AUDITION ET SYNDROME D'ALPORT
LE POINT DE VUE DE L'ORL

Dr Stéphane Roman

Service ORL pédiatrique.

CHU Timone - 264, rue St Pierre - F-13385 Marseille Cedex 05

Correspondance et tirés à part : S. Roman - Service ORL pédiatrique, CHU Timone - 264, rue St-Pierre - F-13385 Marseille Cedex 15, France
Tél. : 04 91 38 60 81 - Télécopie : 04 91 38 77 57.
E-mail : sroman@mail.ap-hm.fr

***Dr Stéphane Roman**, médecin ORL et Praticien Hospitalier dans le service d'ORL pédiatrique du Professeur Jean-Michel Triglia au CHU Timone à Marseille. Docteur en Neurosciences sur la thématique de l'implantation cochléaire.*
Médecin responsable du SAFEP et du SSEFIS de Toulon (service de prise en charge des enfants déficients auditifs).
Médecin responsable du Centre de diagnostic et de prise en charge de la surdité (CDOS) dans le programme national de dépistage universel de la surdité néonatale congénitale.

Le syndrome d'Alport (SA) a été décrit en 1927 et se définit par une atteinte rénale familiale avec hématurie évoluant progressivement vers l'insuffisance rénale, une surdité de perception progressive prédominante sur les fréquences aiguës et des anomalies ophtalmologiques caractéristiques [1].

1. Les caractéristiques de la surdité

La surdité est de type neurosensoriel, bilatérale et souvent symétrique. Il s'agit d'une atteinte auditive en rapport avec une atteinte exclusive des structures de l'oreille interne. Les structures de l'oreille externe et de l'oreille moyenne comprenant principalement le pavillon, le méat acoustique externe et le système tympano-ossiculaire sont parfaitement fonctionnelles. De même les structures rétrocochléaires, à savoir le nerf auditif et tous les centres auditifs sont indemnes.
Il s'agit d'une atteinte de l'oreille interne de type évolutif par sclérose progressive des capillaires de la strie vasculaire et/ou de la membrane basilaire [2].
Ce type évolutif a été mis en évidence grâce à un modèle murin de glomérulosclérose présentant une invalidation du gène COL4A3 conduisant à une surdité de type neurosensoriel. La perte des chaînes de collagène réduirait la tension de la membrane basilaire et la réponse sensorielle aux sons de haute fréquence [3].

2. Retentissement de la surdité

Rappels

Les surdités sont classées selon les critères définis par le Bureau International d'Audio-Phonologie (BIAP). La perte tonale moyenne correspond à la moyenne arithmétique des pertes en dB sur les fréquences 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz et 4000 Hz (Figure 1). Plusieurs niveaux d'atteintes sont définis :

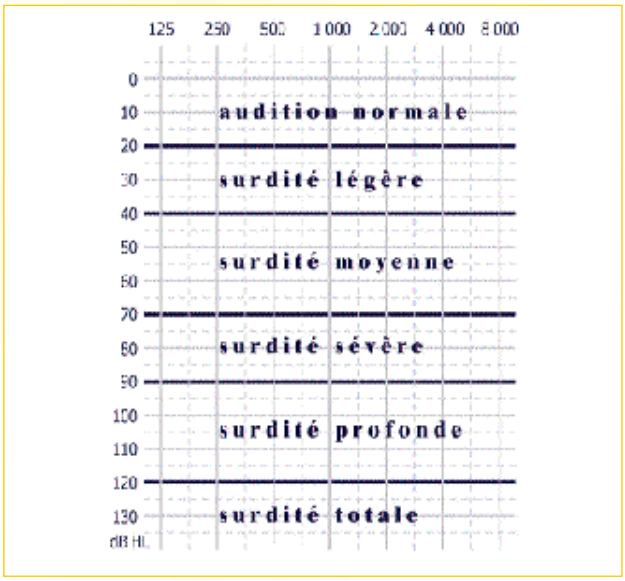

Figure 1 : Classification selon le BIAP
(Bureau International d'Audio-Phonologie)

- La perte tonale moyenne ne dépasse pas 20 dB.
L'audition est normale et il n'y a pas d'incidence sociale.

