

Le magazine de la Fondation Voir & Entendre



Fondation Voir & Entendre  
Institut de la Vision  
17, rue Moreau - 75012 Paris

[www.fondave.org](http://www.fondave.org)

*Chaque jour,  
la Fondation Voir  
& Entendre relève  
le défi des handicaps  
sensoriels de la vision  
et de l'audition.  
Découvrez nos  
travaux grâce  
à notre newsletter !*



© Christophe Hargoues / Institut de la Vision / CNRS Photothèque

PAGES 2 | ACTU

- **EYRACE :**  
développement de  
tests d'aptitude à la  
conduite pour les  
pilotes de course
- **La Fondation  
Voir & Entendre**  
fête ses 10 ans
- **Neurophoenix :**  
nouvelle arrivée  
à l'Incubateur de  
l'Institut de la Vision
- **L'Audition  
pour les nuls**
- **Course des Héros :**  
rejoignez-nous !

PAGES 3 À 7 | ZOOM

## **La rétinopathie pigmentaire :** la recherche avance à l'Institut de la Vision



PAGES 8 | GÉNÉROSITÉ

## **Ils nous soutiennent !**

- **Martial Ducroux,** bénévole  
pour la Fondation  
Voir & Entendre
- **LVMH** s'engage à nos  
côtés !



## Nom de code EYERACE

Eyerace est un projet initié par le Pr Gérard Saillant, Président de l'Institut FIA (Fédération Internationale de l'Automobile pour la Sécurité en Sport Automobile) avec la collaboration du Pr José-Alain Sahel, Directeur de l'Institut de la Vision. Il a pour objectif de concevoir un outil d'évaluation unique et intégré des aptitudes à la conduite pour des pilotes en sport automobile au regard de leur capacité visuelle. Cet outil vise plus spécifiquement à évaluer les pilotes monophthalmes. Pour les besoins de cette étude supervisée par le Pr Bahram Bodaghi, un simulateur de course automobile a été élaboré par Streetlab et sous-traité à la compagnie Oktal, leader mondial de la simulation automobile. Avec ce simulateur, il a été possible d'entreprendre une série de tests sur le site de la FFSA, AutoSport Academy, au Mans. Ces tests ont eu pour finalité de déterminer l'impact sur la conduite et la sécurité en course de la monophthalmie ou d'une baisse d'acuité visuelle organique secondaire sur l'œil dominant. Ils ont également permis d'identifier des situations de course à risque pour les pilotes. En s'appuyant sur les résultats des deux études entreprises lors de la phase de test, Streetlab développe actuellement un outil d'évaluation à destination des ophtalmologistes.

## Neurophoenix : nouvelle venue à l'incubateur

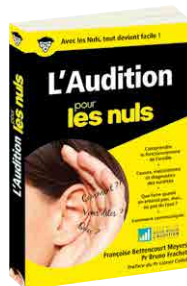
Issu des travaux de recherche de l'Institut Pasteur, le projet Neurophoenix, incubé à l'Institut de la Vision depuis janvier 2017, a pour objectif le développement d'un médicament assurant une double fonction de neuro-protection et de neuro-régénération applicable à l'ensemble des maladies neuro-dégénératives, en particulier neuro-sensorielles. Les premières pathologies abordées par l'entreprise qui sera créée au 2<sup>e</sup> trimestre 2017 seront les maladies de l'œil affectant le nerf optique dont le glaucome. En s'attaquant aux conséquences de ces maladies – la mort des neurones – plutôt qu'à leurs causes, cette molécule propose une stratégie thérapeutique inédite et innovante. Neurophoenix a déjà procédé à des tests préliminaires permettant d'obtenir les preuves de concept in vitro et in vivo de l'efficacité de la molécule et la phase préclinique de développement du candidat médicament va très prochainement être lancée.



