

**ROMY**



**Ethan**



**Rose**



**Malone**

LETTRE  
D'INFORMATION  
N°8 DE L'IRRP

## **SOMMAIRE**

<u>Chers Amis</u>	<u>page 2</u>
<u>La vie de l'IRRP</u>	<u>page 2</u>
<u>Les actions de l'IRRP</u>	<u>page 3</u>
<u>L'agenda 2022</u>	<u>page 5</u>
<u>Témoignages</u>	<u>page 5</u>
<u>Actualités médicales</u>	<u>page 8</u>
1 – EURETINA Résultats du proQR sur le Syndrome de Usher 2	page 9
2 – Thérapie optogénétique GS030	page 10
3 – Un implant cérébral redonne partiellement la vue à une aveugle	page 12
4 – Cellules souches et neurogénèse dans la rétine	page 12
5 – Utilisation des modèles humains pour comprendre et traiter des maladies rétinienne héréditaires	page 13
<u>Infos générales</u>	<u>page 12</u>
<u>Infos pratiques</u>	<u>page 13</u>
<u>Infos sociales</u>	<u>page 16</u>
<u>Un dernier rappel</u>	<u>page 17</u>

Chers Amis,

Bientôt la fin de l'année ! Il est donc temps de vous faire part d'un premier bilan, avec le souci de communiquer à nos lecteurs des informations utiles les plus récentes et actualisées.

Nous avons pu reprendre nos actions sur le terrain et poursuivre nos activités diverses, un peu de lumière que de pouvoir échanger, partager et œuvrer en équipe ! Cette année l'IRRP a travaillé sur le développement et la restructuration, notamment sur les supports de communication, la recherche de partenariats et les levées de fonds. Ce travail de recherche et de renouvellement a pu être réalisé grâce à la mobilisation des membres du Conseil d'Administration, à la motivation de nos jeunes actifs Yassine et Arnaud et enfin Laurent chargé de communication depuis octobre.

L'IRRP poursuivra et accentuera toutes ses actions menées et d'autres à venir pour l'année 2022.

Chers Amis, toute l'équipe de l'IRRP et moi-même tenons une nouvelle fois à vous remercier pour votre fidèle soutien et à vous souhaiter de joyeuses fêtes auprès de vos proches !

Bonne lecture !

Bien amicalement,

**Arielle Dumas, Présidente**

## **LA VIE DE L'IRRP**

### **Notre nouveau chargé de communication**

« Me voici, à temps partiel, avec pour mission d'améliorer la communication de l'association, recherche de partenariats et de participer à la collecte de fonds.

Je m'appelle Laurent Lagrue, j'ai 44 ans, infographiste et chargé de communication de profession, je suis installé depuis une dizaine d'années dans le sud de l'Ardèche, à quelques dizaines de kilomètres du bureau et du siège de l'IRRP. Une partie de mon travail se fera dans les bureaux de l'association, une autre à distance avec tous les outils numériques à notre disposition.

Après une courte période d'observation, je vais me consacrer durant les neuf mois qui viennent aux activités suivantes :

- Continuer les actions mises en place par Charlotte, la tombola numérique Karmadon - Helloasso pour laquelle de nombreux lots ont été collectés.
- Développer les microdons, arrondis en caisse, Microsoft bing, Lilo.org, ...
- Mais aussi et surtout contribuer au renforcement des actions historiques de l'association, les Marches Nationales pour La Vue, la Course des héros, le congrès médical, ...

A ces fins, j'appuierai l'équipe en place pour la conception de supports visuels, la recherche active de partenariats et l'actualisation du site internet, en souhaitant donner à l'association le meilleur de mes compétences et de mon expérience en graphisme et communication. »

**Laurent**

### **Recherchons un correspondant régional**

Le bénévolat, c'est se rendre utile mais aussi, s'enrichir humainement, dans des actions qui ont du sens.

#### **1 - L'association - le contexte**

Fondée en 1986 et reconnue d'intérêt général, l'association Information Recherche Rétinite Pigmentaire, IRRP s'attache à informer et à accompagner les patients atteints de pathologie de la rétine ainsi que leur famille et à soutenir financièrement, grâce à différentes actions d'appel aux dons, la recherche médicale pour vaincre ces pathologies.

Pour accomplir ses missions, l'association s'appuie notamment sur un réseau de correspondants régionaux ou locaux, relais des actions engagées et menées depuis son siège national.

Pour plus d'information sur l'association voir (lien vers le site internet)

#### **2 - Définition de la mission**

- Être à l'écoute des personnes
- Informer sur la maladie
- Sensibiliser le grand public
- Participer aux actions
- Développer notre réseau dans votre région

- Être force de proposition pour le développement des buts généraux de l'association

### 3 - Profil recherché

- désir de s'investir dans la vie associative,
- sensibilité à la cause des personnes déficientes visuelles,
- qualités relationnelles et goût pour l'action en équipe,
- capacités d'organisation et d'animation

### 4 - Rattachement

Directement rattaché à la Présidente de l'association, le correspondant régional IRRP sera en étroite relation avec les bénévoles, les salariés et les membres de l'Association.

Si vous désirez vous impliquer dans la vie associative, mettre à profit vos connaissances et agir pour une bonne cause, venez rejoindre notre équipe et partager nos valeurs et nos actions.

Alors n'hésitez pas à prendre contact auprès de Mme Arielle Dumas, Présidente.

Mail : [contact@irrp-asso.fr](mailto:contact@irrp-asso.fr) Tél : 06 16 11 78 51

## LES ACTIONS DE L'IRRP

- **Donner avec Bing sans que cela ne vous coûte un centime !**

Bonne nouvelle ! Une façon de donner à l'IRRP **simple, rapide et gratuite** !

L'Association IRRP fait désormais partie des bénéficiaires de la fonctionnalité "Faites un don avec Bing" du programme Microsoft Rewards.

Grâce à lui, vos recherches internet sur Bing vous permettent de cumuler des points sur votre compte Microsoft qui sont automatiquement convertis en dons financiers pour l'association à chaque fin de mois.

Tout le monde peut y participer, il suffit de vous inscrire au programme Microsoft Rewards via ce lien <https://www.bing.com/give>

Ensuite, activez la fonction "Faire un don avec Bing" et choisissez l'IRRP comme bénéficiaire!

Donnez un peu de votre temps en utilisant Microsoft Bing au quotidien avec votre téléphone, ordinateur ou tablette et collectez en quelques clics un maximum de points !

