

Le syndrome d'Usher

Par Nicolas Anquetil

Je suis jeune, sourd ou malentendant. Et ma vue diminue...

Grande peut être la détresse des jeunes qui constatent qu'une dégradation de la vue vient s'ajouter à une déficience de l'ouïe ou à la surdité. Ceci est le cas, par exemple, pendant la puberté avec le syndrome d'Usher qui touche environ 6% des sourds profonds de naissance.

Qu'est-ce que le syndrome d'Usher ?

Ce syndrome est une maladie génétique héréditaire (chacun des parents doit transmettre le gène pour que l'enfant soit atteint) découverte en 1914 qui conjugue dans tous les cas la surdité ou la malentendance à un handicap visuel additionnel, la rétinite pigmentaire (RP). Les capacités visuelles diminuent progressivement au cours du temps mais rares sont les personnes qui deviennent complètement aveugles. Quatre symptômes sont caractéristiques de ce syndrome qui se divise en trois types. Selon la forme, l'affection auditive à la naissance est plus ou moins grave et l'apparition de la RP se fait plus ou moins tard au cours de la vie :

- Dans 90 % des cas, difficulté de vision nocturne (héméralopie) dès l'enfance.
- Hypersensibilité à la lumière (éblouissement) et aux changements lumineux.
- Champ visuel restreint vers l'âge de 10-12 ans (vision tubulaire, vision en "tunnel").
- Troubles de l'équilibre (marche après 18 mois) pour le type 1.

En évoluant, le syndrome d'Usher complique de plus en plus la communication et la mobilité. L'entourage ne sait pas toujours comment s'y prendre...

Et pour le jeune, en plus de ses efforts pour masquer à ses camarades sourds ses difficultés, c'est aussi souvent, avec la vue, la confiance dans l'avenir qui diminue. L'angoisse face à la vie, la peur de l'isolement et de la dépendance s'installent :

- Pourquoi suis-je atteint et peut-on guérir du syndrome d'Usher ?
- Ma vue va-t-elle continuer à baisser ?
- Quelles formations professionnelles choisir et pour faire quels métiers ?
- Quelles adaptations peuvent m'aider ?
- Comment répondre à mon désir d'autonomie ?
- Et ma famille dans tout cela ?

On ne peut pas à l'heure actuelle guérir de cette maladie ni en retarder l'évolution. Cependant un travail considérable a été fait pour identifier les gènes à l'origine du syndrome d'Usher, et il semble aujourd'hui raisonnable d'espérer le développement d'une thérapie génique dans un proche avenir.