Cette année la Fondation Voir & Entendre sera présente à la Course des Héros de Paris le 18 juin 2017. **Rejoignez-nous pour ce grand événement festif et solidaire : rendez-vous sur [www.fondave.org](http://www.fondave.org) !**

## La Fondation Voir & Entendre a 10 ans !

Bientôt un nouveau logo et un nouveau site Internet... la Fondation Voir & Entendre fête ses 10 ans cette année ! Depuis 2007 elle soutient des projets de recherche innovants afin de proposer de nouveaux traitements et technologies aux personnes malvoyantes ou malentendantes : rétine artificielle, cellules souches, optogénétique, thérapie génique, etc. Avec l'ouverture du futur Institut de l'Audition (2018) aux abords de l'Institut de la Vision, la Fondation accentue son combat contre les maladies sensorielles. Ces avancées, ce sont aussi celles des donateurs et mécènes qui grâce à leur soutien permettent aux projets de se développer. Un grand merci, et en route pour les 10 années à venir, porteuses de nombreux espoirs thérapeutiques !



A l'occasion de la Journée Nationale de l'Audition du 9 mars dernier, la fondation Agir Pour l'Audition s'est associée aux Editions First pour publier « L'Audition pour les nuls », écrit par Françoise Bettencourt Meyers et le Pr Bruno Frachet. Cet ouvrage, qui vise à rendre accessible à tous la compréhension des troubles de l'audition et les conduites à tenir, décrypte à la fois les différents types de surdités, les bonnes pratiques pour entretenir son audition et les conseils pour entourer les malentendants. En effet, les troubles de l'audition sont invisibles mais engendrent des conséquences pesantes pour ceux qui en souffrent, conduisant parfois à l'isolement social tant le fait de ne pouvoir communiquer naturellement est handicapant.

# La rétinopathie pigmentaire

## forme la plus fréquente de dégénérescence rétinienne d'origine génétique

La rétinopathie pigmentaire est une maladie génétique rare, qui touche environ 1 personne sur 4000 dans la population générale, soit environ 30 000 personnes en France et à peu près 1,5 millions à travers le monde. Il s'agit de la forme la plus fréquente de dégénérescence rétinienne d'origine génétique.



**La rétinopathie pigmentaire,  
une maladie génétique rare**

## Comprendre la rétinopathie pigmentaire

Aussi appelée dystrophie bâtonnets-cônes, la rétinopathie pigmentaire englobe un groupe de maladies entraînant une perte progressive de la vision pouvant aller jusqu'à la cécité. L'âge de survenue varie : certaines formes peuvent se déclencher à l'enfance, alors que d'autres n'apparaissent qu'entre 30 et 50 ans.

### Que ce passe-t-il dans l'œil ?

La rétinopathie pigmentaire est une maladie génétique due à l'altération de gènes impliqués

dans le fonctionnement des photorécepteurs, les cellules de la rétine spécialisées dans la réception de la lumière.

Dans la rétine, on distingue les photorécepteurs à cônes, en plus grande densité au centre de la rétine, et les photorécepteurs à bâtonnets, exclus du centre de la rétine. Les cônes sont utiles pour la vision des détails et des couleurs et fonctionnent à la lumière du jour. Les bâtonnets, eux, interviennent pour la vision nocturne.



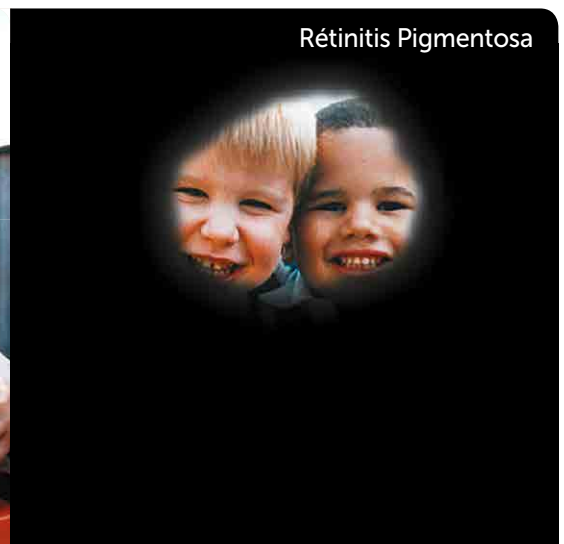
Lorsqu'une rétinopathie pigmentaire survient, les bâtonnets sont progressivement détruits, puis les cônes. La dégénérescence des photorécepteurs entraîne l'apparition de petits dépôts pigmentés à l'origine du nom de la maladie. Au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, on constate une diminution de la vision périphérique aboutissant à une vision tubulaire puis à la perte de la vision centrale.

