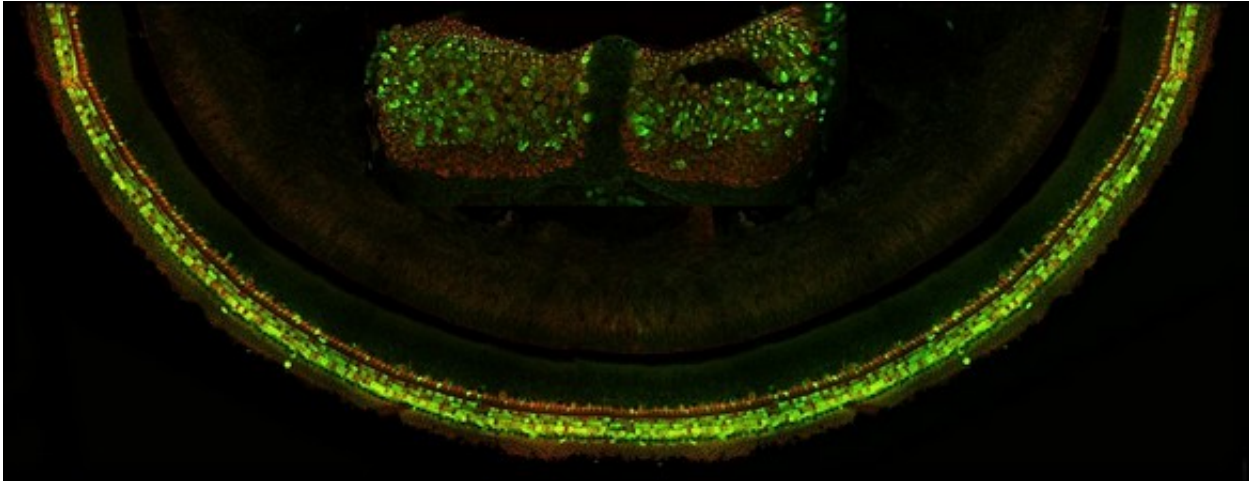




Surdité : la thérapie génétique comme solution ?

[05 octobre 2017 - 14h10] mis à jour le [05 octobre 2017 - 14h11]



En injectant un gène spécifique, des scientifiques français ont pu rétablir les mécanismes de l'audition et de l'équilibre chez des souris atteintes du syndrome de Usher. Cette forme de surdité contre laquelle seules les prothèses auditives et la rééducation font aujourd'hui leurs preuves.

Déficit sensoriel le plus fréquent, la [surdité](#) provoque des troubles de l'équilibre chez certains patients. D'origine génétique, le syndrome de Usher (USH1) est spécifiquement caractérisé « par une surdité congénitale profonde, des troubles de l'équilibration et une atteinte visuelle progressive qui évolue jusqu'à la cécité », notent les scientifiques du Centre national de la recherche scientifique (CNRS), de l'Inserm et de l'Institut Pasteur*.

Associée à un dysfonctionnement de l'oreille interne, cette atteinte est précisément causée par les mutations de 5 gènes différents. Parmi eux, le gène USH1G, « nécessaire à la cohésion de la touffe ciliaire des cellules ciliées ». C'est de ce mécanisme que dépendent « la formation et le maintien de l'appareil de transduction mécano-électrique des cellules sensorielles de l'oreille interne ».

La récupération de l'ouïe et de l'équilibration sous 48 heures ?

Comment recouvrer un potentiel auditif et d'équilibre normal lorsque le syndrome d'Usher est diagnostiqué ? Pour répondre à cette question, les chercheurs ont testé la voie de la [thérapie génique](#). Soit l'injection locale du gène USH1G au niveau de l'oreille interne, sur le modèle murin. Les résultats sont positifs : « l'expression du gène a été détectée dès 48 heures [après son administration](#). » Et tout s'explique : dans l'organisme, ce gène induit la production de la protéine altérée dans les cellules ciliées, de quoi « améliorer l'audition et l'équilibration des souriceaux atteints ».

Un délai de 48 heures seulement a été nécessaire pour que la thérapie génique fasse son effet. « La fenêtre de temps pour traiter efficacement le syndrome USH1 par thérapie génique pourrait être plus large qu'initialement envisagée », note Saaïd Safieddine, directeur de recherche du CNRS à l'Institut Pasteur et auteur de l'étude. Ces travaux « constituent une étape importante vers la conception d'essais cliniques et de thérapie génique en vue d'un traitement curatif de certaines formes génétiques de surdité chez l'homme ».

A noter : toutes formes confondues, la surdité atteint 280 millions de personnes à l'échelle planétaire, selon les données de l'Organisation mondiale de la Santé. « En France, 1 enfant sur 700 naît avec une surdité sévère ou profonde, et 1 enfant sur 1 000 deviendra malentendant avant l'âge adulte. »



**Laboratoire Génétique et physiopathologique de l'audition (Institut Pasteur/Inserm/UPMC), du laboratoire Gènes, synapses et cognition (CNRS/Institut Pasteur) et du Centre de neurophysique, physiologie, pathologie (CNRS/Université Paris-Descartes)*

Source: CNRS, Inserm, Institut Pasteur, le 19 septembre 2017

Rubriques: A la une

 **Legende illustration** : ©Institut Pasteur

Vous êtes journaliste ? Obtenez plus d'informations en vous abonnant sur notre site professionnel
agence-destinationsante.com