

Communiqués de presse

[Imprimer](#)
[Sélectionnez une discipline](#)
[Derniers communiqués](#)
[Sciences du vivant](#)

Paris, 19 mai 2015

Vieillissement précoce : des chercheurs découvrent et réparent les défauts des cellules malades

Des chercheurs de l'Institut Pasteur et du CNRS, en collaboration avec des scientifiques du CEA et de l'institut Gustave Roussy, sont parvenus à rétablir une activité normale dans des cellules issues de patients atteints d'un syndrome de vieillissement précoce, le syndrome de Cockayne. Ils ont démontré que la protéine HTRAS, surexprimée dans ces cellules, joue un rôle clé dans l'apparition des symptômes de vieillissement chez les enfants. Ces travaux publiés dans la revue *PNAS Plus* décrivent un des mécanismes responsables du vieillissement précoce jusqu'à-là inconnu et pourront éclairer le mécanisme du vieillissement en général.



Télécharger le communiqué de presse :

Institut Pasteur

FOR RESEARCH, FOR HEALTH,
FOR OUR FUTURE

INSTITUT PASTEUR | SUPPORT US | RESEARCH | HEALTH | TEACHING | INDUSTRIAL PARTNERSHIPS | INTERNATIONAL | I WANT TO ...

Home | Institut Pasteur | Press Room | Photo Library | Contact us | [Search](#)

Fact sheets **Premature aging: scientists identify and correct defects in diseased cells**

Scientists from the Institut Pasteur and CNRS, in collaboration with experts from the Institut Gustave Roussy, have identified the molecular mechanism underlying the disease process in patients with the premature aging disease Cockayne syndrome. They have uncovered the role played in these cells by an enzyme, the HTRAS protease. This enzyme is overexpressed in Cockayne syndrome patients and it causes a malfunction of the mitochondria, which plays a crucial role in the appearance of symptoms leading to aging in affected children. These findings, published in the journal *PNAS Plus*, describe a new mechanism responsible for premature aging. They could also shed light on the normal aging process.

Press release
Paris, May 19, 2015

Giving FUNDAMENTAL
Institut Pasteur's MISSION

DONATE NOW

ZOOM IN ON...
EBOLA TASK FORCE

FOLLOW US
[Facebook](#) [Twitter](#) [Google+](#) [YouTube](#)

CONTACTS

Nathalie Poyntié
Head of Press Office
33 (0) 1 45 68 42 47

Marielle Desnos
Press Office
33 (0) 1 45 68 29 28

Myriam Babeyrotte
Press Office
33 (0) 1 45 68 82 05

Nathalie Pisselot
Press Officer
33 (0) 1 45 68 01 09

FOCUS ON
[Strategic Plan 2014-2018 \(PDF - 1.6MB\)](#)

MEDICAL CENTER
209-211 rue de Vauvillier

Le communiqué de presse

[A propos du CEA](#) | [Centres de recherche](#) | [Site web](#) | [Vous êtes](#) | [Dier au contenu](#) | [Aller à la navigation](#) | [English version](#)

[ACTUALITÉS & COMMUNIQUÉS](#)
[DOSSIERS DE PRESSE](#) | [EDITIONS](#) | [PHOTOGRAPHIE](#) | [CONTACTS PRESSE](#)
[English version](#)
[Aller à la recherche](#)

Espace Presse

[HÉMIOTHÈQUE](#) | [ACCÈS CEA-PF](#)
[LE FIL SCIENCE & TECHNIQUE](#)

Commissariat de science : Réévaluation scientifique : Inégalités de sciences du vivant : Médecines alternatives

Vieillissement précoce : des chercheurs découvrent et réparent les défauts des cellules malades

Des chercheurs de l'Institut Pasteur et du CNRS, en collaboration avec des scientifiques du CEA et de l'institut Gustave Roussy, sont parvenus à rétablir une activité normale dans des cellules issues de patients atteints d'un syndrome de vieillissement précoce, le syndrome de Cockayne. Ils ont découvert l'implication dans cette pathologie d'une enzyme, la protéase HTRAS. Surexprimée dans ces cellules, cette enzyme dégrade un composant essentiel des mitochondries, qui jouent un rôle clé dans l'apparition des symptômes de vieillissement chez les enfants. Ces travaux publiés dans la revue *PNAS Plus* décrivent un des mécanismes responsables du vieillissement précoce jusqu'à-là inconnu et pourront éclairer le mécanisme du vieillissement en général.

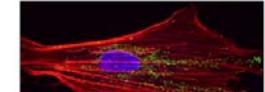
Publié le 19 mai 2015

Plusieurs études pratiques sont prenant un vieillissement précoce et accéléré. Ainsi traitement n'est disponible à ce jour pour ces pathologies, dont l'endo-rotégiement renouvelant sur les mitochondries de vieillissement normal. Una de ces maladie, le syndrome de Cockayne (CS), a une incidence d'environ 2,5 par million de naissances, et est associé à une durée de vie de moins de sept ans pour la forme la plus sévère. Les enfants atteints de syndrome de Cockayne ont des signes graves de vieillissement précoce comme la perte de poids, de cheveux, de l'audition et de la vue, ainsi que des déformations faciales et une neurodégénérescence.