### Manifestations et vie quotidienne

L'un des premiers symptômes de la rétinopathie pigmentaire est une difficulté de

vision en condition de faible luminosité, accompagnée de problèmes d'adaptation aux changements importants d'éclairage. Cela est dû à l'atteinte des bâtonnets. Petit à petit, le champ visuel se rétrécit avec l'impossibilité de voir les personnes ou les objets placés en périphérie. Cette atteinte affecte les deux yeux, et peut s'accompagner de troubles de la vision des couleurs et d'une sensibilité accrue à une forte intensité lumineuse. La vision centrale peut être conservée jusqu'à des stades tardifs de la maladie. Puis, lorsque les cônes sont atteints, la vision centrale commence à diminuer à son tour, entraînant la cécité pour les cas les plus sévères.

© National Eye Institute



La progression de la maladie est généralement lente, évoluant sur plusieurs dizaines d'années.

Elle aura des répercussions importantes dans la vie quotidienne des personnes atteintes : adaptation de la scolarité ou du milieu professionnel, abandon de la conduite automobile, etc.

### Diagnostic

Le diagnostic de la rétinopathie pigmentaire est établi lors d'un bilan ophtalmologique souvent demandé suite à des troubles de vision nocturne ou à une baisse d'acuité

visuelle. Les examens courants sont l'ERG (électrorétinogramme), qui permet de mettre en évidence le dysfonctionnement des bâtonnets et des cônes, l'examen du fond d'œil, qui montre la présence de dépôts pigmentés, et un examen du champ visuel, qui permettra d'évaluer l'étendue du handicap visuel. D'autres examens complémentaires peuvent être demandés si nécessaire. Le médecin cherchera également si la rétinopathie pigmentaire est la manifestation d'une autre maladie comme le Syndrome de Usher (atteinte des systèmes auditif et visuel) par exemple.

## Transmission & dépistage

La rétinopathie pigmentaire est héréditaire et se transmet selon des modalités variées en fonction de l'atteinte génétique.

La transmission peut être de type autosomique dominante : une personne atteinte a alors un risque sur deux de transmettre la maladie à ses enfants – un seul exemplaire du gène muté transmis par un seul des parents suffit à entraîner l'apparition de la maladie.

La transmission peut être autosomique récessive : les parents sont alors porteurs sains d'un exemplaire du gène muté. Les enfants seront touchés si et seulement s'ils reçoivent une copie mutée du gène de chacun de leurs parents. Cela représente un risque sur 4.

