux parents sera alors évaluée par les audiologistes concernés et discutée avec l'ORL, puis avec les parents. En aucun cas, la recommandation initiale de l'audiologiste du CCD ne peut être modifiée avant que toutes ces étapes n'aient été achevées.

Lorsqu'une discordance entre le CCD et le CRDP est constatée, une activité de révision de cas regroupant les audiologistes du centre en cause doit être réalisée dans le but notamment de juger si les pratiques doivent être revues et de proposer au besoin un complément de formation.

Les normes qui s'appliquent aux CRDP sont décrites à la section 6.3.

La figure 4 résume le cheminement des participants selon le résultat du dépistage ou de la confirmation du diagnostic.

FIGURE 4 - CHEMINEMENT DES PARTICIPANTS



5.5 LE COMITÉ DIRECTEUR DU PROGRAMME

Le comité directeur du programme est l'instance centrale au MSSS qui encadre et coordonne l'ensemble du programme et qui veille que le Programme soit offert selon les paramètres du cadre de référence. Il est conseillé par le comité central en assurance qualité et par le responsable du SI-PQDSN au MSSS. Il mandate les membres du comité central en assurance qualité, après entente avec l'organisation à laquelle sont rattachés ces experts. Il mandate un responsable du SI-PQDSN en vue d'assurer l'accès en temps opportun à l'information nécessaire au suivi des participants et à l'assurance qualité du programme. Il utilise les mécanismes d'encadrement et de reddition de comptes du réseau de la santé et des services sociaux dans la mise en œuvre du programme selon les normes et les exigences du cadre de référence pour s'assurer que les actions nécessaires pour limiter les écarts sont mises en place au sein des établissements concernés. Finalement, le comité directeur publie aux trois ans, pour le MSSS, le bilan des analyses portant sur la performance et la qualité du programme pour l'ensemble du Québec. Le comité directeur du programme rend compte au comité directeur du MSSS et ultimement au ministre de la Santé et des Services sociaux. Il recommande aussi l'adoption ou la mise à jour du cadre de référence du programme.

Le comité directeur reçoit les recommandations du comité central en assurance qualité en cas d'écarts importants ou persistants par rapport aux normes et aux exigences du programme, au sein d'une ou de plusieurs installations d'un CISSSS, d'un CIUSSS ou d'un CHU. Le comité directeur peut alors demander à l'établissement de décrire les raisons de la persistance de ces écarts ainsi que les actions mises en place et prévues par l'établissement pour corriger ces écarts. En cas d'incapacité à corriger ces écarts, le comité directeur peut aussi mandater, sur la recommandation du comité central en assurance qualité, un ou plusieurs experts qui procéderont à un audit des pratiques en cause dans l'établissement dans le but de proposer un plan de redressement.

Le comité directeur du programme regroupe les gestionnaires des directions générales du MSSS concernées par le Programme.

5.6 LE COMITÉ CENTRAL EN ASSURANCE QUALITÉ

Le comité central en assurance qualité, mandaté par le comité directeur du MSSS pour le conseiller (pouvoir de recommandation), reçoit les indicateurs de performance de chacun des centres qui participe au programme et s'assure que les écarts constatés relativement aux normes soient corrigés. Il détermine les centres auprès desquels le comité directeur doit demander un rapport au sujet des mesures correctrices mises en place en vue de limiter les écarts aux normes. Il peut conseiller au comité directeur de mandater un expert qui évaluera les raisons qui sous-tendent les écarts importants et persistants aux normes dans un centre et qui établira les mesures correctrices requises. Le comité directeur indique alors au CIUSSS, au CISSS ou au CHU les mesures correctrices à mettre en place et s'assure auprès de la direction du centre de la mise en œuvre de ces mesures. Le cas échéant, il peut aussi mettre à contribution l'ordre professionnel concerné.

La sensibilité et la spécificité du dépistage seront calculées à l'échelle provinciale lorsque l'information requise à cet effet sera disponible, notamment l'information relative au nombre de cas de faux négatifs qui seront déclarés. Le comité central en assurance qualité porte une attention particulière aux indicateurs relatifs à la sensibilité et à la spécificité du dépistage. Il conseille au comité directeur les mesures à prendre pour optimiser l'équilibre entre la sensibilité et la spécificité du dépistage.

