Centre Hospitalier Universitaire de Liège
Domaine Universitaire du Sart Tilman - B.35
4000 LIEGE
www.chuliege.be

Suivez l'actualité du CHU
Facebook/CHUdeLiege !

Z4949-0415

INFOS PATIENTS

Les surdités congénitales

Service de génétique humaine

Maladie

Les surdités congénitales se manifestent par une déficience auditive de sévérité variable (légère, modérée, sévère ou profonde), associée ou non à d'autres signes/symptômes. En présence d'autres symptômes, on parle de surdité syndromique ; dans le cas contraire, de surdité isolée.

Prévalence

Un nouveau-né sur 500 présente un certain degré de déficience auditive. En Belgique, la déficience auditive est systématiquement dépistée à la naissance chez tous les nouveau-nés, dans le cadre du programme de dépistage des Communautés Wallonie-Bruxelles et Flamande.

Causes et aspects génétiques

Toutes les surdités congénitales ne sont pas génétiques. La surdité peut être la conséquence d'une infection materno-fœtale, notamment due au cytomégalovirus (CMV). D'autres causes de surdité acquise non génétique sont les infections (méningites, encéphalites) ou les hyperbilirubinémies néonatales (jaunisse sévère du nouveau-né). Toutes ces causes sont en général évidentes et facilement identifiées. Lorsqu'aucune cause évidente n'est retrouvée pour expliquer la surdité, celle-ci est par principe d'origine génétique, ce qui représente actuellement la grande majorité des cas.

Il existe un très grand nombre de conditions génétiques qui peuvent provoquer une déficience auditive. Parfois, cette déficience s'intègre dans le cadre d'un « syndrome », ce qui signifie une association de signes qui accompagnent la surdité (il peut s'agir de diverses malformations). Plus souvent, la surdité génétique est isolée (dite « non syndromique »). Elle peut être familiale, c'est-à-dire transmise de génération en génération, ou survenir comme un évènement sporadique dans une famille sans antécédents, maisavec un risque de récurrence dans la fratrie.

Diagnostic

Vu le très grand nombre de causes génétiques possibles pour expliquer une surdité, la mise au point génétique d'une surdité congénitale est complexe. Outre l'histoire familiale et l'examen clinique, des examens radiologiques (IRM cérébrale, échographies abdominales, cardiaques…) peuvent être nécessaires afin de vérifier l'absence de malformation des organes internes, ce qui pourrait orienter vers une surdité syndromique. Compte tenu du grand nombre de gènes pouvant être impliqués dans la cause de la surdité, et l'impossibilité technique de tous les étudier, le rendement des analyses génétiques dans les surdités congénitales n'est pas très bon, entre 30 et 50% des cas. De ce fait, même lorsque aucune mutation n'est identifiée (c'est-à-dire que le diagnostic génétique n'est pas confirmé), une cause génétique n'est absolument pas exclue.

Traitement et prise en charge

La déficience auditive doit être prise en charge dans un centre audiophonologique spécialisé. Il est capital d'améliorer l'audition le plus vite possible afin de permettre les interactions sociales et le développement du langage. L'audition peut être grandement améliorée par des aides auditives externes (« appareils auditifs »), ou par un implant cochléaire. Une prise en charge logopédique et globale est souvent nécessaire.

Contacts utiles

CHU de Liège, site du Sart Tilman
Service de Génétique humaine
Domaine universitaire du Sart Tilman, B35
4000 Liège
Secrétariat : 04 366 71 24
Prise de rendez-vous : 04 242 52 52
http://www.chu.ulg.ac.be/jcms/c_11417/genetique

Association

FFSB : Fédération Francophone des Sourds de Belgique ASBL
Rue Van Eyck, 11 A/4 - 1050 Bruxelles
Tél. 02/644 69 01
http://www.ffsb.be