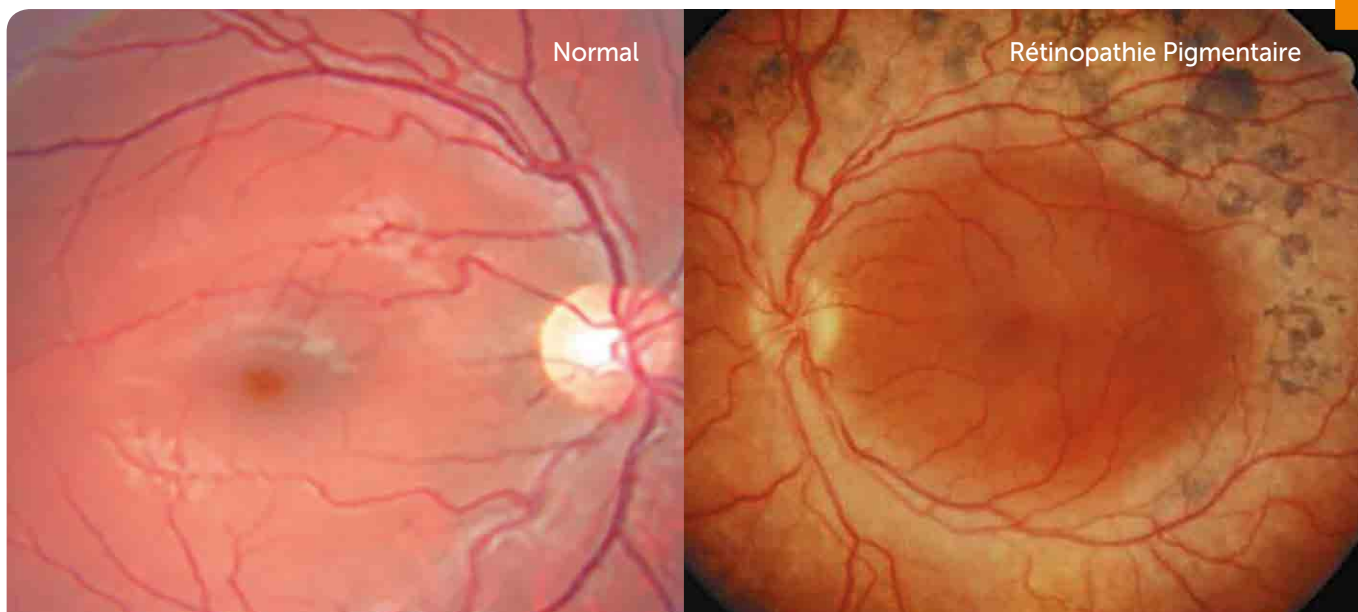
La transmission récessive liée à l'X touche essentiellement les personnes de sexe masculin : l'enfant de sexe masculin qui a le gène altéré sur le seul chromosome X qu'il possède (et qu'il a hérité de sa mère), développera la maladie. La femme porteuse d'un gène altéré sur un de ses deux chromosomes X n'a habituellement aucune manifestation de la maladie (elle est conductrice non malade).

Un test de dépistage peut être proposé aux personnes d'une famille dont une personne est atteinte, lorsque la mutation génétique a été identifiée. Avec une simple prise de sang, l'anomalie génétique peut être recherchée avant même l'apparition de symptômes. Ce test fait l'objet d'un encadrement très précis du fait des répercussions psychologiques importantes que peut avoir la découverte d'une maladie rare pour laquelle il n'existe actuellement pas de traitement curatif. Un diagnostic prénatal peut également être réalisé au cours de la grossesse.

## Prise en charge actuelle

Aujourd'hui, il n'existe pas de traitement pour guérir la rétinopathie pigmentaire. Certaines mesures – comme le port de verres protecteurs filtrants ou la prise de supplément en vitamine A et E qui pourrait ralentir l'altération des photorécepteurs – peuvent être recommandées. L'utilisation de différentes aides technologiques peut également être utile pour faciliter la vie au quotidien : lunettes grossissantes, loupes, etc.