Sachez que nous avons déjà testé la fonctionnalité et avons été agréablement surpris par les résultats obtenus pour un seul compte Microsoft.

**Alors n'hésitez plus et faites grimper vos compteurs Microsoft Rewards au plus haut !**

Vous pouvez aussi nous aider en proposant à votre famille, amis ou collègues de se lancer dans l'aventure Bing et d'avoir un impact réel et concret dans notre lutte contre les maladies rétinienne toujours en attente de traitement.

Pour plus de détails sur la procédure à suivre, merci de cliquer sur ce lien :

<https://www.irrp-asso.fr/adh%C3%A9sions-dons/faire-un-don-avec-bing-gratuit>



- **La Marche Nationale pour La Vue 2021**

La Marche Nationale pour La Vue, s'est déroulée dans de bonnes conditions grâce à la mobilisation de tous, toujours aussi motivés et généreux. De plus cette année 2021, nous sommes heureux d'avoir accueilli de nouveaux organisateurs et soutiens :

Augustin Leray pour l'association « Un sens à ma vue »

Betty Parmentier, avec la Municipalité et l'association « MMS » de Méjannes le Clap.

Nous tenons à remercier chaleureusement les organisateurs, les bénévoles ainsi que les marcheurs et donateurs, qui font de ces journées un succès et une aide concrète à la recherche médicale pour les pathologies de la rétine.

Continuons à nous mobiliser, pour une Marche Nationale pour La Vue 2022 avec toujours plus d'ampleur ! A l'année prochaine !

- **La Course des Héros format connecté édition 2022 est lancée !**

Pour la quatrième année consécutive, les Héros courent aux couleurs de l'association IRRP. Cet événement a rapporté lors de l'édition 2021 près de 11500 € qui a permis de soutenir la recherche médicale dans le domaine des maladies rétinienne.

**Le défi de l'association : encore mieux !**

Aujourd'hui nous faisons appel à vous pour rejoindre notre équipe de Héros.

Après inscription, vous collectez des dons tout au long du premier semestre et réalisez un défi en live (marche, course, vélo, tandem, moto ...) le 19 juin 2022.

**Participer, c'est faire avancer la recherche !**

Lien : <https://www.coursedesheros.com/>

- **Soutien à la recherche médicale**

INM, Inserm U1051 CHRU Montpellier – Dr Vasiliki Kalatzis - équipe vision

*Projet partenariat sous l'égide de l'IRRP : Comprendre la pathophysiologie des maladies rétinienne liées à USH2A et valider la pathogénicité de nouveaux variants génétiques*

**Vasiliki Kalatzis** (INM, Inserm, Université de Montpellier), **Anne Françoise Roux** (Laboratoire de Référence des Pathologies Neurosensorielles Rares, CHU Montpellier) et **Isabelle Meunier** (Centre national de référence des maladies sensorielles génétiques, Maolya, CHU Montpellier)

« Le projet *USH2A* doit pouvoir se développer au sein de notre laboratoire sans être limité ou ralenti par le manque de matériel. Nous avons impérativement besoin d'un microscope de haute qualité (avec caméra) pour suivre les cultures des cellules iPS puis des organoïdes rétinienne (les nettoyer, les diviser, les amplifier...) et documenter leurs morphologies.

Nous aimerions solliciter de votre association l'IRRP une aide financière de 11 850 € pour l'achat de ce microscope ».

## L'AGENDA 2022 DE L'IRRP

- L'IRRP sera présente à la 40<sup>ème</sup> édition du **Congrès d'Optométrie et de Contactologie** (C.O.C.) qui se tiendra les 16 et 17 janvier 2022 au Beffroi de Montrouge, aux portes de Paris.
- **Handistival** à Méjannes le Clap (30) le 12 mai 2022. Journée pour le handicap, avec animations et stands d'information.
- Journée « **Romy, j'entends maintenant je veux voir** » : le 15 mai toute la journée à Saint-Victor-de-Malcap (30) : seront proposées de multiples animations. Les pompiers feront des démonstrations avec les enfants, il y aura de nombreux jeux, dont : chasse au trésor, pêche aux cadeaux, château gonflable et plein d'autres, un match de foot, balades et soins aux chevaux ainsi que les bikers et motards qui rouleront pour Romy.
- **La Marche pour la vue 2022** débutera à Coulommiers (77), la date prévue est le 21 mai sur toute la journée, durant laquelle, seront proposées deux marches sportives ou familiales et diverses animations ludiques de sensibilisation à la déficience visuelle - les associations et les participants seront accueillis à la Maison des Sports de Coulommiers
- **La Course des Héros, l'édition 2022 au format connecté est lancée.** La journée du défi se déroulera le 19 juin. Les inscriptions vont pouvoir débuter. Nous vous communiquerons sous peu le lien d'inscription, nous comptons sur vous !
- **Les 38èmes Rencontres Nationales de l'IRRP – du 1<sup>er</sup> au 3 juillet 2022**  
Le congrès médical se déroulera le 2 juillet 2022 à Bessèges (30)  
Lors de ces Rencontres Nationales la municipalité de Bordezac inaugurera un sentier de randonnée et découverte au nom de Arielle Dumas.

## PRÉSENTATION PAR L'IRRP DE TÉMOIGNAGES D'ENFANTS ET ADOLESCENTS TOUCHÉS PAR LA MALADIE



### **Romy**

Maintenant j'entends, demain je veux voir

Romy est une petite fille de 19 mois née avec une maladie rare, le syndrome de Usher type 1. Ce syndrome de Usher touche 3 sens : l'ouïe, l'équilibre et la vue. Romy est née avec une surdité profonde, et une déficience vestibulaire, ce qui ne lui permettait pas d'entendre ni d'avoir d'équilibre et ce, dès la naissance. Grâce aux progrès de la médecine Romy a pu être implantée. Romy entend !!! En revanche, ce syndrome entraîne une réduction progressive du champ visuel. Romy perdra la vue et malheureusement à ce jour aucun traitement n'existe. C'est pour cela qu'en partenariat avec l'association Accès Pour Tous nous souhaitons organiser une journée festive où de nombreuses activités raviront petits et grands. Tous les bénéfices seront reversés à l'association IRRP pour la recherche médicale car aujourd'hui notre seul espoir c'est de faire avancer la recherche !