Le comité central en assurance qualité recommande au comité directeur les appareils et les instruments à utiliser pour le dépistage et l'évaluation de l'audition, y compris l'étalonnage de

ces appareils ainsi que les aménagements qui pourraient être nécessaires au cadre de référence du programme.

5.7 LA PERSONNE RESPONSABLE DU SYSTÈME D'INFORMATION DU PROGRAMME

Une personne responsable du SI-PQDSN au MSSS est désignée par le comité directeur du programme pour agir à titre de pilote d'orientation. Son rôle est d'assurer que le SI-PQDSN permette de soutenir les activités et de suivre la performance du programme dans chacun des CD et des CCD dans le respect du cadre juridique et réglementaire. En CRDP, ce sont plutôt les mécanismes d'assurance qualité prévus au Plan d'accès aux services pour les personnes ayant une déficience physique qui s'appliquent.

Le pilote d'orientation s'assure que les données requises au palier national pour la publication aux trois ans du bilan des analyses portant sur la performance et la qualité du programme pour l'ensemble du Québec sont disponibles en temps opportun. Il informe aussi le comité directeur de l'exhaustivité des renseignements saisis pour chacun des centres associés au programme et, finalement, il assure les liens avec le pilote de mise en œuvre du SI-PQDSN.

5.7.1 Le volet exploitation du système d'information du programme

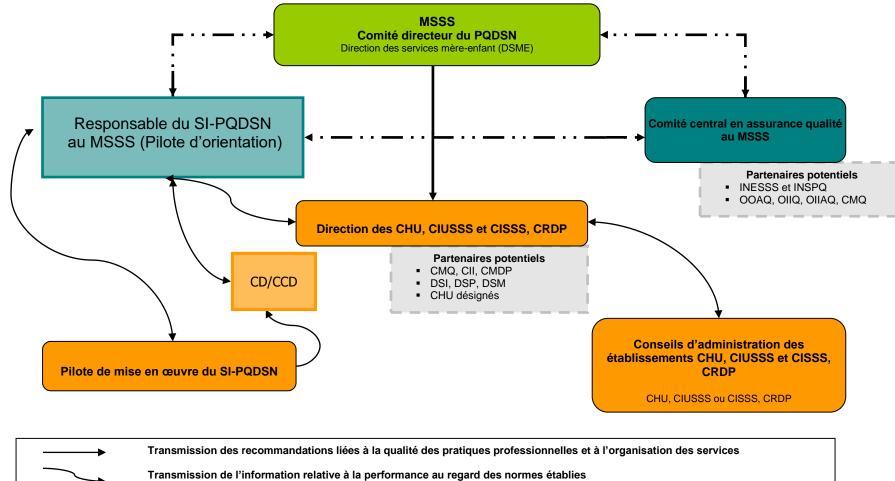
Le volet exploitation du SI-PQDSN est assumé par une équipe du secteur de l'informatique située au CUSM, laquelle a été désignée par le MSSS pour assurer le pilotage des activités à l'intérieur du système d'information. Cette équipe travaille conformément aux exigences du programme et en fonction des demandes du pilote d'orientation du SI-PQDSN.

Elle s'assure du développement et du maintien fonctionnel du système ainsi que de l'hébergement des données. Elle désigne parmi ses membres un pilote de mise en œuvre responsable de fournir les accès aux responsables des CD et des CCD, de résoudre les problèmes d'informatique inhérents au système dans des délais qui permettent d'éviter des bris de service auprès de la clientèle et de faire les modifications et les mises à jour demandées par le pilote d'orientation.

Le pilote de mise en œuvre s'assure également que les données sur les participants sont disponibles de manière appropriée dans le temps et dans un format qui en facilite l'utilisation par les intervenants et les responsables du programme, dans le respect des règles relatives à la protection de tels renseignements. En ce qui a trait à l'encadrement et à la transmission de l'information, le pilote de mise en œuvre communique directement avec le pilote d'orientation sur tous les sujets qui concernent le SI-PQDSN.

La figure 5 résume les modalités d'encadrement ainsi que la circulation de l'information pour la prestation des services et l'assurance qualité du programme.