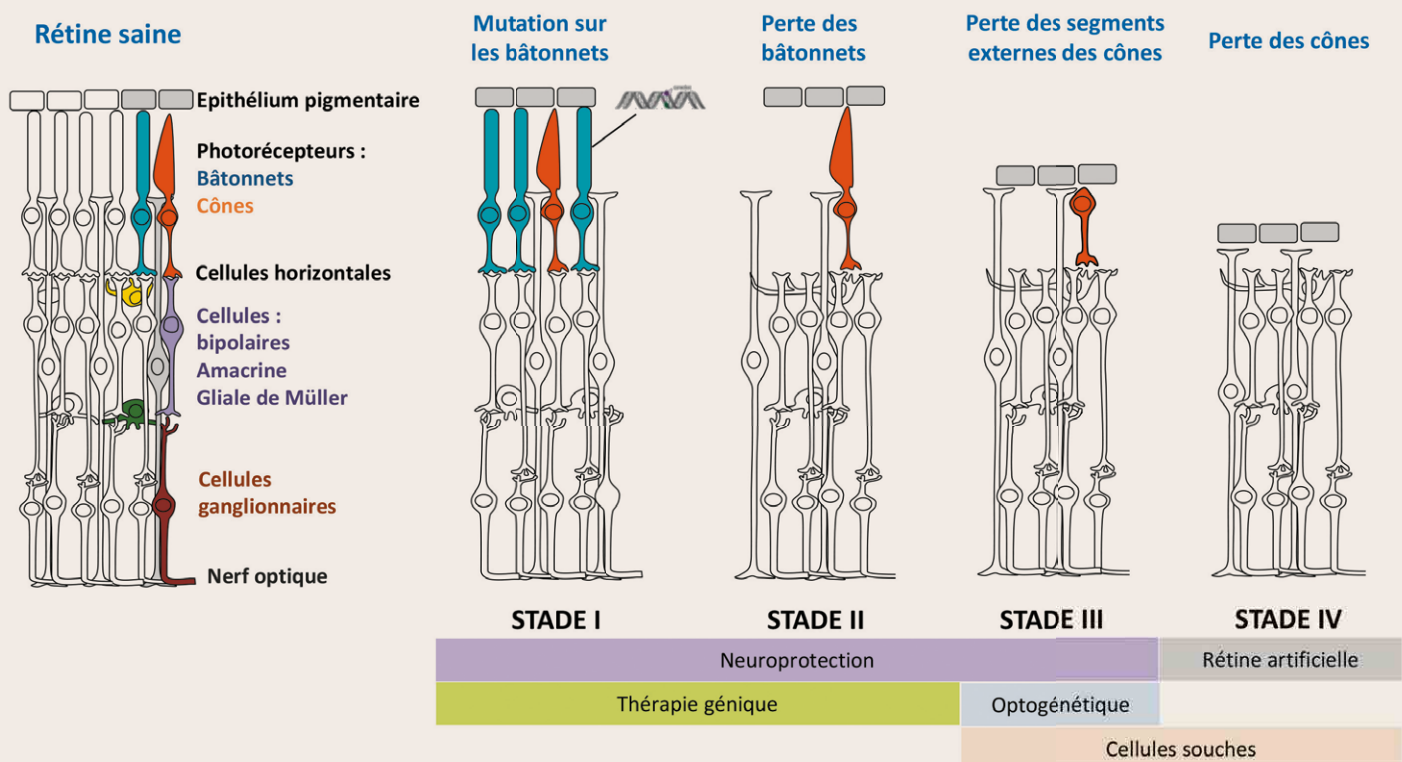
## Fond d'oeil normal et fond d'oeil avec une rétinopathie pigmentaire



# Les Recherches menées à l'Institut de la Vision

Schéma de la rétine aux différents stades d'évolution de la rétinopathie pigmentaire.

Différentes équipes de l'Institut de la Vision mènent des projets de recherche ambitieux pour offrir des traitements de la rétinopathie pigmentaire dans le futur. Les stratégies thérapeutiques développées pour cette pathologie pourraient également trouver des applications pour d'autres pathologies des photorécepteurs comme la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). En fonction du stade d'avancement de la maladie, différentes stratégies peuvent être envisagées.



Au début de la maladie, lorsque la rétine est encore peu atteinte, deux pistes prometteuses sont développées pour stopper la baisse de vision.

## Remplacer et corriger les gènes

La **thérapie génique** permet de corriger une anomalie génétique : les chercheurs introduisent dans les photorécepteurs une copie saine du gène à l'aide d'un vecteur virus désactivé. Celle-ci vient remplacer le gène muté responsable de la dégénérescence des photorécepteurs.