Florent et Marine, les parents de Romy



## Rose

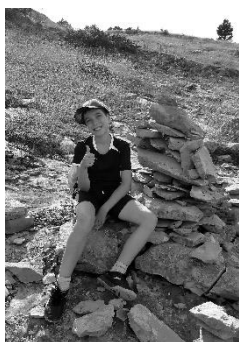
Coucou, je m'appelle Rose et j'ai 7 ans et demi. Je suis atteinte d'une maladie génétique rare : le syndrome de Heimler. Les conséquences ? Je suis sourde de naissance, j'ai une dentition bizarre et je suis atteinte de rétinite pigmentaire précoce c'est-à-dire que ma vue se brouille et diminue chaque jour.

Je suis gênée au quotidien. Si je fais tomber un objet dont la couleur est proche de celle du sol, je n'arrive pas à le voir pour le retrouver. Pour apprendre à lire aussi c'est difficile : les lettres sont trop petites pour moi et il me faut des textes agrandis pour réussir à lire.

Ma rétinite pigmentaire m'empêche déjà de voir dans la pénombre. Je dors toujours avec une lumière allumée ou une lampe de poche à portée de main pour pouvoir me déplacer si je me réveille la nuit.

Elle rend aussi mes yeux très fragiles vis à vis du soleil : la forte luminosité m'éblouit et aggrave ma maladie. Je suis obligée de protéger mes yeux pour éviter que ma vue ne se dégrade encore plus vite. Du coup j'ai une jolie collection de casquettes et deux paires de lunettes : une quand je suis à l'intérieur et une autre avec des verres de couleur quand je sors.

Dans quelques années, je ne distinguerai plus les couleurs, mon champ visuel sera très réduit. Je serai alors proche de la cécité sauf si les chercheurs trouvent une solution pour soigner cette maladie.



## Malone

J'ai tenté de faire parler mon fils sur sa maladie mais c'est encore très dur pour lui, je vais donc vous faire part de nos ressentis. Tout d'abord voici son portrait :

Mon fils se prénomme Malone, il est en 5ème dans le collège d'Alzon à Nîmes et aime beaucoup sa classe, il s'est mis au dessin récemment et y passe beaucoup de temps, il aime également lire, chanter et les supports multimédias bien évidemment, mais sans en exagérer. Il aime faire des blagues à son frère et le taquine souvent...

Malone est atteint d'une rétinopathie pigmentaire liée à l'X, le diagnostic est tombé comme un coup de massue, l'année de ses 5 ans.

Ce qui m'a marqué c'est la froideur de l'annonce, la professionnelle devant moi ce jour-là n'a pris aucun gant, c'était presque mécanique, "votre enfant est atteint de cette maladie, il va perdre la vue au fil du temps mais rassurez-vous il y a des centres spécialisés".

A cet instant, mes pensées marquent une pause, je suis sous le choc, je suis dans l'incompréhension la plus totale, je rentre chez nous avec Malone, dans la voiture, je pleure

sans pouvoir lui dire pourquoi, j'explique la situation à son père, on mange, on le couche, et on se rue sur Internet en quête de réponses sur cette maladie.

J'apprends par la suite que deux de mes oncles ont été frappé par ces mêmes gènes, et PERSONNE n'a jugé bon de m'alerter, j'ai alors ressenti une profonde injustice, et j'en ai beaucoup voulu à tout ce petit monde, qui sur des années n'ont su que se déchirer et n'ont fait preuve d'aucun altruisme.

La rétention d'information, lorsqu'il y a des terrains de maladies génétiques ne devrait pas exister, cela a totalement bouleversé notre vie. Mais avec le temps, on se fait une raison et on avance. La priorité à ce jour c'est Malone, nous devons l'entourer et être présent pour lui. Il a beaucoup de mal à se mouvoir dans l'obscurité, l'année dernière je lui avais pris une lampe de poche pour qu'il aille de la voiture, jusqu'au collège seul, mais il a été très fortement moqué par des élèves de son école.

Il l'a très mal vécu, ça a été une période de profond mal-être pour lui, il est allé jusqu'à m'écrire une lettre de suicide, il se sentait inutile dans ce monde, il me haïssait, nous étions souvent en désaccord, en discutant, Malone m'a avoué qu'il pensait que j'avais fait exprès de lui transmettre cette maladie.

D'autant que son frère n'étant pas atteint, inconsciemment il doit se demander « pourquoi moi ? ».

Nous avons vu des psychologues, même une hypnothérapeute, mais il refuse de s'ouvrir sur le sujet, c'est trop dur pour lui.

Nous avons à multiples reprises évoqué sa maladie, mais il coupe court.

Aujourd'hui, Malone se rend au centre de génétique de Montpellier 1 fois par trimestre, il a intégré un programme de recherche, cela fait plaisir de voir que les choses avancent.

Il est suivi par le professeur MEUNIER, toute l'équipe est bienveillante et d'un grand professionnalisme, c'est rassurant.

Nous gardons espoir qu'une chirurgie lui sera un jour proposée pour stopper l'évolution de cette maladie.

Car en effet, notre ennemi est devenu le temps qui passe et qui lui prend de son capital "vue" un peu plus chaque jour, semaine, mois, année.

Le plus important, c'est de se sentir entourés : j'aimerais que Malone participe à des journées organisées sur le thème de sa pathologie, et qu'il puisse s'y faire des amis, rencontrer les acteurs de ces associations telle que IRRP qui se battent si ardemment pour lui et pour les autres malades, mais il s'y refuse aujourd'hui, il n'est pas prêt.

Nous avons discuté il y a peu, il m'a dit "maman, aujourd'hui, je suis un petit garçon normal, on verra plus tard" et il a commencé à pleurer.

Alors, nous le laissons dans sa petite vie bien tranquille et nous nous tenons prêts pour le jour où lui-même le sera.





## Ethan

Je m'appelle Ethan et je suis atteint de rétinopathie pigmentaire. Mon champ visuel, ma vision nocturne et ma sensibilité à la lumière sont affectés. J'ai été diagnostiqué pour cette pathologie à l'âge de 13 ans. Les premières années suivantes ont été plus difficiles car l'annonce a entraîné des adaptations soudaines dans ma vie quotidienne. Je devais désormais porter des lunettes teintées pour sortir et garder une lampe torche sur moi en cas d'espaces sombres. De plus, j'étais à ce moment au collège, où la différence est souvent prétexte au jugement. Cependant, le diagnostic m'a aussi permis de mettre des mots et comprendre les difficultés que j'éprouvais depuis longtemps.

