

SURDITÉS UNILATÉRALES : RETENTISSEMENTS ORTHOPHONIQUE, LANGAGIER, COGNITIF, SCOLAIRE : ANALYSE CRITIQUE DE LA LITTÉRATURE

Dr Nathalie NOEL-PETROFF, médecin ORL audiophonologiste, Hôpital Robert DEBRE, Paris 19

AUDITION BINAURALE

Les apports de l'audition binaurale stéréophonique relèvent autant de mécanismes physiques simples, du fait de la présence de la tête et de l'éloignement des 2 oreilles, que de traitements neurologiques centraux. Ses principaux avantages sont :

- la sommation,
- la localisation de la source sonore,
- la compréhension dans le bruit.

LA SOMMATION :

Entendre avec 2 oreilles, c'est entendre 2 fois : cela apporte un gain de 3 à 6 dB par rapport à entendre avec une seule oreille. Cet apport en intensité permet une amélioration de la compréhension des mots de 18 % et des phrases de 30% [Cherpillod – 2010].

OMBRE DE LA TÊTE :

La tête crée un obstacle et une distance physique entre les 2 oreilles, avec pour principales conséquences :

- 1) une modification du temps d'arrivée entre la première et la deuxième oreille, maximale (jusqu'à 0,6 ms) pour les basses fréquences, lorsque le son passe d'un côté à l'autre de la tête,
- 2) une atténuation de l'intensité du signal, qui va surtout toucher les hautes fréquences (exemple : perte de - 6.4 dB pour un son situé à 45° sur le côté de la tête),
- 3) une modification des caractéristiques spectrales du son perçu : plus la longueur d'onde sera courte (sons aigus) plus elle sera absorbée et réverbérée par la tête (jusqu'à moins 15 dB) ; plus la longueur d'onde sera grande, plus elle pourra "contourner l'obstacle de la tête", et moins elle sera atténuée. Un son riche arrivant de droite sur l'oreille droite, se retrouvera modifié à son arrivée sur l'oreille gauche avec un appauvrissement spectral qui touchera surtout sa composante en hautes fréquences (figure 1).

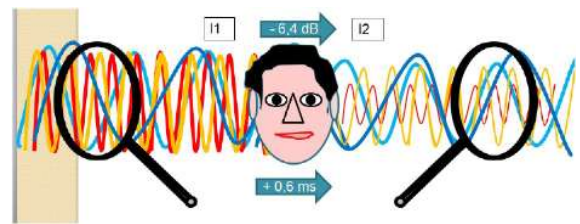


Figure 1 : modifications d'un son (arrivant par la droite) entre l'oreille droite et l'oreille gauche, en terme de temps, d'intensité et de spectre.

Une conséquence pratique de cet écran et de cette séparation des 2 oreilles, est qu'elle favorisera toujours un bon rapport signal sur bruit (RSB) dans les situations d'écoute où le bruit a une source sur un côté et la parole sur l'autre. Avec 2 bonnes oreilles, soit l'oreille droite, soit l'oreille gauche, se retrouve à un moment donné en bonne position (figure 2).

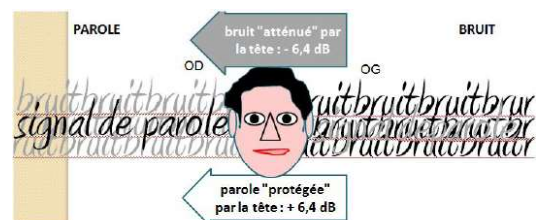


Figure 2 : effet protecteur de l'ombre de la tête pour un signal de parole arrivant du côté droit alors qu'un bruit de fond de même intensité arrive du côté gauche.

LOCALISATION DES SONS :

La localisation des sons se fait par l'analyse centrale de :

- la différence interaurale d'intensité (IID) : pour localiser surtout les sons de haute fréquence,
- la différence interaurale de temps (ITD) : pour localiser surtout les sons de basse fréquence,

Pour les sons de fréquence moyenne, autour de 1000 Hz, la localisation nécessite d'exploiter ces 2 paramètres ensemble.