- La perte tonale moyenne est comprise entre 21 dB et 40 dB. La surdité est légère et la parole est perçue à voix normale mais plus difficilement à voix basse ou lointaine.

- La perte tonale moyenne est comprise entre 41 et 70 dB. La surdité est moyenne et la parole est perçue si on élève la voix.
Le sujet comprend mieux en regardant parler.

- La perte tonale moyenne est comprise entre 71 et 90 dB. La surdité est sévère et la parole est perçue à voix forte près de l'oreille. Les bruits forts sont perçus.

- La perte tonale moyenne est comprise entre 91 et 120 dB. La surdité est profonde et seuls les bruits très puissants peuvent être perçus.

- La perte moyenne est de 120 dB. La surdité est totale et aucun son n'est perçu.

Dans le cas du syndrome d'Alport, tous les niveaux de surdités sont rencontrés même si le plus souvent l'atteinte demeure légère à moyenne [4].

3. Le rôle de l'ORL

A la naissance, le dépistage néonatal de la surdité par les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) et/ou les potentiels évoqués auditifs automatisés (PEAA) permet de suspecter des atteintes auditives de plus de 35 dB touchant essentiellement les fréquences aigües. Si la surdité néonatale est confirmée, il convient de procéder à une recherche d'hématurie microscopique. Cette recherche, sauf autre cause évidente, est réalisée également en présence d'une surdité de perception acquise. En présence d'une surdité et d'une hématurie microscopique, l'ORL doit proposer un bilan rénal et ophtalmologique le plus précocement possible.

Dans la prise en charge ORL d'un syndrome d'Alport, il est indispensable de réaliser un suivi audiométrique annuel afin de déterminer l'évolutivité de la surdité. Une pathologie inflammatoire et infectieuse otologique est régulièrement recherchée.
Des audiométries de dépistage de type "Audioscan" sont menées dans la fratrie afin de dépister, notamment les femmes conductrices de la mutation. Ces dernières présentent des scotomes perceptifs sur les fréquences moyennes. [5]

L'ORL doit évaluer les répercussions d'une déficience auditive. S'il existe une gêne sociale de la surdité, un appareillage auditif stéréophonique est proposé associé si nécessaire à une rééducation orthophonique. Toutes les surdités de perception sont améliorables par les prothèses auditives en conduction aérienne. Des essais gratuits de prothèses sont proposés avant la décision d'appareillage. Si la surdité est profonde et les prothèses conventionnelles inefficaces, il est possible de proposer une implantation cochléaire.

En pratique, la surdité de perception présente dans le syndrome d'Alport est actuellement de bon pronostic pour sa réhabilitation à condition que l'appareillage stéréophonique soit prescrit dès que l'intelligibilité est altérée.

Bibliographie

1. Kashtan CE. Alport syndromes : phenotypic heterogeneity of progressive hereditary nephritis. Pediatr Nephrol. 2000 ; 14:502-512.

2. Couloigner V, Sterkers O, Friedlander G, Ferrary E. Syndromes "reins-oreilles": aspects moléculaires. Flammarion medecine-sciences – Actualités néphrologiques 2003.

3. Harvey SJ, Mount R, Sado Y et al. The inner ear of dogs with X-linked nephritis provides clues to the pathogenesis of hearing loss in X-linked Alport syndrome. Am J Pathol, 2001;159:1097-1104.

4. Hudson B, Tryggvason K, Sundaramoorthy M, Neilson E. Alport's syndrome, Goodpasture's syndrome, and type IV collagen. N Engl J Med 2003;348:2543-56.

5. McCarthy P, Maino D. Alport syndrome : a review. Clin Eye Vis Care 2000;12:139-150.