



## Il ne faut pas confondre protéine canalaire et co-transporteur

Le titre de la *nouvelle* « Canalopathies rénales: le gène du syndrome de Bartter néonatal » – paru dans *m/s* n°10, vol.12, p. 1168 – induit le lecteur en erreur. La note porte essentiellement sur des mutations trouvées dans le gène codant pour le co-transporteur Na-K-2Cl chez les malades atteints de syndrome de Bartter néonatal et fait référence aux mutations du gène du co-transporteur Na-Cl impliquées dans la maladie de Gitelman, ainsi qu'aux mutations du canal sodium épithélial impliquées dans la maladie de Liddle. Le mot « canalopathie » doit être restreint aux mutations des protéines canalaire. Les exemples les plus connus des maladies génétiques de ce type sont la mucoviscidose (mutation dans le canal chlorure-CFTR), la myotonie congénitale (mutation dans le canal chlorure dépendant du voltage, ClC1), la paralysie périodique hypokaliémique (canal calcium sensible à la dihydropyridine) ou encore la maladie de Liddle, citée à juste titre dans la note.

Il existe une différence fondamentale dans les mécanismes de transport d'ions par un canal ionique et par un co-transporteur. Le canal ionique est une protéine membranaire qui transporte les ions à travers une membrane selon leurs gradients électrochimiques. Il est admis que la partie transmembranaire de la protéine-canal forme un pore dont la

sélectivité varie d'un canal à l'autre (par exemple, canaux cationiques, anioniques...). Le transport couplé (ou secondairement actif) est effectué par une protéine transmembranaire qui permet le transport d'un ion (une molécule) contre son gradient électrochimique grâce à l'énergie dissipée par la translocation simultanée d'un autre ion selon son gradient électrochimique favorable (exemple: co-transporteurs Na-K-2Cl, Na-Cl, Na-glucose...). Les mécanismes moléculaires responsables de ce type de transport sont encore mal connus. Une des hypothèses actuellement à l'étude suppose la présence sur la protéine du co-transporteur de sites de reconnaissance de l'ion sodium (*m/s* n°10, vol. 12, p. 1136). Une autre différence entre un canal et un co-transporteur est le flux d'ions transportés. Il est admis que la plupart des canaux transportent environ  $10^6$  à  $10^7$  ions/s contre seulement  $10^4$  à  $10^5$  ions/s pour les transports couplés. En conclusion, les mécanismes moléculaires et thermodynamiques du transport ionique par des protéines canalaire et des transporteurs couplés sont différents.

### Aleksander Edelman

Inserm U. 467. Faculté de médecine Necker-Enfants Malades 156, rue de Vaugirard, 75730 Paris Cedex 15, France.

## Diagnostic génétique pré-implantatoire (DPI): réponse à un éditorial

Nos commentaires [1] à la suite de l'article de Viville *et al.* [2] ont inspiré une réaction de Pierre Jouannet [3] qui nous oblige à préciser la position que nous développons depuis plusieurs années [4, 5].

Écrire, comme P. Jouannet, que « la maîtrise *in vitro* de la fécondation... conduit *obligatoirement* à se préoccuper de la qualité des embryons ainsi conçus », c'est énoncer une évidence pour en faire une stratégie.

Evidence: ne pas transférer un embryon non viable (par exemple polyspermique); stratégie: identifier tous les signes de moindre « qualité » dans un projet sélectif. Tout le problème du DPI est dans cette nuance que P. Jouannet évacue en rappelant que le « tri embryonnaire sur critères génétiques et morphologiques est pratiqué dans tous les laboratoires de FIV ». Ce faisant, il assimile le constat de non-viabilité avec le risque de maladie héréditaire puisque le tri couramment pratiqué en FIV consiste à éliminer les embryons polyploïdes (plus de 2 pronoyaux visibles), lesquels sont incapables d'évoluer en enfant vivant. Puis P. Jouannet confond eugénisme avec sexisme en développant le thème du choix du sexe des enfants. Rappelons que l'eugénisme se propose d'améliorer l'espèce, ce qui ne peut se faire