FIGURE 5 - ENCADREMENT ET TRANSMISSION DE L'INFORMATION



Recommandations au regard du respect des normes et des exigences du programme

6 LES NORMES S'APPLIQUANT AUX CENTRES QUI PARTICIPENT AU PROGRAMME

Cette section présente les normes du programme dont l'atteinte fait l'objet d'un suivi régulier par le comité central en assurance qualité, par le comité directeur du programme ainsi que par la direction de tous les centres. Ces normes sont regroupées selon qu'elles s'appliquent aux CD, aux CCD ou aux CRDP. Le responsable du SI-PQDSN au MSSS s'assure que chacune de ces instances peut apprécier dans quelle mesure ces normes sont atteintes au sein des centres participants. La direction des centres a aussi accès à l'information supplémentaire plus précise, par exemple la performance par dépisteur, pour mieux cibler les interventions qui pourraient être requises, le cas échéant. Cette information supplémentaire est décrite dans les annexes 4 et 5.

Les mécanismes qui permettent de s'assurer de la correction des écarts aux normes ont été décrits à la section 5.

6.1 NORMES S'APPLIQUANT AUX CENTRES DE DÉPISTAGE

- **6.1.1** La participation au programme est offerte à 100 % des nouveau-nés pour lesquels l'établissement est inscrit à titre de lieu de naissance au formulaire « Constat de naissance ».
- **6.1.2** Le taux de participation au programme observé dans le centre se compare au taux moyen observé au Québec au sein des établissements dont le niveau de soins est comparable.
- **6.1.3** 100 % des participants sont classifiés selon la présence ou l'absence de FRS.
- **6.1.4** 100 % des participants terminent le protocole de dépistage approprié selon la présence ou l'absence de FRS (EOA-A sans FRS, PEATC-A avec FRS).
- **6.1.5** La proportion de nouveau-nés avec FRS du centre se compare à la proportion moyenne observée au Québec dans l'ensemble des établissements dont le niveau de soins est comparable.
- **6.1.6** Le protocole de dépistage est terminé avant l'âge de 1 mois (AC) pour 95 % des participants.
- **6.1.7** Le protocole de dépistage est terminé avant le congé pour 95 % des participants sans FRS.
- **6.1.8** Le protocole de dépistage est terminé avant le congé pour 90 % des participants ayant séjourné à l'USIN.
- **6.1.9** Le protocole de dépistage est commencé à partir de la 24^e heure de vie pour au moins 95 % des participants.
- **6.1.10** Un rendez-vous est fixé avant le congé ou au plus tard deux jours ouvrables après le congé pour 100 % des participants pour lesquels une étape de dépistage en consultation externe est nécessaire.
- **6.1.11** 100 % des participants qui ne réussissent pas le protocole de dépistage sont dirigés vers le CCD.
- **6.1.12** Le taux de demandes de consultation en CCD demeure inférieur à 2 % pour les participants qui ont terminé le protocole de dépistage.
- **6.1.13** Le taux de demandes de consultation en CCD demeure inférieur à 10 % chez les participants qui présentent au moins un FRS de l'annexe II.

- **6.1.14** Le taux de détection de la surdité correspondant au déficit cible atteint ou dépasse 1/1000 pour tous les participants.
- **6.1.15** 100 % des participants qui présentent l'un des FRS de l'annexe I sont orientés vers le CCD dans les 24 heures, sans procéder au test de dépistage.
- **6.1.16** 100 % des participants qui réussissent le protocole de dépistage, mais qui présentent un FRS de l'annexe III appelant une surveillance en audiologie recommandée à 3 mois (AC) sont orientés vers la surveillance en audiologie au CCD.
- **6.1.17** 100 % des participants qui réussissent le protocole de dépistage, mais qui présentent un facteur de risque de l'annexe III appelant une surveillance en audiologie recommandée à 8 ou 10 mois (AC) sont orientés vers la surveillance en audiologie dans un centre qui offre des services en audiologie pédiatrique.
- **6.1.18** L'information saisie au SI-PQDSN est exhaustive pour 99 % des enfants admissibles au programme dans l'établissement.

