

Oulasevich A. S
LA PROGÉRIA

Chef du travail scientifique, candidat ès science psychologique chargé de cours,
Kornéva Z. F.

Chaire des langues étrangères
Université médicale d'Etat du Bélarus

La progéria, ou syndrome de Hutchinson-Gilford, est une maladie génétique extrêmement rare et sévère qui provoque un vieillissement très précoce et accéléré des enfants. Cette maladie a été décrite en 1886 par Jonathan Hutchinson et par Hastings Gilford en 1897. La maladie touche les deux sexes. L'apparition des symptômes débute entre 18 et 24 mois. En évoluant, la maladie cause un vieillissement accéléré de la peau (rides, finesse), de l'athérosclérose, une ostéolyse des clavicules et des phalanges, des lipodystrophies, des problèmes cardio-vasculaires et la perte des cheveux. L'incidence de cette maladie affecte un nouveau-né sur 4 à 8 millions et recense à une centaine de cas dans le monde.

La progéria s'inscrit dans *la famille des laminopathies* - ensemble de troubles liés à une altération des lamines A. La lamine A est une protéine structurale de la matrice nucléaire, qui sous forme de pré-lamine A se trouve dans l'enveloppe nucléaire, avant d'être clivée en lamine A qui diffuse dans le noyau cellulaire. Dans la forme mutée, la lamine A perd une cinquantaine d'acides aminés pour devenir une « progérine » qui ne peut migrer dans le noyau cellulaire: elle reste attachée à la membrane nucléaire, entraînant sa déformation et l'adhésion de la chromatine à cette dernière.

En 2008 par la découverte de deux médicaments courants dont la combinaison va donner des résultats positifs. Il s'agit d'une statine, la pravastatine et du zolétronate. La fondation de recherche Progeria (FRP) a été créée en 1999 par les médecins Leslie Gordon et Scott Berns, les parents d'un enfant atteint de Progeria.