EFFET SQUELCH :

L'effet *squelch* utilise la compétition créée entre les signaux reçus par les 2 oreilles, écartées l'une de l'autre, recevant, de ce fait, des stimuli différents en terme de temps, d'intensité, de spectre fréquentiel, de phase,...

Il utilise un traitement central, neurologique, de ces informations arrivant par les 2 oreilles. Il permet une amélioration du RSB de 2.8 dB par rapport à une audition monaurale, ce qui se traduit par une amélioration de 10% du taux de discrimination de mots dans le bruit (= "binaural squelch factor" = + 10%)

SURDITÉ UNILATÉRALE : PERTURBATIONS PSYCHO-ACOUSTIQUES

Avec la survenue d'une surdité unilatérale (SU), la perte des bénéfices de la stéréophonie va se traduire par :

- perte de la **sommation** :
 - o source sonore perçue plus faiblement
 - o moins bonne compréhension dans le bruit
- perte de la **localisation** :
 - o source sonore moins bien localisée
- perte de **l'effet squelch** :
 - o compréhension moins bonne dans les environnements bruyants
- perturbation des **traitements "cross-modaux"** au niveau central :
 - o exemple : moins bon traitement central du croisement des informations auditives avec les informations visuelles correspondantes [Schmithorst - 2014]

Quels seront les effets de ces perturbations auditives sur le langage, la scolarité, le comportement d'un enfant avec SU ?

On peut comprendre d'emblée que toutes les SU ne se ressemblent pas et qu'elles n'auront pas les mêmes conséquences en fonction :

- de l'importance de cette SU (figure 3) ; [Lieu - 2013]
- du côté touché (oreille droite ou gauche) car les hémisphères cérébraux sont fonctionnellement asymétriques. Classiquement l'hémisphère gauche relié à **l'oreille droite** est l'hémisphère dominant, plus volontiers dévolu au traitement du "contenu" d'un message verbal, et l'hémisphère droit "mineur",

relié à **l'oreille gauche**, est plus dévolu à la "forme" du message,

- leur ancienneté : plasticité cérébrale, réorganisation des voies auditives centrales,
- leur cause : rôle des étiologies dans les troubles retrouvés ??

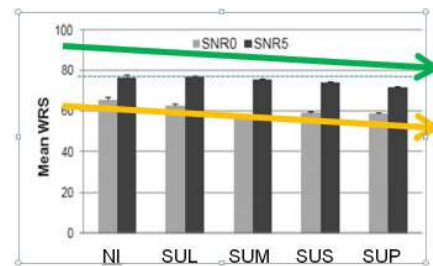


Figure 3 : moins bon score de discrimination des mots dans 2 conditions de bruits avec des RSB (= SNR) à + 5 et 0 dB. La dégradation des scores est d'autant plus marquée que la SU est importante.

NI = normal ; SUL = SU légère ; SUM = moyenne ; SUS = sévère ; SUP = profonde. [Lieu - 2013]

SURDITÉ UNILATÉRALE : CONSÉQUENCES SUR LE LANGAGE

De nombreuses études ont tenté de mettre en évidence les perturbations engendrées par le passage d'une audition binaurale à une audition monaurale, sur le langage (tableau 1).

Ces études sont très hétérogènes en terme de :

- taille de cohortes : de 13 à 280 enfants
- âges des enfants : de 8 mois à 20 ans
- âges aux évaluations du langage
- perte auditive / niveau de la SU : de - 20 à - 70 dB, avec des proportions différentes entre SUL / SUM / SUS / SUP, et certaines SU temporaires.
- côté de la SU : pas toujours indiqué ; proportion des SUD/SUG non donnée.