6.2 NORMES S'APPLIQUANT AUX CENTRES DE CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE

- **6.2.1** Réaliser avant l'âge de 3 mois (AC) l'évaluation en audiologie de 100 % des participants qui ont terminé le protocole de dépistage et qui ont été dirigés vers le CCD.
- **6.2.2** Communiquer avec les parents dans les deux jours ouvrables qui suivent la demande de consultation en CCD pour 100 % des participants qui ont terminé le protocole de dépistage et qui sont orientés vers le CCD.
- **6.2.3** Fixer le premier rendez-vous en CCD dans les quatre semaines qui suivent la demande de consultation en CCD pour 100 % des participants qui ont terminé le protocole de dépistage.
- **6.2.4** Produire le certificat médical du programme des aides auditives dans les deux jours ouvrables qui suivent la confirmation d'un déficit cible pour 100 % des participants dont le déficit cible est confirmé.
- **6.2.5** Diriger 100 % des participants dont le déficit cible est confirmé vers le CRDP du territoire dans les deux jours ouvrables qui suivent la confirmation du déficit cible.
- **6.2.6** Diriger 100 % des participants dont le déficit cible est confirmé vers le CRDP du territoire avant l'âge de 3 mois (AC).
- 6.2.7 Le taux de concordance entre le déficit estimé en DB eHL et le déficit confirmé en DB HL (vers l'âge de 1 an) atteint 95 %.
- **6.2.8** Lorsque le CCD est responsable de la première vérification de l'ajustement de l'appareillage auditif, cette étape est complétée avant l'âge corrigé de 6 mois (AC) pour 100 % des participants pour lesquels les parents acceptent l'appareillage auditif.
- **6.2.9** L'information saisie au SI-PQDSN est exhaustive pour 99 % des enfants dirigés vers le CCD à l'intérieur du programme.

6.3 NORMES S'APPLIQUANT AUX CENTRES DE RÉADAPTATION EN DÉFICIENCE PHYSIQUE

- **6.3.1** Effectuer une première heure de prestation de service de réadaptation en présence avant l'âge de 6 mois (AC) pour 100 % des participants qui sont adressés par un CCD en raison d'une surdité correspondant au déficit cible.
- **6.3.2** Lorsque le CRDP est responsable de la première vérification de l'ajustement de l'appareillage auditif, cette étape est complétée avant l'âge corrigé de 6 mois (AC) pour 100 % des participants pour lesquels les parents acceptent l'appareillage auditif.

- **6.3.3** Au moins 95 % des participants dirigés vers un CRDP dans le cadre du programme reçoivent leur première vérification de l'ajustement de l'appareillage auditif à ce même CRDP.
- 6.3.4 100 % des participants dont le résultat de l'évaluation obtenue au CRDP diverge du résultat obtenu au CCD font l'objet, dans les deux jours ouvrables, d'un signalement de l'audiologiste du CRDP à l'audiologiste du CCD.
- **6.3.5** 100 % des participants qui doivent faire l'objet d'une réévaluation en raison de ce signalement ont un rendez-vous au CCD dans les quatre semaines suivant le signalement par l'audiologiste du CRDP.
- **6.3.6** Toute l'information à saisir au SI-PQDSN est acheminée au CCD qui a recommandé la consultation pour 99 % des enfants dirigés vers les CRDP à l'intérieur du programme.

6.4 NORMES S'APPLIQUANT AUX CCD ET AUX CRDP

Le taux de concordance entre le résultat de l'évaluation auditive de l'audiologiste du CRDP et de l'audiologiste du CCD atteint au moins 95 %.

6.5 NORMES DE PERFORMANCE GÉNÉRALE DU DÉPISTAGE

La sensibilité du protocole de dépistage (avec FRS, sans FRS et combiné) atteint 92 %*.

La spécificité du protocole de dépistage (avec FRS, sans FRS et combiné) atteint 98 %*.

L'information accessible au SI-PQDSN est exhaustive pour 99 % des participants au programme.

^{*} AETMIS, Dépistage auditif néonatal, fiche informative, novembre 2010.