J'ai ensuite poursuivi mes études au lycée et suis maintenant en 3<sup>ème</sup> année d'école supérieure pour devenir ingénieur. Les gens sont plus ouverts et compréhensifs et je suis moi-même conscient de mes capacités et de mes limites. Je suis également bien entouré, mes amis et mes proches sont avertis et conscients de mes difficultés. Ils m'aident en cas de besoin, même si j'essaie d'être autonome au maximum.

Je lutte enfin aux côtés de l'IRRP contre les pathologies touchant la rétine en organisant et participant aux différents événements qui aident à financer la recherche et à informer.

## LES ACTUALITÉS MÉDICALES

*« Aujourd'hui, il paraît évident que les avancées de la recherche dans le domaine des études génétiques et les nombreuses perspectives thérapeutiques progressent, et il n'est plus utopique de croire que certaines de ces thérapies aboutiront un jour sur des traitements, et c'est avec beaucoup d'espoir que nous pouvons envisager l'avenir. » A.D.*

### **1. EURETINA Résultats du proQR sur le Syndrome de Usher 2**

« Il s'agit d'une thérapie pour les patients Ush2A présentant certaines mutations sur l'exon 13. La thérapie, basée sur des « RNAi antisens » (ARN interférent), permet de bloquer l'expression de la protéine mutée. Les résultats sont effectivement très encourageants car pas ou peu d'effet secondaire mais une amélioration très notable surtout chez les patients très atteints. » S.P.

### Résultats intermédiaires de phase 1b/2 du traitement par ARN QR-421a dans la rétinite pigmentaire due à des mutations du gène USH2A (essai Stellar)

*Auteur* : David Birch (États-Unis)

*Co-auteurs* : Isabelle Audo, Thiran Jayasundera, Isabelle Meunier, Rachel Huckfeldt, Robert Koenekoop, Paul Yang

### But

La rétinite pigmentaire (RP) est un groupe de maladies rétiniennes héréditaires provoquant une cécité progressive. Les mutations USH2A sont la cause la plus fréquente de RP

autosomique récessive (arRP). Les mutations de l'exon 13 dans USH2A sont présentes dans les formes non syndromiques (nsRP) et syndromiques de la RP appelées syndrome d'Usher de type 2, la principale cause de surdi-cécité ; ni l'un ni l'autre n'a de traitement approuvé. L'essai Stellar évalue l'innocuité et la tolérabilité du QR 421a, un oligonucléotide antisens à ARN, chez des sujets présentant des mutations bi alléliques dans l'exon 13 de l'USH2A.

### Résultats

20 sujets ont été inclus, sur 7 sites différents (États-Unis, Canada et Europe)., 14 participants ont reçu QR-421a (dose de 50 µg : 4, dose de 100 µg : 7, dose de 200 µg : 3) et 6 ont reçu un traitement simulé (placebo). Aucun effet indésirable grave ou inflammation n'a été observé. Un participant présentait une aggravation de cataractes préexistantes (considérées comme non liées au traitement par le médecin traitant). Un participant présentait une progression d'un œdème maculaire cystoïde préexistant, géré avec des soins standard. Une stabilisation de la MAVC (meilleure acuité visuelle corrigée, c'est-à-dire la vue avec des lunettes) a été observée dans QR-421a-TE, en accord avec l'histoire naturelle de la maladie. À la semaine 48, le bénéfice moyen de la MAVC était de 6,0 lettres et de 9,3 lettres chez tous les participants traités par QR-421a.

### Conclusions

QR-421a s'est avéré bien toléré à toutes les doses chez les participants présentant des mutations de l'exon 13 dans USH2A. QR-421a a démontré des preuves encourageantes de stabilisation de la maladie dans l'acuité visuelle et des améliorations cliniquement significatives de la sensibilité rétinienne, soutenues par des données objectives d'imagerie structurale rétinienne, après une dose unique. Un essai d'extension est prévu pour suivre les participants à l'essai Stellar, et 2 essais de phase 2/3 sont prévus.

Lien : [https://euretinia.org/resource/abstract\\_2021\\_phase-1b-2-interim-results-of-gr-421a-rna-therapy-in-retinitis-pigmentosa-due-to-mutations-in-the-ush2a-gene-stellar-trial/](https://euretinia.org/resource/abstract_2021_phase-1b-2-interim-results-of-gr-421a-rna-therapy-in-retinitis-pigmentosa-due-to-mutations-in-the-ush2a-gene-stellar-trial/)

## **2. Thérapie optogénétique GS030**

Communiqué de presse de Gensight Biologics et son étude Pioneer : un progrès est observé pour la seconde fois sur une patiente atteinte de RP avancée.

Voici le lien :

<https://www.gensight-biologics.com/fr/2021/11/17/gensight-biologics-rapporte-un-seco:d-cas-de-recuperation-visuelle-chez-une-patiente-traitee-avec-la-therapie-optogenetique-gs030/>

Paris, France, 17 novembre 2021, 7h30 CET – GenSight Biologics (Euronext: SIGHT, ISIN: FR0013183985, éligible PEA-PME), une société biopharmaceutique dédiée au développement et à la commercialisation des thérapies géniques innovantes pour le traitement des maladies neurodégénératives de la rétine et du système nerveux central, rapporte aujourd'hui le cas d'un second patient atteint de rétinopathie pigmentaire (RP) à

un stade avancé, ayant partiellement recouvré sa fonction visuelle après traitement optogénétique avec GS030.

« Les observations émergent de PIONEER sont en effet particulièrement encourageantes, car elles permettent de toucher du doigt la promesse de l'optogénétique de traiter l'une des maladies génétiques cécitantes les plus courantes, » a déclaré Bernard Gilly, Co-fondateur et Directeur Général de GenSight Biologics. « Nous avançons avec conviction et détermination vers la mise au point d'un traitement au profit des patients atteints de rétinopathie pigmentaire ».

Le traitement optogénétique GS030, qui combine thérapie génique avec l'utilisation de lunettes de stimulation lumineuse, a permis à la patiente de percevoir et de compter des objets un an après l'injection de la thérapie génique de GS030. La patiente participe à l'essai clinique de phase I/II PIONEER en cours de GS030, tout comme un autre patient dont la récupération partielle a été publiée dans la revue Nature Medicine en mai 2021.