Si certaines études ne retrouvent pas de problème de langage notable, plusieurs études notent :

- léger retard de langage,
- retard à l'association des mots (23 mois / 18 mois) [Kiese-Himmel - 2002],
- manque de lexique,
- plus de lecture labiale.

	auteur	nombre	niveau SU	Âge	Problèmes de langage
1976	Peckam	44	>55 29% SU temporaires	7-11	+ de troubles du langage à 7 ans 9% de mauvaise articulation à 11 ans
1977	Cozad	18	>70	8-20	Lexique plus faible (stat non signif.) ; utilisent + la lecture labiale
1980	Keller	13	>25		léger décalage dans les sub tests standardisés
1986	Klee	25	>45	6-13	Pas de différences dans les tests de langage standards / groupe norma-entendant
1986	Hallmo	56	>20		(2/3 découverte fortuite) ; Développement du langage normal Évalués à T et T+10 ans : bonne évolution
1988	Tieri	280	>20	0,8-12	Pas de problème de langage, pas plus si SUP
2002	K i e s e Himmel	31	>30 74% SUSP	1 - 10	23% "congénitales" : Retard acquisition association de 2 mots = 23 mois (/18 mois)
2002	Sedey	15	>20		Retard de langage significatif pour 27% (bilan à 1 an)
2002	Borg	58	>70	4 - 6	Retard du développement du langage
2010	Lieu	74	>30 75% SUSP 59% SUD	6-12	(/GT) 38% congénitales : moins bons scores en compréhension (91/98), expression orale (94/101) ; et oral "composite" (90/99) ; rôle de facteurs socio-familiaux
2013	Lieu	109	>30	6-12	(/GT) ; 66% congénitales ; tendance à lexique plus faible ; score pour oral langage + faibles (surtout si SUSP) ; rôle de facteurs socio-familiaux

Tableau 1 : Surdité unilatérale (SU) : conséquences sur le langage ; résumé de quelques études.

SUP = SU profonde ; SUSP = SU sévère ou profonde ; SUD = SU droite ; GT = Groupe témoin

SURDITÉ UNILATÉRALE : CONSÉQUENCES SCOLAIRES

La plupart des auteurs précédents ont exploré les conséquences sur le langage et sur les résultats scolaires de leur cohorte d'enfants avec SU.

On retrouve la même hétérogénéité des cohortes, qui rend difficile la comparaison entre les études, les enfants n'ayant pas le même âge ni le même niveau scolaire. De la même façon, un même taux de redoublement ne signifie pas la même chose en fin de primaire et en fin de lycée. Les études sur une seule classe d'âge ou englobant un district entier comme celle de Oyler [Oyler - 1988] sont beaucoup plus parlantes : Oyler trouve alors un taux de redoublement 10 fois plus élevé dans son groupe de 57 enfants avec SU par rapport aux autres enfants du district (54000) ; le taux de soutien éducatif est aussi 5 fois plus élevé.

En résumé, la plupart des études montrent plus de difficultés scolaires se traduisant par un plus fort taux de redoublement (22 à 35%), et un plus grand recours aux soutiens scolaires (12 à 40%).

Même dans l'étude de Lieu [Lieu - 2013], si les performances en lecture, écriture et mathématiques ne sont statistiquement pas plus faibles que celles du groupe témoin (= les frères et sœurs des enfants avec SU), les performances scolaires restent les mêmes, non améliorées lors de la 2ème évaluation, 3 ans après la 1ère, avec un besoin de soutien (IEP) qui reste 4 fois plus important pour les enfants avec SU que dans le groupe témoin (tableau 2).