ANNEXE I – FACTEURS DE RISQUE DE SURDITÉ DEMANDANT QUE L'ENFANT SOIT D'EMBLÉE DIRIGÉ VERS UN CENTRE DE CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE, SANS PROCÉDER À L'APPLICATION D'UN PROTOCOLE DE DÉPISTAGE

- Méningite bactérienne ou virale confirmée.
- Présence de microtie, d'anotie ou d'atrésie du conduit auditif externe à une oreille ou aux deux.
- Séjour prolongé à l'unité des soins intensifs néonatals (le nouveau-né a atteint l'âge corrigé de 3 mois).

ANNEXE II - FACTEURS DE RISQUE DE SURDITÉ APPELANT LE RECOURS AU PROTOCOLE DE DÉPISTAGE UTILISANT LE TEST DES PEATC-A

- Antécédents de surdité familiale : surdité congénitale ou acquise en bas âge, unilatérale ou bilatérale, tous degrés confondus, présente chez un parent ou au sein de la fratrie, chez un oncle ou une tante, chez un cousin ou une cousine, ou chez les grands-parents.
- Infection congénitale TORCH (infection suspectée ou confirmée) : CMV, toxoplasmose, rubéole, syphilis.
- Malformation craniofaciale visible: appendice préauriculaire (tag), sinus préauriculaire (pit), oreille bas implantée, dysmorphisme, microcéphalie, fente palatine, séquence Pierre Robin.
- Syndrome avec surdité associée (connu ou suspecté à la naissance).
- Hyperbilirubinémie : bilirubine non conjuguée à un taux ≥ 400 µmol/L ou taux nécessitant une transfusion d'échange (exsanguino).
- Très faible poids à la naissance : poids < 1500 g.
- Naissance prématurée : naissance < 29 SG.
- Troubles respiratoires: ventilation mécanique prolongée (> 5 jours), inhalation d'oxyde nitrique, oxygénation haute fréquence, ventilation à JET (pas de durée minimale), hernie diaphragmatique congénitale, oxygénation extracorporelle (ECMO).
- Troubles neurologiques: faible Apgar (de 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 ototoxique : déterminé par le médecin (pas de seuil précis).

Les malformations craniofaciales suivantes ne sont pas considérées comme des FRS; elles appellent donc l'application du protocole de dépistage des nouveau-nés sans FRS qui commence par le test des EOA-A :

- Fente labiale isolée:
- · Macrocéphalie;
- Plagiocéphalie;
- Rétrognatie;
- · Macroglossie;
- Hypertélorisme;
- Atrésie des choanes.

ANNEXE III - ÂGE AUQUEL UNE SURVEILLANCE EN AUDIOLOGIE EST RECOMMANDÉE EN FONCTION DU FACTEUR DE RISQUE DE SURDITÉ

Surveillance en audiologie recommandée à 3 mois (AC)

- Malformation craniofaciale visible : fente palatine, séquence Pierre Robin.
- Troubles respiratoires : oxygénation extracorporelle (ECMO).

Surveillance en audiologie recommandée à 8 mois (AC)

- Antécédents de surdité familiale : surdité congénitale ou acquise en bas âge, unilatérale ou bilatérale, tous degrés confondus, présente chez un parent ou au sein de la fratrie.
- Infection congénitale TORCH : CMV suspecté ou confirmé.

Surveillance en audiologie recommandée à 10 mois (AC)

- Infection congénitale TORCH (infection suspectée ou confirmée) : toxoplasmose, rubéole, syphilis.
- Syndrome avec surdité associée (connu ou suspecté à la naissance).
- Hyperbilirubinémie : bilirubine non conjuguée à un taux ≥ 400 µmol/L ou taux nécessitant une transfusion d'échange (exsanguino).
- Très faible poids à la naissance : poids < 1500 g.
- Naissance prématurée : naissance < 29 SG.
- Troubles respiratoires: ventilation mécanique prolongée (> 5 jours), inhalation d'oxyde nitrique, oxygénation haute fréquence, ventilation à JET (pas de durée minimale), hernie diaphragmatique congénitale.
- Troubles neurologiques : hémorragie intraventriculaire (grades III et IV), encéphalopathie hypoxique ischémique modérée à sévère (Sarnat II ou III), traitement par refroidissement (cooling).