La patiente, dont l'amélioration est documentée dans une vidéo, avait été diagnostiquée avec une rétinopathie pigmentaire 20 ans avant le recrutement dans l'étude, et était à peine capable de percevoir la lumière au moment de l'injection. Elle a reçu une injection intravitréenne (IVT) unique avec la dose intermédiaire (1.5E11 génomes vectoriels) de thérapie génique GS030 dans son œil le plus atteint et, après quatre mois, a commencé à s'entraîner à l'utilisation de l'appareil de stimulation.

Douze mois après l'injection, la patiente a pu détecter et localiser correctement des objets de différentes tailles et contrastes placés sur une table blanche devant elle, avec un taux de réussite de 57 % en portant les lunettes de stimulation lumineuse de GenSight, contre seulement 24 % sans le dispositif.

Un enregistrement vidéo de la patiente parvenant à exécuter correctement les tests visuels est disponible sur [www.gensight-biologics.com](http://www.gensight-biologics.com).

Le cas de cette patiente a été présenté, dans le cadre d'un point sur l'étude PIONEER, par le Dr José-Alain Sahel, Co-fondateur de GenSight Biologics et de l'Institut de la Vision (Sorbonne-Université/Inserm/CNRS) à Paris, et Professeur Distingué et Directeur du Département d'Ophthalmologie à University of Pittsburgh School of Medicine et à l'UPMC (University of Pittsburgh Medical Center) aux États-Unis, lors du Retina Sub-Specialty Day du congrès annuel de l'American Academy of Ophthalmology (AAO) qui se tenait à La Nouvelle Orléans, États-Unis, du 12 au 15 novembre 2021.

Le Dr Sahel a également fait un point sur la sécurité du GS030. La thérapie optogénétique a été bien tolérée jusqu'à 3 ans après l'unique injection intravitréenne chez les 9 sujets traités à ce jour. Il n'y a eu aucun problème systémique lié à la thérapie génique, aucun événement indésirable conduisant à l'arrêt de l'étude, ni aucune sortie de l'étude.

En septembre 2021, après avoir revu les données de sécurité des trois premières cohortes de l'étude PIONEER, le comité indépendant de surveillance et de suivi (Data Safety

Monitoring Board ou DSMB) a recommandé de sélectionner la plus forte dose (5E11 génomes vectoriels) dans la cohorte d'extension. Les résultats préliminaires de l'étude sont attendus au second semestre 2022.

### **3. Un implant cérébral redonne partiellement la vue à une personne aveugle**

La cécité, bientôt surmontable ? Alors que plusieurs équipes de recherche travaillent sur le développement d'yeux bioniques, des chercheurs espagnols de l'Université Miguel Hernández d'Elche (UMH) ont testé une toute nouvelle approche, qui s'est avérée probante. Leur étude dirigée par le professeur Eduardo Fernández Jover, a été publiée dans la revue *The Journal of Clinical Investigation*.

Des électrodes dans le cortex visuel. Contourner l'œil pour se connecter directement au cortex visuel du cerveau. C'est ce qu'a testé une équipe de chercheurs sur une femme âgée de 57 ans. Aveugle depuis 16 années, elle s'est vu implanter un réseau de microélectrodes composé de 100 micro-aiguilles dans le cortex visuel. L'objectif ? Stimuler les neurones situés près des électrodes et les enregistrer.

L'équipe a également équipé la femme de lunettes disposant d'une caméra vidéo miniature. Un logiciel d'encodage se chargeait de coder les données visuelles issues de la caméra et de les envoyer vers les électrodes dans le cerveau. En stimulant les neurones, elles ont produit des "phosphènes", c'est-à-dire des points de lumière blancs. Résultat ? Après une phase d'adaptation à l'appareil, la quinquagénaire a pu voir des lignes, des formes et des lettres.

Vers une autonomie renforcée des aveugles ?

"Ces résultats sont très excitants car ils démontrent la sécurité et l'efficacité de l'implant, et ils pourraient aider à réaliser un rêve de longue date : le transfert d'informations du monde extérieur directement au cortex visuel des personnes aveugles, rétablissant ainsi une forme rudimentaire de vue", conclut le professeur Eduardo Fernández, co-auteur de cette recherche.

De fait, si les personnes aveugles parviennent à distinguer les voitures ou les personnes à l'aide du procédé, cela pourrait réellement contribuer à améliorer la vie quotidienne et renforcer leur sécurité. L'équipe va désormais tenter de développer une prothèse cérébrale pour "améliorer l'indépendance des personnes aveugles".

### **4. Cellules souches et neurogénèse dans la rétine – Muriel Perron**

Notre groupe de recherche SCaNR est associé au laboratoire privé de l'association Retina France, le CERTO. Cela nous permet l'originalité d'une approche, fondamentale et appliquée. En utilisant à la fois le xénope et la souris, nous cherchons à comprendre les mécanismes qui contrôlent le développement, la survie et la régénération des cellules de la rétine, avec

comme objectif des stratégies thérapeutiques de neuroprotection, de thérapie génique et de thérapie cellulaire.

### Cellules souches et Régénération de la Rétine

L'une des stratégies, choisie, la thérapie cellulaire, vise à revitaliser la capacité de régénération de la rétine qui est naturellement extrêmement limitée chez les mammifères. Au contraire, chez les poissons ou les amphibiens, différentes populations de cellules souches contribuent efficacement à la réparation de la rétine après lésion. Il s'agit donc de modèles de choix pour disséquer les voies de signalisation contrôlant les processus régénératifs et ainsi fournir des informations essentielles qui permettraient de stimuler la prolifération et le potentiel neurogénique des cellules souches rétiniennes dormantes des mammifères. Dans ce contexte, nous étudions et comparons chez le xénope et la souris, deux modèles dotés de capacités régénératives très différentes, les mécanismes qui sous-tendent la maintenance, le recrutement et l'activité des cellules souches rétiniennes adultes à la fois en conditions physiologiques et pathologiques de dégénérescence rétinienne.

### Thérapie génique

Ces dernières années, la thérapie génique dans le domaine de l'ophtalmologie a montré des résultats extrêmement prometteurs. L'objectif de notre étude préclinique chez la souris est de développer un nouveau produit de thérapie génique basé sur l'utilisation d'un virus de type AAV et ciblant des rétinopathies associées à des mutations dominantes dans le gène CRX.