	auteur	Nombre Ef	Niveau SU	Âge (ans)	Difficultés scolaires
1983	Stein	19	>30		Performances scolaires dans la moyenne
1984	Bess	60	>45		35% : ont redoublé au moins 1 fois 13% : ont besoin d'un soutien scolaire
1986	Hallmo	56	>20		Résultats scolaires normaux
1988	Bovo	30	>90		22% : ont redoublé au moins 1 fois 12% : ont besoin d'un soutien scolaire
1988	Oyler	57	>25		SU / enfants du district (= 54 000 Ef) : 24% : ont redoublé au moins 1 fois (/Moy = 2%) 41% : ont besoin d'un soutien scolaire (/Moy = 8,5%)
1988	Tieri	280	>20	0,8- 12	Difficultés scolaires notées par les parents
1991	Brookhouser	172	>15		59% pb éducatif à l'école (non lié au nv de SU)
2002	Sedey	15	>20		36% reçoivent un soutien éducatif
2013	Lieu	109	>30	6-12	pas de différence pour lecture, maths, écriture amélioration du langage ne suffit pas à améliorer les performances "académiques" : même % de IEP (4X/N) après 3 ans

Tableau 2 : Surdit  unilat rale : cons quences scolaires ; r sum  de quelques  tudes.

SURDIT  UNILAT RALE : CONS QUENCES SUR LE COMPORTEMENT

La plupart des  tudes, l  encore avec des niveaux de SU tr s disparates, tendent   noter des troubles du comportement chez 10   40% des enfants avec SU, rapport s soit par les parents, soit par les professeurs, avec notamment des troubles de l'attention.

La derni re  tude [Schmithorst – 2014] est particuli re car elle explore les r sultats de l'imagerie fonctionnelle lors d'une t che de traitement cross-modal (auditif + visuel).

Schmithorst a compar  des r sultats d'IRM fonctionnelle chez 21 enfants avec SU,  g  de 7   12 ans, contre 23 enfants entendants. Il  met l'hypoth se que quand l'audition est normale, le fait d'entendre un son fait rechercher visuellement sa source ; **il y a donc association de 2 informations sensorielles (traitement cross-modal).**

L'IRM est enregistr e alors que les enfants  coulent une phrase ("touche le petit rond vert et le grand carr  bleu") tout en voyant, en vid o, une fl che toucher une ou plusieurs formes color es (figure 4).

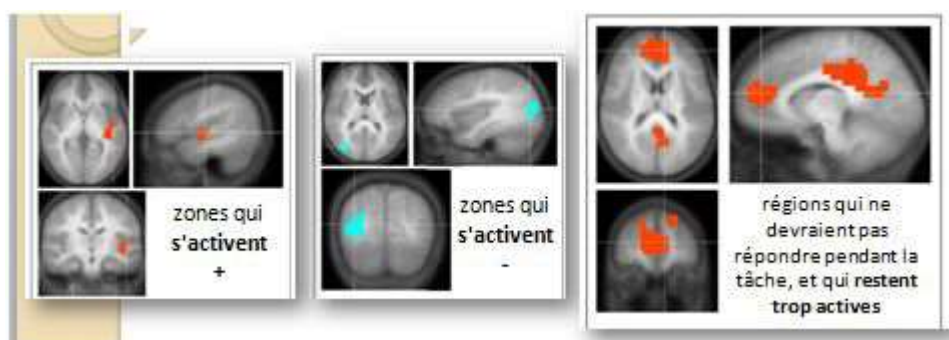


Figure 4 :  tude en IRMf de Schmithorst [Schmithorst – 2014]. Modification des r ponses chez les enfants avec SU, notamment moindre d sactivation du DMN (Default Mode Network).

Il note une plus forte activation de certaines régions (temporales gauches) lorsque la SU semble récente (SU < 2 ans), et une plus faible activation de certaines régions (temporales et occipitales droites) lorsque la SU est sévère ou profonde et/ou droite (NB : les 10 SUD étaient sévères ou profondes contre la moitié des SUG ...).