ANNEXE IV - INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES NÉCESSAIRES AUX ÉTABLISSEMENTS POUR L'ÉVALUATION DE LEUR PERFORMANCE

Les objectifs de l'évaluation de la performance d'un centre sont les mêmes que ceux pour l'évaluation du comité directeur du programme et du comité en assurance qualité (voir la section 6). Cependant, en plus des indicateurs associés à ces objectifs, certains autres pourront être vérifiés lors d'une évaluation effectuée par le responsable du programme au sein de son établissement. Ces indicateurs renseignent sur les causes justifiant les objectifs non atteints. Ils sont présentés dans cette annexe pour chacun des centres participants.

INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES POUR LES CENTRES DE DÉPISTAGE

- Terminer le protocole de dépistage de 100 % des participants.
- Terminer le protocole de dépistage avant le congé de 95 % des participants.
- Terminer le protocole de dépistage avant le congé de 95 % des participants avec FRS.
- Terminer le protocole de dépistage de 100 % des participants qui ont séjourné à l'USIN.
- Transférer moins de 1 % des participants vers un autre centre de dépistage pour terminer le protocole de dépistage.
- Commencer le protocole de dépistage avant 24 heures de vie de moins de 5 % des participants.
- Commencer le protocole de dépistage avant 34 semaines de gestation de moins de 1 % des participants.
- Diriger vers le CCD 100 % des participants qui ne réussissent pas le protocole de dépistage et ceux qui présentent un FRS de l'annexe I.
- Diriger vers le CCD 100 % des participants sans FRS qui ne réussissent pas le protocole de dépistage.
- Diriger vers le CCD 100 % des participants qui présentent un FRS de l'annexe II et qui n'ont pas réussi le protocole de dépistage.
- Diriger vers le CCD 100 % des participants qui présentent un FRS de l'annexe III et qui n'ont pas réussi le protocole de dépistage.
- Diriger moins de 2 % de tous les participants vers le CCD.

INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES POUR LES CENTRES DE CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE

Indicateurs qui s'appliquent à tous les participants

- Terminer l'évaluation en audiologie de 100 % des participants orientés vers le CCD.
- Terminer l'évaluation en audiologie avant l'âge de 3 mois (AC) de 100 % des participants.
- Donner un rendez-vous dans les deux jours ouvrables pour 100 % des participants dirigés au CCD.
- Commencer l'évaluation en audiologie à l'âge de 6 à 8 semaines (AC) de 100 % des participants.
- Donner un rendez-vous dans un intervalle d'au plus quatre semaines pour 100% des participants dirigés au CCD par le CD.
- Produire le certificat médical du programme des aides auditives (par l'ORL) dans les deux jours ouvrables qui suivent la confirmation du déficit cible de 100 % des participants qui ont le déficit cible.
- Diriger vers le CRDP du territoire du lieu de résidence 100 % des participants pour lesquels le déficit cible a été confirmé.
- Orienter vers la surveillance en audiologie 100 % des participants qui présentent un facteur de risque de l'annexe III.
- Orienter vers la surveillance en audiologie au CCD à 3 mois AC 100 % des participants qui présentent un facteur de risque de l'annexe III qui amène cette recommandation.
- Orienter vers la surveillance en audiologie au CCD à 8 ou 10 mois AC 100 % des participants qui présentent un facteur de risque de l'annexe III qui amène cette recommandation.

Indicateurs qui s'appliquent aux participants qui sont dirigés directement vers le CCD en raison d'un FR de l'annexe I

- Terminer l'évaluation en audiologie avant l'âge de 3 mois (AC) de 100 % des participants dirigés directement vers le CCD (annexe I).
- Donner un rendez-vous dans les deux jours ouvrables pour 100 % des participants dirigés directement vers le CCD (annexe I).
- Commencer l'évaluation en audiologie à l'âge de 6 à 8 semaines (AC) de 100 % des participants dirigés directement vers le CCD (annexe I).
- Donner un rendez-vous dans un délai d'au plus quatre semaines à la suite de la référence du CD pour 100 % des participants dirigés directement vers le CCD (annexe I).
- Produire le certificat médical du programme des aides auditives (par l'ORL) dans les deux jours ouvrables qui suivent la confirmation du déficit cible de 100 % des participants qui ont le déficit cible et qui sont dirigés directement vers le CCD (annexe I).
- Diriger vers le CRDP du territoire du lieu de résidence 100 % des participants évalués en raison d'un FRS de l'annexe I pour lesquels le déficit cible a été confirmé.
- Diriger vers le CRDP du territoire du lieu de résidence dans les deux jours ouvrables qui suivent la confirmation d'un déficit cible 100 % des participants évalués en raison d'un FRS de l'annexe I.
- Diriger vers le CRDP du territoire du lieu de résidence avant l'âge de 3 mois AC 100 % des participants évalués en raison d'un FRS de l'annexe I.

