

LE SYNDROME DE USHER

Qu'est-ce que c'est ?

Le syndrome de Usher, c'est une maladie génétique. Elle associe :

- **Une surdité**
Totale dès la naissance ou progressive de l'enfance à l'âge adulte.
- **Des troubles de la vision**
Une rétinite pigmentaire entraîne des troubles progressifs de la vue (difficultés à voir la nuit, champ visuel qui se rétrécit, vision périphérique altérée...).
- **Des troubles de l'équilibre**
Présents dans certains cas.



Le syndrome de Usher est une maladie rare.

- Environ 400 000 personnes sont concernées dans le monde.
- Ce syndrome est la cause de surdicécité la plus fréquente : il concerne environ 50 % des cas de surdicécité.

source des chiffres : Orphanet



Il existe 3 types de syndrome de Usher

- Selon le degré de surdité, de l'âge d'apparition des troubles et de la présence ou non de troubles de l'équilibre.
- **On parle de syndrome de Usher de type 1, de type 2 ou de type 3.**
- Les mutations génétiques impliquées varient selon les types.



Le Syndrome de Usher de type 1

Environ 40 % des cas



Perte auditive profonde,
dès la naissance.



Difficulté à voir la nuit avant
10 ans, la gêne visuelle évolue
jusqu'à une perte sévère à la
quarantaine.



Troubles de l'équilibre.



Le Syndrome de Usher de type 2

Environ 60 % des cas



Perte auditive moyenne à sévère à la naissance, qui s'accroît au fil du temps.



Rétinite pigmentaire souvent diagnostiquée à l'adolescence, la vision s'altère progressivement.



L'équilibre est normal.



Le Syndrome de Usher de type 3

Environ 3 % des cas



Surdit  progressive,
diagnostiqu e dans
l'enfance ou  
l'adolescence.



L'apparition de la g ne visuelle
est variable, souvent
diagnostiqu e   l'adolescence.
La perte est progressive.



L'atteinte de l' quilibre est
variable.



Comment vit-on avec la maladie ?

- **Beaucoup de personnes concernées par le syndrome de Usher vivent de façon autonome, travaillent, fondent une famille, ont des loisirs, font du sport...**
- **Elles utilisent des stratégies de communication et d'accès à l'information adaptées à leurs besoins : oralité, langue des signes, langue des signes tactile, braille...**



Comment vit-on avec la maladie ?

- Certaines utilisent des aides auditives (appareils conventionnels ou implants cochléaires).
- Certaines personnes utilisent aussi des aides visuelles techniques : filtres, agrandisseurs, ou encore des technologies d'assistance...
- Et elles apprennent des stratégies et techniques pour se déplacer en autonomie.

Le CRESAM aide et conseille les professionnels pour adapter l'accompagnement à chaque personne.



Comment vit-on avec la maladie ?

- **La maladie reste un défi. Elle provoque notamment beaucoup de fatigue au quotidien.**

La journée internationale de sensibilisation au syndrome de Usher est l'occasion de soutenir la recherche, de sensibiliser et de plaider pour l'inclusivité.