## Protéger les photorécepteurs encore intacts

La stratégie de **neuroprotection par le facteur RdCVF** a pour but de protéger les photorécepteurs encore fonctionnels. Les chercheurs ont mis en évidence une protéine, appelée RdCVF (Rod derived Cone Viability Factor), produite par les bâtonnets et qui protège les cônes. Cela explique pourquoi au cours de la maladie, la disparition des bâtonnets entraîne la dégénérescence des cônes, bien que ces derniers n'expriment pas de gène muté. En 2015, une grande avancée a été faite avec

la découverte du mécanisme d'action de RdCVF : cette protéine stimule l'entrée du glucose dans les cônes, permettant ainsi de les maintenir en vie. L'idée des chercheurs est donc d'induire l'expression de la protéine RdCVF par thérapie génique dans l'œil des patients afin de maintenir le fonctionnement des photorécepteurs et de stopper la baisse de vision. Cette thérapie génique de neuroprotection a été validée au niveau préclinique sur des modèles rongeurs de la pathologie. Les essais cliniques chez l'homme débiteront dans les prochains 18 mois.

## Remplacer les photorécepteurs disparus

### Rétine artificielle : remplacer les photorécepteurs

L'implant de rétine artificielle est adapté pour les patients arrivés au dernier stade de la rétinopathie pigmentaire, quand les photorécepteurs ont disparu mais que le nerf optique reste opérationnel. Le dispositif est composé d'une matrice d'électrodes microscopiques implantée dans l'œil au contact de la rétine, d'une caméra insérée sur une paire de lunettes et d'un microprocesseur portatif qui transforme les informations reçues en un signal électrique. Ce système tient le rôle des photorécepteurs : l'information visuelle est traduite en signaux électriques acheminés jusqu'au cerveau via le nerf optique. Grâce aux premiers implants à 60 électrodes, les patients ont récupéré une certaine perception visuelle, permettant de lire de gros caractères contrastés, de suivre une ligne blanche, de repérer un contour de porte ou les bandes blanches d'un passage piéton. Aujourd'hui, en partenariat avec l'une de ses starts-up, l'Institut de la Vision participe à l'élaboration de rétines artificielles de nouvelle génération : les premières prothèses IRIS II à 150 électrodes ont obtenu le marquage Européen (CE) et le forfait innovation. Un nouveau prototype de rétine artificielle est également en cours de développement avec Pixium Vision et

l'Université de Stanford pour augmenter la résolution des implants et autoriser la reconnaissance des visages, la lecture et la locomotion autonome.

### Optogénétique : activer les neurones rétiniens avec un gène d'algue

L'optogénétique est une approche alternative aux prothèses rétinienne lorsque les patients sont devenus aveugles. Cette technique utilise des opsines, protéines photosensibles provenant d'algues appartenant à la même famille que celles naturellement présentes dans les photorécepteurs. Une fois introduites dans les neurones, ces protéines vont capter la lumière et être capables de la transformer en signal électrique pour réactiver le circuit rétinien. Des cellules par nature non sensibles à la lumière sont donc transformées en véritables photorécepteurs ! Associée à un dispositif combinant des caméras biomimétiques insérées sur des lunettes et une stimulation lumineuse, cette stratégie thérapeutique permettra de restaurer une certaine perception visuelle. Actuellement au stade de développement préclinique, l'optogénétique devrait arriver au stade d'essai clinique chez l'homme en 2018 avec la société GenSight Biologics issue de l'Institut de la Vision.

### Cellules souches : créer de nouvelles cellules de la rétine

Autre alternative thérapeutique pour les rétinopathies pigmentaires avancées : les cellules souches. Les chercheurs développent des approches de thérapie cellulaire utilisant la transplantation de cellules rétinienne dérivées de cellules souches pluripotentes : à partir des cellules de la peau du patient, les chercheurs développent les différents types de cellules de la rétine (photorécepteur, épithélium pigmentaire) dans le but de les introduire par injection dans l'œil pour remplacer les cellules dégénérées et leurs fonctions. Le premier essai clinique, pour la dégénérescence maculaire liée à l'âge, est prévu pour le courant de l'année 2018 en collaboration avec I-Stem, pour la transplantation d'épithélium pigmentaire.