Il note surtout, de façon constante (SU D et G, de tout niveau et ancienneté), une moindre désactivation de certaines régions antérieures et postérieures du DMN ("Default Mode Network"). Le DMN se désactive normalement pendant les tâches cognitives, et doit se désactiver surtout si la tâche est coûteuse. Sa moindre désactivation se rencontre dans certaines pathologies neurologiques, et se voit notamment chez certains enfants hyperactifs.

Schmithorst se pose donc la question de la responsabilité de cette anomalie dans les troubles du comportement parfois décrits chez les enfants avec SU. Il ne conclue pas sur la responsabilité certaine de la SU ; il ne peut écarter un rôle de l'étiologie de la SU elle-même.

	auteur	Nombre Ef	Niveau SU	troubles du comportement
1983	Stein	19	>30	42 % : ont des problèmes de comportement (/prof et psy)
1984	Bess	60	>45	20 % : problèmes de comportement à l'école (/prof)
1980	Keller	63	>25	Plus de problèmes d'attention et de coopération pour les tests
1988	Bovo	30	>90	faible confiance en soi +/- trouble du comportement (/ groupe normo-entendant)
2010	Lieu	74	>30	persistance de problèmes de comportement chez 25 % (après 3 ans de prise en charge) ; 10 % à 22% problèmes d'attention ; 10 % problèmes d'organisation (/prof)
2014	Schmithorst	21	>20	IRM fonctionnelle (/ GT = 23) → désactivation moindre du "DMN" (Default Mode Network) - problèmes de comportement des SU associés à ça ?

Tableau 3 : Surdité unilatérale : conséquences sur le comportement ; résumé de quelques études
GT = groupe témoin

Si les enfants avec SU semblent présenter plus de troubles de comportement, les futures études apporteront des éclairages nouveaux grâce aux progrès technologiques comme l'imagerie **fonctionnelle**.

La perturbation de la mise en place, ou du fonctionnement, de certains réseaux centraux mise en évidence ici, ne permet toutefois pas de conclure sur son origine : la SU elle-même ou son étiologie.

RÔLE DES ÉTIOLOGIES DES SU

Les différentes études citées plus haut font peu cas des étiologies des SU des enfants testés. Dans les études les plus anciennes, les moyens de diagnostic étiologique étaient par ailleurs limités. Il est dommage de retrouver le terme "congénital" dans les causes de surdité, puisque ce terme ne renseigne que sur le moment de survenue de la surdité et non sur sa cause : acquise ? (fœtopathie par exemple) ou génétique (nombreux syndromes à expressivité variable possibles) ?

Les nouveaux moyens diagnostiques et les programmes de dépistage de la surdité mis en place dans de nombreux pays, permettront certainement de mieux faire la part des SU congénitales et évolutives et de mieux connaître leurs étiologies.

Les principales causes de SU sont données dans les tableaux 4 et 5, sans oublier les labyrinthites infectieuses (surtout virale : oreillons) et les complications post-chirurgicales pour les causes acquises.

CAUSES ACQUISES DE SU

Il est intéressant de noter que certaines de ces étiologies peuvent donner des difficultés particulières, indépendamment d'un problème auditif, et que ces difficultés croisent celles attribuées à la SU, comme les problèmes d'apprentissage, d'attention, de comportement... (Tableau 4)

Pathologie	Symptômes possibles
fœtopathie à CMV	- troubles des apprentissages - troubles du comportement - troubles de l'attention - troubles du sommeil
méningite	- épilepsie - atteinte vestibulaire - atteinte visuelle
traumatisme crânien	syndrome post-commotionnel :: - troubles des apprentissages - troubles du comportement - troubles de l'attention - troubles du sommeil

Tableau 4 : Symptômes possibles retrouvés dans 3 étiologies acquises classiques de SU.