Le syndrome de Cockayne est causé par des mutations dans deux gènes impliqués dans la réparation des dommages de l'ADN aux rayons ultraviolets (UV). Les patients CS sont en effet hyper sensibles à la lumière du soleil (fréquents coups de soleil). Depuis des années, on pensait que le défaut de réparation de l'ADN était le responsable majeur du vieillissement précoce dans cette maladie.

En comparant les cellules de patients CS et celles d'un autre syndrome apparent mais pour lequel les patients sont uniquement hyper sensibles aux UV, l'équipe de Muriel Rascle (Institut Pasteur) avec Laurent Châtre (CNRS, à l'Institut Pasteur), en collaboration avec Alain Sarasin (CERCO, à l'Institut Pasteur) et Denis Bard (Institut Gustave Roussy), a découvert que les cellules CS ont due à une production excessive d'une protéase (HTRAS) induite par le stress oxydant des cellules. Dans les cellules CS, HTRAS dégrade un élément clé de la machine responsable de la régulation CS. L'ADN des mitochondries, les centrales énergétiques de la cellule, perturbant ainsi l'activité mitochondriale.

Après la présentation de la neurodégénérescence et le vieillissement étaient dans grande partie attribués aux dommages infligés aux cellules par les radicaux libres produits par les mitochondries. Cette nouvelle étude découverte que les radicaux libres activent aussi l'expression d'une protéase HTRAS, déroutante pour les mitochondries. Cette attaque au cœur des mitochondries est un élément clé de la dysfonctionnement des cellules issues de malades atteints de vieillissement précoce.



université PARIS-SACLAY

University | Research | Doctorate | Education | Innovation | International | Campus life

Newsletter | Rechercher

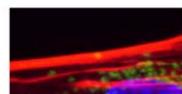
Methods of diagnosis and therapy of early aging

You are here : Home → Methods of diagnosis and therapy of early aging

[View details](#) [Share](#)
[mot-clés : Biologie moléculaire - Ingénierie biomédicale - Médecine](#)

Published on 19 May 2015 | Research

soon patented on a protease responsible for this disease.



The Institut Pasteur and CNRS researchers, in collaboration with scientists from the CEA and the Institut Gustave Roussy, were able to restore normal activity in cells from patients with early aging syndrome, Cockayne syndrome. They found the involvement in this pathology of the protease HTRAS enzyme. Overexpressed in patients, it causes a malfunction of the mitochondria, which play a key role in the appearance of symptoms leading to aging in children. This work, published in the *PNAS Plus* journal, describes one of the mechanisms responsible for the premature aging inherited and unknown and will enlighten the aging process in general.

Read in french the [communiqué de presse](#) on OUPS website.

Publication source:

Reversal of mitochondrial defects with CSB-dependent serine protease inhibitors in patient cells of the progeroid Cockayne syndrome. *PNAS*. May, 2015.
Laurent Châtre, Denis Bard, Alain Sarasin, and Muriel Rascle.

News

- 9 June 2015
Premiers résultats scientifiques de l'expédition Tara Oceans
- 9 June 2015
Rivers mussels to track the nanoparticles in the environment
- 5 June 2015
L'effet gravitationnel des ondes gravitationnelles

Follow us

[Facebook](#) [Twitter](#) [LinkedIn](#)

Retombées web

Sélection de quelques sites grand public, médicaux, ou de la presse nationale :

- Le Parisien : <http://www.leparisien.fr/leparisienne/sante/vieillissement-precoce-des-chercheurs-reparent-des-cellules-malades-19-05-2015-4784671.php#xtref=https%3A%2F%2Fwww.google.fr%2F>
- Ouest-France : <http://www.ouest-france.fr/vieillissement-precoce-des-scientifiques-en-decouvrent-les-causes-3417345>
- Sciences et Avenir : <http://www.sciencesetavenir.fr/sante/20150519.OBS9167/vieillissement-precoce-des-chercheurs-reparent-des-cellules-malades.html>
- La Croix : <http://www.la-croix.com/Archives/2015-06-09/Vieillissement-precoce-des-chercheurs-ont-reussi-a-reparer-les-defauts-des-cellules-malades-2015-06-09-1321646>
- Futura-Sciences : <http://www.futura-sciences.com/magazines/sante/infos/actu/d/vie-nouvelle-enzyme-impliquee-vieillissement-precoce-58327/>
- Le Quotidien du Médecin : http://www.lequotidiendumedecin.fr/actualites/article/2015/05/20/syndrome-de-cockayne-des-francais-expliquent-le-mecanisme-du-vieillissement-accelere-et-ouvrent-une-voie-therapeutique_755996