Lien : <https://neuropsi.cnrs.fr/departements/decs/equipe-muriel-perron/>

- 5. Erratum :** Dans la circulaire 78 au chapitre « Actualités médicales » la présentation de Béatrice Bocquet a été mise en doublon par erreur à la place de la présentation de Vasiliki Kalatzis lors du congrès médical à Montpellier. Voici sa présentation :

### **Utilisation des modèles humains pour comprendre et traiter des maladies rétiniennes héréditaires**

Vasiliki Kalatzis, Équipe Vision, Institut des Neurosciences de Montpellier

La rétine est le tissu récepteur de la lumière qui tapisse le fond d'œil. Les maladies rétiniennes héréditaires sont caractérisées par une dégénérescence des deux couches cellulaires de la rétine postérieure : les photorécepteurs, les cellules réceptrices de la lumière, les cellules et leur tissu de soutien, l'épithélium pigmentaire rétinien. Cette dégénérescence donne lieu à une perte progressive de la vision dépendant du type de photorécepteur atteint en premier : perte de vision périphérique si ce sont les bâtonnets, l'exemple le plus fréquent est la rétinite pigmentaire ; perte de vision centrale si ce sont les cônes. Ces maladies sont dues à des mutations dans plus de 270 gènes différents, dont chacune est unique et présente ses propres challenges pour le développement de traitement.

Afin d'étudier ces maladies nous développons des modèles rétiniens humains. Pour ce

faire, nous prenons un petit morceau de peau de patient que nous cultivons. Ensuite, nous traitons les cellules de peau avec un cocktail de facteurs bien connus afin de leur faire perdre leurs caractéristiques de peau et devenir des cellules souches avec une capacité de devenir tous types cellulaires. Nous différencions ces cellules souches en cellules rétiniennes, soit de l'épithélium pigmentaire soit des organoïdes rétiniens, des petites structures tri-dimensionnelles contenant une couche de photorécepteurs. Par la suite, comme ces modèles rétiniens portent le défaut génique du patient, nous pourrions les utiliser pour mieux comprendre la physiopathologie de la maladie et pour tester l'efficacité des nouveaux traitements dans les cellules réellement atteintes.

La stratégie thérapeutique la plus avancé pour les maladies rétiniennes est le remplacement génique, qui consiste à remettre dans une cellule une copie saine du gène muté ou absent. La limitation de cette approche est que le véhicule utilisé est trop petit pour des gènes au-dessus d'une certaine taille. Un bon exemple est le gène *USH2A*, qui est le plus grand gène responsable de rétinite pigmentaire mais aussi le plus fréquent, il est donc indispensable de développer une approche thérapeutique pour des mutations dans ce gène. Pour ceci, nous avons eu recours à une alternative au remplacement génique, l'édition génomique par CRISPR/Cas9. Ce système est analogue à de petits ciseaux moléculaires et permet de couper l'ADN au niveau d'une mutation et de changer la séquence (équivalent en quelque sorte à effacer une faute d'orthographe et de récrire correctement le mot).

Comme preuve de principe, nous avons donc généré des cellules souches d'un patient porteur de mutation fréquemment trouvé dans *USH2A*. Nous avons ensuite introduit notre système de correction génomique dans ces cellules souches de ce patient afin de corriger ou « effacer » la mutation cible. Nous avons ensuite différencié les cellules souches en organoïdes rétiniens et ainsi pu étudier les photorécepteurs des patients avant et après correction et les comparer avec les photorécepteurs d'individu contrôle.

Nos résultats ont montré, tout d'abord, que la morphologie des photorécepteurs du patient est différente de celle d'individu contrôle, ainsi montrant la pertinence du modèle. De plus, nous avons également montré que nous avons pu corriger efficacement et spécifiquement la mutation *USH2A* ciblée et que, suite à la correction, les photorécepteurs du patient ont trouvé une morphologie semblable aux photorécepteurs contrôle (indemnes de pathologie). Notre équipe a ainsi clairement démontré que la correction génique est efficace et peut être dès lors une nouvelle approche thérapeutique.



## LES INFOS GÉNÉRALES

### - Deniz Dalkara récompensée avec le « Prix des Innovateurs 2021 »



Pour la seconde fois, la Région Île-de-France a distingué 3 chercheurs et leurs équipes pour leurs travaux dans le domaine médical. Les lauréats et les établissements qui les accueillent se partagent 100.000 euros d'aides pour aller encore plus loin.

Ce prix est attribué à des chercheurs en sciences de la vie dont le parcours, la qualité des recherches et l'engagement dans la valorisation de leurs résultats sont exceptionnels.

À cet égard, **Deniz Dalkara**, chef de l'équipe thérapies géniques et modèles animaux pour les maladies neurodégénératives à l'Institut de la Vision, reçoit la somme de 25 000 €. Elle est une des scientifiques notoires dans le succès de la thérapie optogénétique qui, pour la première fois au monde, a permis de rendre partiellement la vue à une personne aveugle.

Pour voir la vidéo, suivre le lien :

<https://www.institut-vision.org/en/our-seminars/676-deniz-dalkara-recompensee-par-le-prix-des-innovateurs-2021.html>

*Source : Institut de la Vision*

### - Lancement de l'étude Homère, étude nationale sur la déficience visuelle

Alors que l'on estime à 1,7 million le nombre de personnes atteintes d'un trouble de la vision en France, il n'existe pas à ce jour de données à grande échelle sur la situation des personnes déficientes visuelles dans notre pays.

C'est pourquoi **un collectif d'associations d'envergure nationale a décidé de porter ensemble la réalisation d'une étude** afin de récolter des données-clés **sur les personnes déficientes visuelles de tout âge** et sur leurs problématiques au quotidien. Le collectif s'appuie sur un consortium de recherche réunissant chercheurs universitaires et cabinets d'étude privés.

Cette étude, dénommée Homère, prend la forme d'**un questionnaire en ligne construit selon une méthode scientifique et participative**, qui couvre l'ensemble des âges de la vie et un large spectre de thématiques : **de la petite enfance à un âge avancé, de la scolarité à l'emploi, du sport à la culture et de la vie sociale à l'accès aux droits et à l'information.**

**L'accès au questionnaire est régionalisé et étalé jusqu'à fin 2022.**

Le questionnaire a été lancé et est **ouvert aux personnes déficientes visuelles à cette adresse** : [www.etude-homere.org/questionnaire](http://www.etude-homere.org/questionnaire). Retrouvez toutes les informations nécessaires sur [www.etude-homere.org](http://www.etude-homere.org)

NB : pour ceux qui rencontrent des difficultés à répondre au questionnaire en ligne, il est possible de répondre par téléphone en prenant RV au 06.35.36.59.97.

