

## Oz Buzz Updates: jour 2

Jour 2 de la couverture du congrès mondiale de la maladies de Huntington à Melbourne



Par Professor Ed Wild

16 septembre 2011

Edité par Dr Jeff Carroll

Traduit par Nicolas Casadei

Initialement publié le 13 septembre 2011

**N**otre deuxième rapport du Congrès mondial de la maladie de Huntington regroupe l'ensemble des mises à jour de notre flux Twitter. La vidéo de la session Buzz Oz - avec des nouvelles et des interviews - sera disponible sur HDBuzz.net plus tard dans la semaine.

## Mardi 13 Septembre 2011

08h44 - Second jour du congrès de la maladie de Huntington. La vidéo de la session directe de hier de l'Oz Buzz est maintenant sur [youtube.com/user/hdbuzzfeed](http://youtube.com/user/hdbuzzfeed)



*Ed, Jeff et Charles Sabine présentant Oz Buzz sur YouTube*

08:57 - Une fois que nous avons trouvé un médicament, comment pouvons-nous savoir quel dose donner aux patients? Karl Kieburtz suggère quelques méthodes.

09h05 - Nous allons interviewer Robert Pacifici, directeur scientifique de CHDI qui viendra sur scène plus tard. Envoyez vos questions sur les médicaments et les essais!

09h12 - "Rien n'est plus précieux pour un chercheur de médicaments qu'une observation réalisée dans la population que vous voulez traiter" Robert Pacifici, CHDI

09:15 - Alors inscrivez-vous pour des essais d'observation! PREDICT-HD et HD-TRACK sont deux possibilités

09:31 - Un autre essai d'observation à considérer - ENROLL-HD

09h33 - "Il n'y a pas de bon ou de mauvais modèle animal de la MH" - tous sont utiles mais sur différents aspects - Pacifici

09h34 - Nous devons comprendre comment nos médicaments expérimentaux de travail, et quels problèmes ils ciblent, si nous sommes de les tester avec succès - Pacifici

09h46 - Joaquim Ferreira - Il est temps de faire face à un défi: comment faire des essais de médicaments chez des personnes qui vivent avec la mutation de la maladie de Huntington, mais sans les symptômes

09h48 - Ferreira - concevoir des essais avec soin peut nous aider à faire la différence entre des effets sur les symptômes, et des effets sur la progression de la maladie.

09h52 - Des études comme PREDICT, TRACK et de ENROLL sont cruciales pour arriver à des essais de pré-symptomatiques, seulement si suffisamment de participants se joignent à ces études- Ferreira

09:59 - Les organisations de régulation des médicaments sont disposées à envisager de nouvelles règles pour l'essai de médicaments pour la maladie de Huntington avant l'apparition des symptômes

10:04 - "Il existe un nombre impressionnant de traitements en phase d'essais clinique qui n'ont pas été spécifiquement conçus pour soigner Huntington" - Pacifici

10:47 - \* Jeff: \* Steve Finkbeiner a construit des microscopes robotisés pour comprendre comment la protéine huntingtine mutante tue les cellules. C'est vraiment génial!

10:51 - Jeff rapporte maintenant la session "Les sciences fondamentales: l'homéostasie des protéines". Ed rapporte les "bio marqueurs"

10:53 - \* Ed: \* L'IRM cérébrale révèle des changements importants dans la phase pré-symptomatique. C'est un point crucial pour les essais pré-symptomatiques. Georgiou-Dr Nellie

11:02 - \* Jeff: \* Steve Finkbeiner dit que les choses nous pensons toxiques pour les neurones pourraient en fait les protéger

11:07 - \* Ed: \* Les scanners cérébraux ont aidé à développer des médicaments pour des maladies tel que Parkinson et Alzheimer. Nous devons apprendre à partir de ces découvertes - Dr Rachael Scahill

11:21 - \* Ed: \* Les résultats de TRACK-HD montrent que les premiers changements dans les cerveaux des patients seraient dans les connexions de la "substance blanche" - Scahill

11:23 - \* Jeff: \* Danny Chapelier a construit des marqueurs qui permettent aux scientifiques de suivre la protéine huntingtine dans des cellules vivantes

11:25 - \* Ed: \* Plus de résultats provenant de TRACK-HD: le rétrécissement de zones spécifiques du cerveau est liée aux perturbations des mouvements. Encore une fois, ceci peut nous aider à tester des médicaments - Scahill

11:28 - \* Ed: \* "Il faut beaucoup de détermination pour obtenir des mesures suffisamment précises afin de révéler les effets positif d'un médicament" - Prof Julie Stout

11:38 - \* Ed: \* Nous sommes "pas trop loin" d'être en mesure de détecter les avantages des médicaments sur les capacités de réflexion des porteurs de mutation - Stout

11:40 - \* Jeff: \* Bev Davidson travaille à développer "l'ARNi" thérapeutique, qui éteint la protéine huntingtine mutante

11:42 - \* Jeff: \* Bev: Même la réduction partielle de la huntingtine mutante a des effets bénéfiques chez les modèles souris - nous n'avons pas besoin de complètement la détruire.