La fœtopathie à CMV est particulièrement intéressante à regarder puisque [Tharpe - 2008] :

- o C'est la 1ère cause de surdité non génétique
- o En cas de séroconversion (ou de réinfection) pendant la grossesse :
 - chez les bébés symptomatiques, jusqu'à 40% développeront une surdité, dont 33 % seront unilatérales,
 - chez les bébés asymptomatiques, jusqu'à 24% développeront une surdité, dont 52% seront unilatérales.

o C'est la 1ère cause de SU pré-linguale,

o "Les déficits neurologiques associés à l'IMF à CMV pourraient être responsables des mauvaises performances scolaires des enfants avec SU par CMV, plutôt que le problème auditif en lui-même".

CAUSES GÉNÉTIQUES DE SU

Dans les causes génétiques classiques de SU, il est fréquent de retrouver également des troubles des apprentissages (quasi constant si délétion 22q11 par exemple), des retards mentaux... qui pourraient expliquer les difficultés scolaires des enfants avec SU, tout autant que les troubles psycho-acoustiques consécutifs à la SU.

pathologie	Symptômes possibles
Waaardenburg type 1 ou 2	troubles des apprentissages retard mental traits autistiques
C.H.A.R.G.E.	atteintes sensorielles multiples (auditive, vestibulaire, visuelle, olfactive) retard mental
Townes Brocks	retard mental (10% des cas) troubles du comportement
B.O.R.	troubles cognitifs troubles des apprentissages
Délétion 22q11	difficultés d'apprentissages (80%) retard mental troubles de l'attention troubles psychologiques

Tableau 5 : Symptômes possibles retrouvés dans 5 étiologies génétiques de SU.

CONCLUSION : SU = CAUSE OU CONSÉQUENCE...

La SU, en faisant perdre les bénéfices de l'écoute binaurale, va être responsable de **modifications psycho-acoustiques**, et de remaniement neurologiques **centraux**, responsables (à des degrés variables) :

- d'un retard de langage,
- de difficultés scolaires,
- d'un coût en termes d'attention et de concentration,
- de troubles du comportement.

Toutefois, la prise en charge actuelle des SU ne doit pas faire perdre de vue l'étiologie de cette SU.

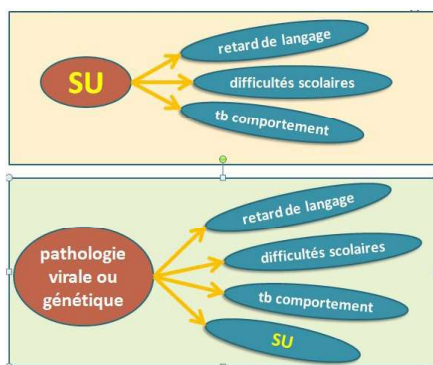
Certaines causes (fœtopathie à CMV, syndromes génétiques, etc.) pourront elles-mêmes être responsables de difficultés associées, qui ne seront pas directement liées aux troubles auditifs.

Les SU restent donc des mosaïques, du fait de leurs grandes hétérogénéités : ancienneté, côté, profondeur, cause ...

La SU doit-elle être considérée comme une pathologie en elle-même, responsable de troubles linguistiques, et comportementaux, ou n'est-elle qu'un symptôme parmi d'autre d'une pathologie englobant des troubles d'apprentissage, des atteintes neurologiques et auditives ?

Chaque enfant avec SU est donc un cas particulier nécessitant

- un bilan médical (étiologie),
- un suivi audiolgique et orthophonique (langage ?) pour une adaptation au mieux de l'aide à apporter :
- de la surveillance annuelle simple,
- à la prise en charge multiple (appareillage et/ou système HF, orthophonie, soutien scolaire, suivi psychologique).