## Ils nous soutiennent et nous expliquent pourquoi



### Martial Ducroux, bénévole pour la Fondation Voir & Entendre

« Je suis, comme de nombreuses familles en France, concerné par la rétinite pigmentaire. Mon épouse, âgée de 65 ans, est arrivée à un stade avancé de l'évolution de la maladie. Aujourd'hui, elle ne perçoit plus que la présence ou l'absence de

clarté. C'est donc avec une attention renforcée que j'ai suivi la création et l'évolution de l'Institut de la Vision.

Je travaille depuis 1985 auprès de nombreuses associations et fondations dans le cadre du développement de leurs ressources avec une plus grande spécificité dans la recherche de fonds auprès des donateurs particuliers. **C'est donc tout naturellement que j'ai proposé au professeur Sahel d'intervenir - en tant que bénévole - auprès des équipes de l'Institut de la Vision et de la Fondation Voir & Entendre pour structurer et développer l'appel à la générosité du public.** Notre but est triple : informer largement sur les différentes maladies et les progrès de la recherche, sensibiliser nos concitoyens à l'importance de financer les recherches de l'Institut et collecter des fonds.

Il est nécessaire de faire comprendre au plus grand nombre l'absolue nécessité pour l'Institut de la Vision de disposer de fonds libres d'affectation, afin de financer des pistes de recherches qui ne recevront des fonds publics que lorsque les chercheurs auront pu démontrer la justesse de leurs hypothèses.

**Les donateurs de l'Institut représentent aussi l'avenir de la recherche sur les maladies de la vision et c'est avec fierté et abnégation que je participe à ma manière à la réussite de l'Institut. »**

## LVMH

MOËT HENNESSY · LOUIS VUITTON

**s'engage à nos côtés !**

Par son mécénat, LVMH / Moët Hennessy Louis Vuitton permet à l'Institut de la Vision de concevoir et de mettre en œuvre, en étroite collaboration avec le musée d'Orsay, un programme particulièrement innovant d'étude sur la perception et l'accès à l'art des personnes malvoyantes. Cette initiative témoigne de l'attention portée par LVMH et par son Président, Bernard Arnault, à la solidarité et à l'accès à la culture des plus fragiles d'entre nous, dans l'esprit de générosité et de responsabilité qui anime depuis 25 ans notre mécénat pour l'art, pour la culture et pour la lutte contre les grandes causes de souffrance, de maladie et d'exclusion. Par son engagement auprès de l'Institut de la Vision et de nombreuses autres fondations, LVMH entend répondre à la question si actuelle de la responsabilité sociale de l'entreprise.

**N'ATTENDEZ PAS  
d'être concerné pour agir !**



**DONNEZ**  
vous aussi pour faire  
avancer la recherche

**ENSEMBLE**  
trouvons aujourd'hui  
de nouveaux traitements  
qui nous permettront  
de mieux vivre demain



**FAIRE UN DON,  
C'EST SIMPLE !**

**EN LIGNE :**  
**www.fondave.org**  
(site sécurisé pour les dons par CB)

**PAR COURRIER :**  
adressez un chèque à l'ordre de  
la Fondation Voir & Entendre au  
**17 rue Moreau - 75012 PARIS**

**IMPORTANT :**  
vous bénéficiez d'une **réduction  
d'impôt égale à 66 % du montant  
de votre don**, dans la limite  
de 20 % de votre revenu imposable.  
Ex : Un don de 20 € = une réduction  
d'impôt de 13,20 €, soit un coût réel  
pour vous de 6,80 € seulement.

**POUR PLUS D'INFORMATION :**  
Arnaud Bricout  
relation-donateur@institut-vision.org  
Tel: 01 53 46 26 07

Directeur de la publication : José-Alain Sahel -  
Contributions rédactionnelles : Serge Picaud, Peggy  
Chambaz, Katia Marazova - Conception et réali-  
sation : Atelier Art6 - Crédits photos : Institut de la  
Vision, 123 RF, Christophe Hargoues / Institut de la  
Vision / CNRS Photothèque, National Eye Institute.