

La maladie d'Huntington (MH) cause-t-elle un développement différent du cerveau?

Des volumes plus petits du cerveau total chez des mâles porteurs de la mutation de la MH suggère...



Par Dr Jeff Carroll

29 juin 2011

Edité par Dr Ed Wild

Traduit par Levent Dinc

Initialement publié le 6 décembre 2010

Il est connu depuis longtemps que la MH cause un rétrécissement du cerveau qui peut être détecté en utilisant l'IRM. Mais de nouveaux résultats de l'étude PREDICT-HD suggèrent que le cerveau des hommes ayant la MH pourrait ne jamais atteindre la même taille que le cerveau des personnes sans mutation au cours du développement. Cela suggère que la mutation de la MH peut exercer ses effets encore plus tôt que nous le pensions.

La MH et images cérébrales

Nous savons que porteurs de la mutation de la MH ont des changements dans le cerveau. Durant les derniers stades de la maladie, le cerveau est visiblement rétréci et les ventricules - espaces remplis de liquide dans le cerveau - sont très élargis par rapport aux cerveaux de personnes n'ayant pas la mutation.



L'IRM produit des images détaillées du cerveau

Une grande partie de ce retrait peut s'expliquer par la mort des neurones (cellules cérébrales) au cours de la maladie. C'est pourquoi nous appelons la MH une maladie neurodégénérative: - elle est causée par la mort (ou la dégénérescence) des neurones.

En utilisant l'imagerie par résonance magnétique, ou IRM, il est possible d'examiner en détail la forme du cerveau dans la vie des patients. En utilisant de manière sécurisée, de champs magnétiques de forte puissance, l'IRM donne une image tridimensionnelle de l'ensemble du cerveau. Cette technique nous permet de mesurer le volume cérébral chez les patients ayant la MH en toute sécurité, ainsi que le volume des différentes régions du cerveau.

Grâce à ces techniques, les scientifiques ont constaté des changements progressifs au cours du temps dans les cerveaux de patients ayant la MH, tel que le rétrécissement de structures spécifiques et l'agrandissement des ventricules de par le fait que le tissu cérébral autour d'eux dégénère.

Changements précoces du cerveau

Les scientifiques ont été surpris de trouver des changements aussi tôt dans la vie dans le cerveau des personnes porteuses de la mutation de la MH. Dans une région particulièrement vulnérable du cerveau appelée le striatum, les porteurs de la mutation de la MH présentent un rétrécissement 15 ans avant l'apparition prévus des symptômes de la MH. Mais à quel moment ces changements commencent?

«Étonnamment, le volume total intracrânien était d'environ 4% plus petit chez les hommes porteurs de la mutation HD »

Parce que les enfants sans symptômes ne sont pas testés pour la mutation de la MH, il est très difficile d'obtenir suffisamment d'images IRM permettant de comprendre quel sont les changements dans le cerveau des HD en début de vie.

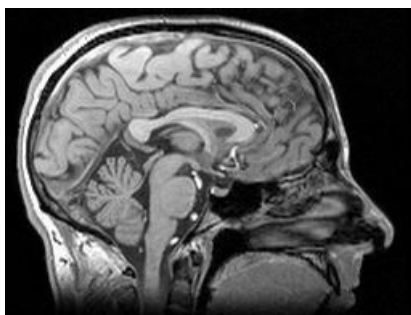
Drs Peg Nopoulos, Jane Paulsen et leurs collègues ont utilisés une astuce afin d'examiner la croissance précoce du cerveau chez les personnes porteuses de la mutation de la MH. Ils ont examiné le **volume intracrânien** des personnes avec et sans la mutation de la MH inclus dans l'étude PREDICT-HD.

Volume Intracrânien

Le volume intracrânien est une mesure IRM qui reflète la plus grande taille d'un cerveau jamais atteinte. Les cerveaux humains continuent de croître après la naissance, pour atteindre la taille maximale autour de l'adolescence. Après cela, le cerveau rétrécit progressivement, si une personne a ou non la MH. Parce que notre crâne est rigide, il doit se développer avec notre cerveau, mais il ne diminue pas de taille quand le cerveau commence à rétrécir. Ainsi, le volume total à l'intérieur du crâne est fixé par le maximum de croissance au cours du développement. Nous appelons cela le volume intracrânien. Il sert comme une sorte de "fossile" pour la taille du cerveau au maximum.

Lorsque les chercheurs ont mesuré le volume intracrânien chez les personnes dans l'étude d'observation PREDICT-HD, ils ont découvert qu'elle était liée à la taille d'une personne et du sexe. C'est ce qui était attendu: les personnes plus grandes et les hommes, en moyenne, ont tendance à

avoir un cerveau plus volumineux.



Le plus gros volume atteint par le cerveau pourrait être moindre chez les hommes avec la mutation HD

En utilisant des techniques statistiques, les chercheurs ont procédé à des ajustements pour tenir compte de ces effets connus sur la taille du cerveau. Curieusement, après cette correction, le volume total intracrânien était encore d'environ 4% plus petites chez les hommes porteurs de la mutation de la MH par rapport aux hommes sans mutations.

Les chercheurs pensent que cette différence est réelle, et qu'il suggère qu'il peut y avoir des changements très tôt dans la vie dans le cerveau MH. Les femmes porteuses de la mutation MH avaient un cerveau un peu plus petit (1%), ce qui n'est pas assez pour être convaincant que le changement soit réel. On ne sait pas pourquoi ce changement est observé chez les hommes mais pas les femmes, ou comment cela pourrait être lié aux symptômes de HD chez les hommes et les femmes.

Cette constatation est importante, car elle suggère que HD ne cause pas seulement des changements quand une personne a des symptômes qui convainquent un neurologue qu'ils sont malades. Il peut y avoir dans le cerveau des personnes atteintes HD des changements subtils, mais réels, à partir d'un stade très précoce.

Cette recherche suggère que plus d'études détaillées sont nécessaires sur les changements précoces des cerveaux MH parce que les changements le plus précoces que l'on peu détecter pourraient être ceux ciblés dans des études cliniques.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt [Pour plus d'informations sur notre politique d'information voir notre FAQ ...](#)

GLOSSAIRE

Résonance magnétique Une technique utilisant des champs magnétiques puissants pour produire des images détaillées du cerveau des êtres humains et des animaux

Neurodégénérative Une maladie causant des dysfonctionnements progressifs et la mort de cellules cérébrales (neurones)

© HDBuzz 2011-2018. Le contenu de HDBuzz est libre d'être partagé, sous la licence Creative Commons Attribution-ShareAlike 3.0 Unported License.

HDBuzz n'est pas une source de conseils médicaux. Pour plus d'informations, visitez le site web [site_address hdbuzz.net](http://hdbuzz.net)

Cré le 19 juillet 2018 — Téléchargé à partir de <https://fr.hdbuzz.net/003>

Certains textes sur cette page n'ont pas encore été traduits. Ils sont affichés ci-dessous dans leurs langues originales. Nous travaillons pour traduire tout le contenu dès que possible.