

Défaut de vascularisation rétinienne et pathogenèse dans la myopathie FSH. Un signal de Wnt ?

Robin B. Fitzsimons – Sidney medical school – Neuromuscular disorders 21 (2011) 263-271
Traduction : Sylvie Genet

Ndt : Wnt est une famille de glycoprotéines sécrétées dans le milieu extra-cellulaire, jouant un rôle important chez tous les animaux dans l'embryogenèse et l'homéostasie des tissus adultes.
Source : [http://fr.wikipedia.org/wiki/Wnt_\(prot%C3%A9ines\)](http://fr.wikipedia.org/wiki/Wnt_(prot%C3%A9ines))

Abstract : Le défaut de vascularisation rétinienne qui accompagne la myopathie FSH appartient morphologiquement et cliniquement à une classe de hypovascularisations rétinienne développementales causée par un défaut de signal 'Wnt', qui contrôle l'angiogenèse rétinienne. Le signal Wnt est également fondamental dans la myogenèse.

Cet article intègre les concepts modernes de signal de cellule myogénique et d'expression de facteur de transcription et données de contrôle de la littérature concernant l'embryologie précoce ophtalmique et myologique. Ils soutiennent l'hypothèse qu'un défaut de signal Wnt, qui active les programmes myogéniques et les facteurs de transcription dans les myoblastes et les cellules-souche, conduisent à une mauvaise régénération musculaire dans la FSH. La vulnérabilité sélective de différents muscles (en particulier de la face et du second arc branchial) pourrait refléter des modèles de redondances de facteur de transcription.

Cette hypothèse a des implications pour la recherche sur la FSH au travers d'études de modèles de facteurs de transcription dans des muscles normaux, et pour la greffe autologue de cellules.

Extraits (pardon si la traduction n'est pas claire, mais je n'ai pas tout bien compris... ☺) :

Les patients FSH, en particulier ceux qui ont développé tôt la maladie, présentent parfois une rétinopathie exsudative qui peut gêner la vision, et qui ressemble au syndrome de Coats, bien que ce dernier nom soit réservé en principe aux jeunes garçons qui ont un défaut d'un seul côté et sporadique. Une perte d'audition (cochléaire ?) peut également être présente.

(...)

Toute hypothèse sur l'explication du mécanisme de la FSH devrait expliquer non seulement la pathologie musculaire, mais aussi le défaut de vascularisation rétinienne et la perte d'audition.

(...)

Plusieurs indices font penser que la FSH serait d'abord due à un défaut de régénération musculaire.

(...)

Le signal Wnt est également fondamental dans la genèse et la régénération musculaires.

(...)

Des défauts de vascularisation de la rétine peuvent être causés par différents composants d'un chemin de signal Wnt activé par le ligand « norin ».

(...)

Cet article développe l'hypothèse que dans la myopathie FSH le défaut de vascularisation de la rétine, la dystrophie musculaire et la surdité parfois associée pourraient toutes être la conséquence d'un mécanisme basé sur un signal anormal de Wnt.

(...)

Les **implications thérapeutiques potentielles** de cette hypothèse : si la myopathie FSH est réellement une maladie qui affecte un défaut de régénération bien localisé, dû au fait que certaines cellules satellite de certains muscles ont été programmées lors de l'embryogenèse

par des signaux pour accélérer leur vieillissement alors que d'autres non, il s'en suit que cette dystrophie pourrait être sensible à des approches de traitement par cellules satellites musculaires autologues (greffe cellulaire de cellules souches unipotentes musculaires sans culture, *ndt.*).