

Científicos españoles descifran el papel de una proteína de la sordera

El trabajo abre nuevas vías para la detección y el tratamiento de la pérdida de audición y equilibrio

JOAN CARLES AMBROJO - Barcelona - 16/11/2009

El Centro de Regulación Genómica (CRG) de Barcelona, en colaboración con investigadores del Howard Hughes Institute y la Rockefeller University, ha descifrado el papel esencial de la proteína transmembrana Tmie para una audición y equilibrio correctos. El trabajo ha sido publicado en la revista *Proceedings of the National Academy of Sciences* (PNAS) y abre la vía a nuevos sistemas de detección y tratamiento de la sordera y la pérdida de equilibrio.

Las células auditivas del oído interno transforman los estímulos sonoros y de posición en una señal eléctrica que viaja a través de las neuronas hasta ser procesada en el cerebro. De este proceso de transducción o transformación del estímulo en señal eléctrica se encargan unas proteínas, pero hasta el momento se conoce muy poco sobre cómo funcionan. De hecho, la proteína Tmie atraviesa la membrana celular y regula la capacidad mecanoreceptora de la célula auditiva, según explican los investigadores en un comunicado del CRG.

Para estudiar los órganos sensoriales y sus efectos es necesario trabajar *in vivo*. A pesar de que se conocen algunos genes y proteínas relacionados con los problemas de audición, es muy difícil trabajar con estos órganos sensoriales, fundamentalmente porque contienen una pequeña cantidad de estas células y no pueden estudiarse en un cultivo celular. Descartados los humanos y los ratones (por la inaccesibilidad del oído interno), el grupo de Biología Celular y Organogénesis del CRG, dirigido por Hernán López-Schier, optó por utilizar el pez cebra como animal modelo; esta especie tiene un oído interno similar al de la mayoría de vertebrados pero da mayores facilidades a los investigadores para su observación y manipulación. Otra característica que ha tenido en cuenta es que estos peces disponen de un órgano sensorial llamado línea lateral que también está formado por células auditivas situadas a lo largo del cuerpo. Esta línea lateral es un auténtica fuente de información, porque permite a estos peces detectar movimientos en el agua y les informa sobre presas o depredadores.

Los científicos observaron que un linaje de peces cebra presentaba sordera profunda y problemas de equilibrio. Morfológicamente eran iguales a los peces con audición normal y también mostraban los órganos sensoriales auditivos bien formados. La razón de su déficit auditivo estaba únicamente en la proteína transmembrana Tmie, ya que tenían una mutación en el gen que codifica para esta proteína.

Este trabajo abre la vía para estudiar en profundidad la sordera en humanos, dado que la proteína Tmie causa igualmente problemas de equilibrio en ratones y sordera profunda en humanos. "Nos dará mucha información que servirá en el futuro para la detección y el diseño de vías de tratamiento de la sordera y la pérdida de equilibrio en humanos", asegura Hernán López-Schier, principal firmante del trabajo.