Indicateurs qui s'appliquent aux participants qui ont terminé le protocole de dépistage

- Commencer l'évaluation en audiologie à l'âge de 6 à 8 semaines (AC) de 100 % des participants qui ont terminé le protocole de dépistage.
- Diriger vers le CRDP du territoire du lieu de résidence 100 % des participants pour lesquels le déficit cible a été confirmé.
- Diriger vers le CRDP du territoire du lieu de résidence dans les deux jours ouvrables 100 % des participants pour lesquels le déficit cible a été confirmé.
- Diriger vers le CRDP du territoire du lieu de résidence avant l'âge de 3 mois AC 100 % des participants pour lesquels le déficit cible a été confirmé.

INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES POUR LES CENTRES DE RÉADAPTATION EN DÉFICIENCE PHYSIQUE

Indicateurs qui s'appliquent à tous les participants au programme

Éviter les interruptions de service pour 100 % des participants.

Indicateurs qui s'appliquent aux participants qui ont été dirigés directement vers le CCD en raison d'un FRS de l'annexe I.

- Offrir une première HPS en présence au CRDP avant l'âge de 6 mois (AC) à 100 % des participants dirigés au CRDP par le CCD (participants avec FRS de l'annexe I).
- Vérifier l'ajustement de l'appareillage auditif (par un audiologiste) avant l'âge de 6 mois (AC) de 100 % des participants dirigés au CRDP par le CCD (participants avec FRS de l'annexe I)

Indicateurs qui s'appliquent aux participants qui ont terminé le protocole de dépistage

- Offrir une première HPS en présence au CRDP avant l'âge de 6 mois (AC) à 100 % des participants qui ont terminé le protocole de dépistage et qui ont une surdité correspondant au déficit cible.
- Vérifier l'ajustement de l'appareillage auditif (par un audiologiste) avant l'âge de 6 mois (AC) de 100 % des participants qui ont terminé le protocole de dépistage et qui ont une surdité correspondant au déficit cible.

ANNEXE V - INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES NÉCESSAIRES AUX ÉTABLISSEMENTS POUR L'ÉVALUATION DE LA PERFORMANCE DE LEURS INTERVENANTS

Les objectifs visés pour l'évaluation du rendement des intervenants sont les mêmes que ceux visés par l'évaluation du comité directeur du programme et par le comité en assurance qualité (voir la section 6). Cependant, en plus des indicateurs associés à ces objectifs, dans le cadre d'une évaluation du rendement des intervenants d'un centre, certains autres indicateurs peuvent également être vérifiés. L'objectif est soit de préciser le rendement de l'ensemble des intervenants d'un centre sans distinction quant à leur rendement individuel, soit d'évaluer le rendement individuel de chacun d'entre eux. Cela permet d'obtenir l'information essentielle et précise pour déterminer les causes qui justifient un objectif non atteint par un ou par l'ensemble des intervenants. Les indicateurs supplémentaires pour l'évaluation des intervenants sont présentés dans cette annexe pour chacun des centres participants.

INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES POUR LE CENTRE DE DÉPISTAGE

- Le taux de refus de participer au programme se compare au taux moyen observé au sein d'établissements comparables (nombre de naissances et niveau de soins).
- Diriger au dépistage en clinique externe ≤ 3 % (centre de niveau de soins 1 et 2) ou ≤ 5 % (centre avec USIN) de l'ensemble des participants.
- Obtenir un taux ≤ 5 % des participants pour lesquels le second test des EOA-A ou le test des PEATC-A n'est pas fait avant le congé lorsqu'ils n'ont pas réussi le premier test des EOA-A en cours de séjour.
- Obtenir un taux de dépistage non fait en cours de séjour ≤ 1 % (centre de niveau de soins 1 et 2) et ≤ 2 % (centre avec USIN).
- Obtenir moins de 5 % de taux de tests incomplets à une oreille ou aux deux (EOA-A ou PEATC-A).
- Obtenir au test (EOA-A ou PEATC-A) plus de 75 % du résultat « réussite » aux deux oreilles au premier essai.
- Obtenir au test (EOA-A ou PEATC-A) moins de 25 % des résultats « incomplet ou reprise » à une oreille ou aux deux au premier essai.

INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES POUR LES CENTRES DE CONFIRMATION DIAGNOSTIQUE

Indicateurs qui s'appliquent aux audiologistes

- Fixer les rendez-vous des évaluations en audiologie à des intervalles qui favorisent l'accomplissement de l'évaluation auditive avant l'âge de 3 mois AC (vérifier l'âge (AC) du bébé au premier rendez-vous et les délais de jours ou de semaines entre les rendez-vous subséquents).
- Fixer le rendez-vous pour vérifier l'ajustement des aides auditives avant l'âge de 6 mois (AC).

Indicateurs qui s'appliquent aux médecins ORL

- Fixer les rendez-vous en ORL dans des délais qui permettent d'atteindre les objectifs de l'évaluation auditive (l'évaluation en ORL ne doit pas retarder l'établissement du diagnostic en audiologie avant l'âge de 3 mois).
- Fixer le rendez-vous en ORL pour pouvoir produire le certificat de recommandation des aides auditives dans les deux jours ouvrables qui suivent la confirmation du déficit cible.

INDICATEURS SUPPLÉMENTAIRES DES CRDP

Indicateurs qui s'appliquent aux audiologistes

• Fixer un rendez-vous pour vérifier l'ajustement des aides auditives avant l'âge de 6 mois AC.

ANNEXE VI - ÉVALUATION EN OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE (ORL)

L'évaluation médicale ORL d'un enfant qui participe au programme pour lequel **une surdité correspondant au déficit cible** est confirmée doit comporter les éléments suivants :

- Questionnaire comportant notamment la recherche des FRS pendant la grossesse et la période périnatale ainsi que dans les antécédents familiaux de surdité;
- Examen des oreilles et des conduits auditifs externes avec utilisation du microscope et description de l'état du tympan et des repères anatomiques;
- Examen de la sphère ORL à la recherche de toute anomalie craniofaciale;
- Consignation des résultats de l'examen physique dans le SI-PQDSN;
- Attestation de la nécessité d'une amplification auditive et de l'absence de contre-indication médicale;
- Consultation en génétique;
- Consultation médicale en ophtalmologie;
- Consultation en pédiatrie : investigation des infections anténatales.

Pour les surdités neurosensorielles bilatérales :

- Si les tests génétiques (connexine 26 et 30) sont positifs : se limiter à la génétique (imagerie laissée aux soins de l'équipe de l'implant cochléaire, le cas échéant);
- Si les tests génétiques (connexine 26 et 30) sont négatifs :
 - Analyse des urines;
 - ECG essentiellement en cas de surdité de plus de 70 dB eHL ou d'une histoire familiale de surdité (sinon laisser à la discrétion de l'ORL);
 - Imagerie par résonance magnétique (IRM).

Pour les troubles du spectre de la neuropathie auditive :

- Imagerie par résonance magnétique (IRM);
- Consultation en neuropédiatrie selon le jugement clinique;
- Tomodensitométrie des mastoïdes (TDM) laissée aux soins de l'équipe de l'implant cochléaire le cas échéant.

Pour les surdités mixtes :

- Tomodensitométrie des mastoïdes (TDM);
- Imagerie par résonance magnétique (IRM) si TDM normale;
- Si l'imagerie et la génétique sont normales, poursuivre avec :
 - Analyse des urines;
 - Électrocardiogramme essentiellement en cas de surdité de plus de 70 dB eHL ou d'une histoire familiale de surdité (sinon test laissé à la discrétion de l'ORL).

Pour les surdités conductives permanentes :

• Tomodensitométrie des mastoïdes (TDM).