## LES INFOS PRATIQUES

### 1. La lampe torche Sunnex :

La lampe torche inspection Sun Flash 400R est une lampe torche à la fois robuste, très puissante et d'une longue durée de vie. Elle est dotée d'une fonction de mise au point pour un faisceau de lumière concentré (10° à 70°).

#### Caractéristiques :

- LED CREE XM-L2
- **400 Lumens**
- 1 500 à 25 000 lux à 0.5 m
- Température couleur: 6 000°K
- Autonomie : 2h
- IRC: 65
- IP30
- Portée : 280 m
- Ø 42 x 216 mm; 500g
- Rechargeable par port USB + secteur



Elle est équipée d'une dragonne et d'un étui de rangement. Cette gamme présente des modèles à piles et d'autres rechargeables.

<http://www.sunnex-eclairages.fr/lampe-torche-inspection-sun-flash-400r/>

ou par téléphone : 04 42 39 78 96

### 2. De nouvelles aides au déplacement au catalogue CECIAA

#### ***La canne de locomotion rétractable en titane***

Grâce à sa fonction rétractable, cette canne en titane légère et à faible encombrement va permettre à son utilisateur de s'en servir et de la ranger très facilement.

**Prix** : à partir de 54,90 €

- [Voir la fiche technique de la canne rétractable sur la boutique en ligne.](#)

#### ***La canne de mobilité légère en graphite Slimline Ambutech***

La Slimline est une canne pliable en graphite de 9,5 mm de diamètre destinée à une utilisation comme canne de mobilité légère.

**Prix** : 49,00 €

- [Voir la fiche technique de la Slimline sur la boutique en ligne.](#)

ou par téléphone : 01 43 62 14 62

### 3. Jeux de société adaptés aux personnes déficientes visuelles

Pour chacun de ces jeux, l'adaptation déficience visuelle porte sur le plateau (avec cases emboîtantes), aux dimensions facilitant une perception globale du jeu, sur les pièces (formes et reliefs distinctifs) et sur la boîte du jeu avec informations tactiles et/ou audio (QR code) pour la règle du jeu.

- **"4 par 4"** : jeu de stratégie, de logique et d'observation, sur plateau avec 48 palets, pour 2, 3 ou 4 joueurs de 7 ans ou plus.

En version classique le jeu consiste à réaliser le plus possible de suites de 4 palets de même couleur disposés en lignes, en colonnes, en diagonales ou en carrés. Dans la version adaptée les pièces se différencient par leur forme et le relief sur le dessus.

- **"Mental'x"** : lointain cousin du jeu de dames, il se joue à deux. Il s'appuie sur la connaissance des tables de multiplication jusqu'à dix.

Chaque joueur dispose de 3 séries de 9 pions, numérotées de 1 à 10 sans le 7. Chaque pièce, avançant d'une seule case à la fois, ne peut attaquer ou être attaquée que par une pièce de numéro égal, multiple ou diviseur du sien.

- **"Donjon et Donjon"** : se joue à deux, dès 6 ans. L'esprit tactique du jeu rappelle celui des échecs mais les règles en sont plus simples. Quatre niveaux de jeu existent : junior, Junior+, adulte et expert. Sur le plateau, représenté par deux donjons fixes, deux cités se font face, avec leur armée composée d'une tour de siège et de trois sortes de soldats avec leurs propres facultés d'attaque et de déplacement, mais toujours que d'une case à la fois. Pour sa version adaptée, un marquage tactile permet l'identification immédiate des pièces et des cases.

Pour plus d'informations, voici l'adresse du site de Nicolas RUET

[www.lesjeuxdesocietedenico.com](http://www.lesjeuxdesocietedenico.com) ainsi que son numéro de portable : 06 13 67 28 16

### 4. Système Talking Card Gamer : une solution très innovante pour permettre aux personnes malvoyantes et nonvoyantes de jouer au bridge

Il s'agit d'un support en métal et plexiglas fabriqué en Savoie par l'entreprise Techniplex. Sur le boîtier, se loge un smartphone qui est muni d'une application de SAS Datatech Europe. L'utilisation est simple : il suffit d'introduire le smartphone dans le support où se situent trois orifices de référence pour le non-voyant. Les cartes sont placées sur le support, à l'arrière, pour être lues par l'appli qui dicte, à l'oreillette du joueur, chaque passage de carte.

Le jeu de 52 cartes est fourni. Ces cartes sont spéciales, car elles possèdent un marquage QR code au centre, nécessaire pour la lecture par l'application. Elles peuvent être utilisées pour de nombreux jeux : le bridge, la belote, la bataille, le 7 et demi... tous les jeux nécessitant 32 ou 52 cartes ... L'application est aussi traduite en huit langues.

Pour plus d'infos suivre le lien : <https://scjc-bridge.fr/2020/11/06/systeme-talking-card-gamer-une-solution-tres-innovante-pour-permettre-aux-personnes-malvoyantes-et-aveugles-de-jouer-au-bridge/>

## 5. Des livres pour les enfants déficients visuels

Destinés à tous les enfants et surtout accessibles aux enfants déficients visuels ou empêchés de lire, les ouvrages de l'association « Les Doigts qui rêvent » sont conçus pour leur permettre de partager des moments de lecture "plaisir" avec leur entourage.

Par leurs formes, leurs textures, leurs explorations, leurs manipulations, leurs illustrations tactiles, ces livres proposent aux enfants une richesse d'expériences tactiles. Cette diversité permet d'accompagner chaque enfant aux différents stades de son apprentissage tactile. Toutes ces propositions naissent des ateliers avec les enfants, des retours d'expériences avec les familles et les instituts spécialisés, mais également des tous derniers travaux de recherche.

Lien : <https://ldqr.org/> ou par téléphone : 03 80 59 22 88

## 6. Thermomètre d'ambiance parlant



Ce thermomètre d'ambiance parlant peut également servir de réveil et vous réveiller en vous annonçant la température. Sa sonde filaire vous permet de connaître la température extérieure.

Lien : [https://blog.ceciasa.com/2021/11/04/idees-cadeaux-aveugles-noel-2021-1-sur-2/?utm\\_source=sendinblue&utm\\_campaign=IM282NV&utm\\_medium=email](https://blog.ceciasa.com/2021/11/04/idees-cadeaux-aveugles-noel-2021-1-sur-2/?utm_source=sendinblue&utm_campaign=IM282NV&utm_medium=email)

## 7. Le pèse-personne connecté

Fin et léger, le pèse-personne à impédance biométrique va fournir aux aveugles et malvoyants toutes les informations.