Bibliographie

Études sur la surdité unilatérale

- Bovo R, Martini A, Agnoletta M, and al. *Auditory and academic performance of children with unilateral hearing loss*. Scand Audiol Suppl. 1988;30:71-4.
- Cherpillod J, Waridel F. *Surdités légères et surdités unilatérales chez l'enfant: quelle importance ?*. Rev Med Suisse 2010;6:397-400
- Holstrum WJ, Biernath K and al. *Mild and unilateral hearing loss – implications for early intervention*. Infants and young children. 2009;22(3):177-187
- Kiese-Himmel C. *Unilateral sensorineural hearing impairment in childhood : analysis of 31 consecutive cases*. International journal of Audiology 2002;41:57-63
- Lieu JEC. *Speech-language and educational consequences of unilateral hearing loss in children*. Arch otolaryngol head and neck surg. 2004 ; 130:524-530
- Lieu JEC, Tye-Murray N, Karson RK, Piccirillo JF. *Unilateral hearing loss is associated with worse speech-language scores in children*. Pediatrics 2010;125:e1348-e1355
- Lieu JEC, Tye-Murray N and al. *Longitudinal study of children with unilateral hearing loss*. Laryngoscope 2012;122(9):2088-2095
- Lieu JEC, Karson RK and al. *Do audiological characteristics predict outcomes in children with unilateral hearing loss ?* Otol neurol.2013;34(9):1703-1710.
- Noël-Pétroff N, Amstutz I, Obsty MF, and al. *Surdité unilatérale totale chez l'enfant : étiologies et conséquences à long terme*. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1997, 114, 13-22.

Psycho acoustique

- Noël-Pétroff N. *Surdité unilatérale : conséquences d'une audition monaurale*. Thèse pour le doctorat en médecine, Rouen 1995.
- Noël-Pétroff N. *Surdité unilatérale. La lettre d'oto-rhino-laryngologie chir cervico-faciale* N°210-Avril 1996
- Avan P. *Mécanismes neurophysiologiques de la binauralité*. Connaissances surdités Mars 2006 N°15.
- Avan P. *Importance of binaural hearing*. Audiol Neurotol 2015 ; 20(suppl1) ; 3-6.
- Carhart, R. *Monaural and binaural discrimination against competing sentences*, 1965 Int. Audiology, 4:5-10
- Carhart, R. *Binaural reception of meaningful material*. In A.B. Graham (Ed.) *Sensorineural Hearing Processes and Disorders*, Brown and Co., Boston, MA. 1967
- Cox, R.M., and Bisset, J.D. *Relationship between two measures of aided binaural advantage*. 1984 J. Speech & Hearing Disorders, 49:399-408
- Schmidthorst VJ, Plante E, Holland S. *Unilateral deafness in children affects development of multi-modal modulation and default mode networks*. Frontiers in human neuroscience. 2014; 8; art 164: 1-9

Tharpe AM, Sladen DP. *Causation of permanent unilateral and mild hearing loss in children*. Trends in amplification. 2008;12(1):17-25

Song JJ and al. *Unilateral sensorineural hearing loss in children: the importance of temporal bone computed tomography and audiometric follow-up*. OtolNeurotol. 2009 Aug;30(5):604-8.

Binaural Loudness Squelch. By Wayne Staab On March 10, 2015. Internet: <http://hearinghealthmatters.org/waynesworld/2015/binaural-loudness-squelch/>

Hearing With Two Ears. By Wayne Staab Internet: <http://hearinghealthmatters.org/waynesworld/2015/binaural-hearing-101/>

How Important Is Sound Localization ? By Wayne Staab On February 24, 2015 · Internet: <http://hearinghealthmatters.org/waynesworld/2015/how-important-is-sound-localization/>

Localization: More Important Than Word Recognition ? By Wayne Staab On March 2, 2015. Internet: <http://hearinghealthmatters.org/waynesworld/2015/localization-more-important-than-word-recognition/>

Causes acquises

Auxéméry Y. *Mild traumatic brain injury and post concussive syndrome: A re-emergent questioning*. L'Encéphale Volume 38, issue 4. September 2012, Pages 329-335

Baron JB. *Analyse des désordres dus au syndrome post-commotionnel du traumatisé crânien par l'étude posturographique*. Ann kinésithér 1981;8:143-149

