

2

A propos d'OPA1

Commentaire de Patrick Yu Wai Man

OPA1 a un effet très essentiel pour la fonction mitochondriale. Donc, si vous n'en avez pas assez, seules les cellules ou les types cellulaires les plus sensibles, qui nécessitent OPA1, dégénèrent — mais pas toutes les cellules. C'est pourquoi seule l'atrophie optique apparaît.

Et ensuite la question est : pourquoi le nerf optique dégénère et pas les autres ? Et peut-être que c'est parce que dans le nerf optique, il y a un besoin plus important d'OPA1 et des événements de fusion et de fission. En fait, il y a beaucoup de gènes qui affectent... qui conduisent à l'atrophie optique.

Je pense que c'est l'interaction entre le gène lui-même et tous les effets qu'il a sur la mitochondrie, qui sont négatifs, et aussi la particularité des cellules de la rétine et du nerf optique, qui les rend très sensibles au problème sous-jacent.

Et il faut se rappeler que la cellule de la rétine est très longue, elle s'étend de l'œil jusqu'au cerveau. Et elle n'a pas de gaine de myéline. Donc je pense que c'est la combinaison des deux.

Et si vous pensez à OPA1, c'est un peu comme un iceberg. Au sommet, vous avez la cellule rétinienne, oui. Mais ensuite, selon le type de variant que vous avez, plus de choses qui peuvent apparaître : allant des problèmes isolés aux problèmes périphériques. Donc c'est un tableau très complexe dicté par le gène, par vos propres cellules — parce que vous avez d'autres gènes aussi — et aussi par les influences environnementales.