Lien : [https://blog.ceciasa.com/2021/11/04/idees-cadeaux-aveugles-noel-2021-1-sur-2/?utm\\_source=sendinblue&utm\\_campaign=IM282NV&utm\\_medium=email](https://blog.ceciasa.com/2021/11/04/idees-cadeaux-aveugles-noel-2021-1-sur-2/?utm_source=sendinblue&utm_campaign=IM282NV&utm_medium=email)

## 8. Mastercard lance une carte pensée pour les aveugles et les malvoyants

Les malvoyants ont du mal à distinguer leur carte de paiement parmi toutes celles qui se trouvent dans leur portefeuille. Pour remédier à cela, Mastercard annonce le lancement de sa Touch Card, une solution qui permet aux consommateurs aveugles et malvoyants d'orienter correctement leurs cartes, mais aussi de savoir laquelle ils utilisent.

Mastercard a donc adapté le design des trois cartes présentes sur le marché afin qu'elles soient reconnaissables grâce à un système d'encoches mis sur le côté de chacune d'elles.

Avec cette campagne, Mastercard encourage et s'engage dans l'inclusion financière, et veille à ce que l'économie numérique soit accessible à tous.

Plus d'info sur : [https://lareclame.fr/mastercard-carte-tactile-255607?fbclid=IwAR3s08mmrGZpmFXfXgVGBfj7lvM1hg42KiV6950bJL0duQ9o5IEpGeVZE\\_4](https://lareclame.fr/mastercard-carte-tactile-255607?fbclid=IwAR3s08mmrGZpmFXfXgVGBfj7lvM1hg42KiV6950bJL0duQ9o5IEpGeVZE_4)

## 9. Le téléphone MINIVISION2

Dédié à un public de personnes déficientes visuelles âgées ou peu technophiles, MiniVision2 est un téléphone à grandes touches espacées, avec synthèse vocale et commandes vocales, offrant l'essentiel des fonctions dans un produit simple à utiliser.

Le téléphone a été complètement retravaillé offrant ainsi aux utilisateurs un clavier physique avec des touches très agrandies sur les pavés alphanumériques et de navigation. N'hésitez pas à consulter le site internet à l'adresse [www.jmservices13.info](http://www.jmservices13.info) Vous pouvez les contacter au : 06 80 59 10 11 ou par e-mail : [jmpservices13@gmail.com](mailto:jmpservices13@gmail.com)

## **INFOS SOCIALES**

### **Prestation de compensation du handicap : modification des modalités d'attribution**

PCH - Deux textes publiés au *Journal officiel* le 29 octobre améliorent la prestation de compensation du handicap (PCH) en précisant les modalités d'attribution sans limitation de durée, d'une part, et en adaptant le montant maximal attribuable, d'autre part.

Un décret et un arrêté améliorent la prestation de compensation de handicap (PCH) dans un objectif de simplification, dans la lignée de la loi du 6 mars 2020. Complétée par une ordonnance du 11 mars 2020, cette loi prévoit la possibilité d'un droit à la PCH sans limitation de durée pour les personnes dont le handicap n'est pas susceptible d'évoluer favorablement.

Le décret n° 2021-1394 du 27 octobre 2021 précise d'abord que lorsqu'un droit est ouvert sans limitation de durée, la maison départementale des personnes handicapées (MDPH) dont relève le bénéficiaire doit l'informer au moins une fois tous les 10 ans de son droit à demander une nouvelle évaluation de ses besoins et de solliciter un réexamen de son plan personnalisé de compensation.

Le décret limite également le total de versements ponctuels correspondant à l'élément 1 de la PCH. Ces versements ponctuels sont limités à deux mois de prestation. A l'issue, le versement reprend mensuellement.

L'arrêté du 11 août fixe quant à lui les montants attribuables par élément de la PCH, pour se caler sur cette période de 10 ans :

- élément 2 : 13 200 €
- élément 3 : 10 000 €
- éléments 4 et 5 : 6 000 €.

Source ASH – Olivier Hielle – Lien : <https://www.ash.tm.fr/dependance-handicap/prestation-de-compensation-du-handicap-nouvelles-modalites-680138.php>

### **AAH – Et de trois !**

Le Sénat, dominé par l'opposition, a voté une nouvelle fois très largement le 12 octobre 2021, "l'individualisation" de l'Allocation adulte handicapé (AAH), réclamée par le secteur associatif, mais rejetée par le gouvernement. Un texte dans l'impasse ?

La déconjugalisation de l'AAH a été votée par l'ensemble des groupes politiques du Sénat. Ce texte, maintenant qu'il a été examiné à deux reprises par les deux chambres, pourrait être discuté en Commission paritaire mixte (CPM) qui réunit sept députés et sept sénateurs désignés par les présidents des commissions des Affaires sociales. Mais encore faut-il que le gouvernement donne son accord pour convoquer cette CPM, il n'en a aucune obligation. Reste encore la possibilité de demande conjointe des deux présidents des assemblées mais, là encore, rien n'est moins sûr. Et, si elle devait se tenir, avec une telle division, comment parvenir à un consensus entre l'Assemblée et le Sénat ? L'espoir est, pour le moment, bien maigre...

Lien : <https://informations.handicap.fr/a-aah-senat-deconjugalisation-31645.php>

### Un dernier rappel :

***Contre le Covid-19, protégez-vous et protégez les autres !***

L'IRRP reste proche de vous et se tient à votre disposition. N'hésitez pas à nous contacter.

Portez-vous bien, joyeuses fêtes de fin d'année, à bientôt !

Bien cordialement,

***Arielle Dumas, Présidente***



## Information Recherche Rétinite Pigmentaire



38, Rue de la République – 30160 Bessèges



04 66 55 78 95



[contact@irrp-asso.fr](mailto:contact@irrp-asso.fr)



[www.irrp-asso.fr](http://www.irrp-asso.fr)



[@associationirrp](https://www.facebook.com/associationirrp)



[www.instagram.com/irrp\\_asso/](https://www.instagram.com/irrp_asso/)



[www.linkedin.com/company/association-irrp/](https://www.linkedin.com/company/association-irrp/)



[www.twitter.com/assoirrp](https://www.twitter.com/assoirrp)