Des Portes V. *Quel suivi à long terme pour quels patients ? Séquelles des méningites bactériennes chez l'enfant et chez l'adulte : incidence, types, modes d'évaluation*. medmal.2009.02.019

Méningites ; Cours de DCEM2. disponible sur : http://www.medecine.ups-tlse.fr/DCEM2/MODULE7/Item96-2_CRE/index17.htm

Anderson KS, Amos CS, and Al. *Ocular abnormalities in congenital cytomegalovirus infection*. J Am Optom Assoc.1996 May;67(5):273-8

Boppana SB, Ross SA and Al. *Congenital cytomegalovirus infection: clinical outcome*. CID 2013;57(suppl 4):178-181.

Loundon N, Marlin S. *La fœtopathie à cytomégalo-virus*. Connaissances surdités. Décembre 2007N°2;17-19

Rosenthal LS, Fowler KB and Al. *Cytomegalovirus shedding and delayed sensorineural hearing loss: results from longitudinal follow-up of children with congenital infection*. Pediatr infect dis J. 2009 June;28(6):515-520.

Sakamoto A, Moriuchi H and Al. *Retrospective diagnosis of congenital cytomegalovirus infection in children with autism spectrum disorder but no other major neurologic deficit*. Brain Dev. 2015 Feb;37(2):200-5

Swanson EC, Schleiss DO, Schleiss MR. *Congenital Cytomegalovirus Infection: New Prospects for Prevention and Therapy*. PediatrClin North Am. 2013 April; 60(2):1-17

Verbeeck J, Van Kerschaver E and Al. *Detection of perinatal*

cytomegalovirus infection and sensorineural hearing loss in belgian infants by measurement of automated auditory brainstemresponse. Journal of clinical microbiology. Nov 2008, ;46(11):3564-3568.

Williamson WD, Demmler GJ and Al. *Progressive Hearing Loss in Infants With Asymptomatic Congenital Cytomegalovirus Infection*. Pediatrics.1992;90:862-866

Zhang XW, Li F and Al. *Physical and intellectual development in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection: a longitudinal cohort study in Qinba mountain area, China*. J Clin Virol 2007 Nov;40(3):180-5.

Causes génétiques

Darrouzet V, Denoyelle F. *Génétique et maladies ORL. Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou*, Editeur, 2005.

Mondain M, Blanchet C, Venail F, Vieu A. *Classification et traitement des surdités de l'enfant*. EMC Oto-rhino-laryngologie 2 (2005) 301-319.

Noël-Pétrouff N. *Cent syndromes ORL avec surdités*. Avril 2014. Collection Audiologie pratique – EDP Sciences.

Roger G, F. Denoyelle F, Garabedian E.N. *Malformations ORL et surdités neurosensorielles*. Consulté en Février 2015. Disponible sur : <http://pro.gyneweb.fr/sources/congres/jta/98/ped/orl.html>

Kiani , Gangadharan SK, Miller H. *Case report : association of Waardenburg syndrome with intellectual disability, autistic spectrum disorder and unprovoked aggressive outbursts: a new behavioural phenotype?* The british journal of developmental disabilities. 2007 (53) 104,53-62

Jacquette A, Héron D. *Retard mental syndromique : une aide au diagnostic étiologique*. mt pédiatrie volume 11, issue 4, juillet- août 2008, 211-217.

Elmaleh-Berges M, François M. *Imagerie des surdités de l'enfant*. Consulté en Février 2015. Disponible sur <http://www.sfipradiopediatrie.org/SFIPoldpages/EPUBRU00/ELMBRU00.HTM>

Mansbach AL. *La surdités de l'enfant*. Rev Med Brux 2006 ; 27:S250-7

McDonald-McGinn DM, Emanuel BS, Zackai EH. *22q11.2 Deletion Syndrome*. 1999 Sep 23 [Updated 2005 Dec 16]. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, et al., editors. GeneReviews