



**Institut national  
de la santé et de la recherche médicale**

Paris, le 22 novembre 2007

## **Communiqué de presse**

### **Christine Petit, lauréate du Grand Prix Inserm de la recherche médicale 2007**

*Première scientifique à avoir identifié les causes génétiques de la surdité*

Le Grand Prix Inserm de la recherche biomédicale est décerné à Christine Petit, directrice de l'unité Inserm 587 « Génétique des déficits sensoriels », professeure au Collège de France et à l'Institut Pasteur, pour ses contributions scientifiques majeures à la connaissance des surdités et de l'audition.

Christine Petit a identifié les premiers gènes responsables de surdité en montrant comment résoudre les problèmes qui faisaient obstacle à leur caractérisation. Avec ses collaborateurs, elle a découvert une vingtaine de gènes de surdité et montré que l'un d'eux est à l'origine de près d'un tiers des surdités congénitales sévères ou profondes. Elle a établi que la surdité du premier âge est pour l'essentiel héréditaire. Elle a élucidé les mécanismes défectueux dans ces formes de surdité, et révélé leur diversité. En s'appuyant sur toutes ces avancées, elle a fait sauter un autre verrou de la connaissance : celui des mécanismes qui assurent le développement et le fonctionnement de l'organe sensoriel auditif, la cochlée.

La surdité sévère ou profonde touche un enfant sur 700 à la naissance et un enfant sur 500 avant l'âge adulte. Pour ces enfants, l'acquisition du langage parlé est particulièrement difficile. Le risque d'échec scolaire est important et les choix professionnels sont restreints. Par ailleurs, un quart des personnes au-delà de 65 ans souffre de malentendance. Leur communication orale se restreint progressivement, leurs liens sociaux s'amenuisent. Isolement et solitude les conduisent souvent à un état dépressif.



*Fred Christophorides©Inserm 2007*

En 1994 : Christine Petit localise les deux premiers gènes de surdité de l'enfant sur les chromosomes humains.

En 1995 : Avec ses collaborateurs, Christine Petit identifie le premier gène responsable du syndrome de Usher qui associe surdité et cécité.

En 1999 : Christine Petit montre que, contre toute attente, l'atteinte de l'un des gènes responsables de surdité (parmi la centaine prédite) est l'une des affections héréditaires les plus fréquentes.

### **Apports des recherches de Christine Petit pour les malentendants et leurs familles**

- une amélioration très significative de la qualité du conseil génétique par
  - le développement du diagnostic moléculaire pour les formes les plus fréquentes de surdité héréditaire de l'enfant qui est proposé aux familles. Il permet de les informer du caractère héréditaire de l'atteinte auditive (et donc du risque de surdité pour les autres enfants), et de l'apparition ultérieure éventuelle d'autres symptômes ;
  - la description clinique de diverses formes de surdité héréditaire. Elle permet de répondre aux questions des familles sur l'évolution probable de la perte auditive ;
- une bien meilleure compréhension de la signification des résultats de tests cliniques utilisés pour explorer la surdité, grâce à ses connaissances acquises sur le fonctionnement de la cochlée ;
- la prévention de certaines formes de surdité héréditaire, déclenchées par la prise de certains médicaments ou l'exposition au bruit ;
- une meilleure prise en charge des jeunes enfants atteints de surdité sévère ou profonde par l'identification des formes de surdité que la pose d'un implant cochléaire pourra améliorer.

### **Apports à la connaissance scientifique de l'audition**

Une variété de mécanismes qui assurent la transmission de la stimulation sonore dans la cochlée et son codage en influx nerveux ont été découverts par Christine Petit et ses collaborateurs. L'étude des gènes de surdité a permis de révéler, à l'échelle moléculaire, les mécanismes nécessaires à la formation et au fonctionnement de la structure responsable de la perception du son (au sein des cellules sensorielles auditives). Ainsi, ces travaux ont permis de découvrir que la perception des sons n'est possible que grâce à des liens protéiques codés par des gènes qui, lorsqu'ils sont défectueux, conduisent au syndrome de Usher de type I et II ou à certaines surdités isolées.

### **Quels nouveaux défis à relever par Christine Petit et ses collaborateurs ?**

Tout en poursuivant le déchiffrement des surdités précoces et du fonctionnement de la cochlée, il s'agit dans une perspective de recherche thérapeutique, d'ouvrir le chantier de la surdité de la personne vieillissante (la presbycusis) et de comprendre comment les voies auditives permettent l'intelligibilité de la parole.

L'unité Inserm que dirige Christine Petit à l'Institut Pasteur comprend également une équipe du service ORL de l'hôpital d'Enfants-Armand Trousseau et une autre située à l'université Bordeaux-2.

Christine Petit est responsable d'un projet national de recherche sur la surdité et les troubles de l'équilibre, qui regroupe 9 laboratoires et services hospitaliers sur Paris, Lyon, Lille, Bordeaux, Toulouse, Clermont-Ferrand et Marseille.

Christine Petit coordonne aussi la recherche sur les surdités et l'audition dans un vaste projet européen EuroHear (<http://www.eurohear.org>). Vingt-cinq laboratoires couvrant des champs d'expertise scientifique différents et complémentaires développent de concert une approche multidisciplinaire du fonctionnement de l'organe sensoriel auditif, des surdités et de leurs traitements.

Christine Petit a reçu de nombreux prix et distinctions dont le prix Louis Jeantet de Médecine en 2006 et le prix L'Oréal-UNESCO « For women in science » en 2004.

Depuis 2000, l'Inserm affirme sa volonté de saluer chaque année les travaux d'excellence réalisés dans ses laboratoires et services. Le Grand Prix Inserm de la recherche médicale rend hommage à un acteur de la recherche scientifique française de réputation internationale dont les travaux ont permis des progrès remarquables dans la connaissance de la physiologie humaine, en thérapeutique et, plus largement, dans le domaine de la santé.

En honorant ces talents l'Inserm entend montrer la diversité et la richesse des métiers qui font la recherche biologique, médicale et en santé d'aujourd'hui, ainsi que la créativité et la passion des hommes et des femmes qui la portent et l'animent au quotidien.

Emblématiques de l'excellence de l'Inserm, ces prix montrent la contribution majeure de l'Institut à la connaissance du vivant, ainsi qu'à la recherche de moyens concrets pour diagnostiquer, dépister, prévenir et soigner toutes les maladies humaines.

La cérémonie de la remise des Prix de l'Inserm aux lauréats 2007  
aura lieu le **mardi 4 décembre 2007** à 18h30  
au Collège de France

□ **Contact chercheur**

Christine Petit  
cpetit@pasteur.fr  
Tel. 01 45 68 88 90 ou 88 91

□ **Contact presse**

Priscille Rivière  
Tel. 01 44 23 60 97  
presse@tolbiac.inserm.fr