11:50 - \* Ed: \* TRACK-HD et CAB nous donnent un ensemble d'outils de tests fiables et prédictifs afin d'étudier des problèmes cognitifs - Stout

11:58 - \* Jeff: \* Bev a fait des tests afin de réduire en utilisant du "RNAi" chez des singes, une étape critique pour la mise en place des essais humains. Les résultats montrent des effets bénéfiques

«Personne ne peut gérer la MH seul - c'est un fait provenant des personnes à risque mais aussi des professionnels des soins - il faut fonder une grande équipe dès le début - Dr Martha Nance »

12:04 - \* Ed: \* La maladie de Huntington implique de nombreux types cellulaires, et pas seulement les neurones - ceux-ci comprennent le système immunitaire. C'est une maladie du corps en entier - Pr Paul Muchowski #WHCD

12:07 - \* Jeff: \* Ralf Reilmann et TRACK-HD ont développé des processus pour mesurer les problèmes moteurs les plus subtile, tel que la force la langue

12:11 - \* Ed: \* Le médicament inhibitant la KMO, agit sur les cellules sanguines immunitaires, et prolonge la durée de vie des souris - Muchowski

12:12 - \* Jeff: \* Reilmann - des changements subtils dans les mouvements se produisent tôt chez les personnes porteuses de la mutation, avant même l'apparition des véritables symptômes

12:14 - \* Ed: \* Muchowski travaille également sur les drogues ciblant les "récepteur cannabinaées" (il n'existe à ce jour aucune preuve directe des bénéfiques de la marijuana sur la maladie)

12:18 - \* Ed: \* Les souris génétiquement modifiées qui ne possèdent pas le récepteur cannabinoïde "CB2" présentent des dysfonctionnements au cours de tests de fonction motrice - Muchowski

12:21 - \* Jeff: \* Reilmann - De nouvelles machines permettent de mesurer les symptômes moteur de la maladie sont utilisés désormais dans un essai de médicament sur des patients en Europe

12:22 - \* Ed: \* dernières nouvelles: un médicament activant le récepteur CB2 améliore la fonction motrice et prolonge la durée de vie de souris possédant la mutation - Muchowski

12:23 - \* Ed: \* Les médicaments activant CB2 améliorent les symptômes chez des souris, même à un "stade avancé" - Muchowski

12:24 - \* Ed: \* Étonnamment, le récepteur CB2 n'est pas situé dans le cerveau - ce qui signifie le médicament CB2 agirait dans le sang, comme l'inhibiteur de KMO

12:28 - \* Ed: \* Cibler le système immunitaire en utilisant un anticorps pour la molécule de signalisation immunitaire IL6 engendre des bénéfices - Muchowski

12:47 - \* Ed: \* En travaillant chez la drosophile, Juan Botas a constaté des changements de concentration de calcium. Maintenant, en utilisant les réseaux de données, il recherche une signification chez les patients.

13:52 - Ed rapporte la séance "recherche sur les soins cliniques". Jeff rapporte "science de base: les pathologies systémiques et périphériques"

13:55 - \* Jeff: \* Maria Bjorkqvist - La maladie de Huntington est une maladie du corps entier, et non pas seulement du cerveau. Les patients présentent des troubles osseux, gras, musculaires...

13:56 - \* Ed: \* Des sessions régulières patients/soignants améliorent l'état d'anxiété, l'humeur générale, les capacités d'adaptation et la qualité de vie - Pr Raymond Roos

14:00 - \* Ed: \* Roos - Nous ne devons pas cacher les problèmes délicats tel que les soins en fin de vie ou le suicide. Le silence devient alors un ennemi. Il faut continuer d'en parler.

14:03 - \* Jeff: Bjorkqvist \* - Les crises cardiaques tuent un grand pourcentage de patients - ce phénomène pourrait faire partie de la maladie, et ne pas juste être une coïncidence

14:14 - \* Jeff: \* Richard Faull - Les patients ont des symptômes variés, ce qui provoque différentes causes de perte de cellules cérébrales

14:16 - \* Jeff: \* Faull - Le don de tissu cérébral provenant de patients atteints de la MH est précieux pour les scientifiques étudiant la maladie

14:27 - \* Ed: \* Le Dr David Craufurd: Nous avons de bons traitements pour des problèmes psychiatriques pour la MH tel que la dépression, l'anxiété et l'agressivité. Parlez en à votre médecin!

14:47 - \* Jeff: \* George Rebec en enregistrant des séquences d'influx nerveux dans le cerveau de souris éveillé a pu voir des changements notable chez les souris imitant la MH.

14:53 - \* Ed: \* Les problèmes pour reconnaître les émotions des autres sont plus répandues qu'on ne le pensait chez les patients - Izelle Labuschagne

15:17 - \* Ed: \* Personne ne peut gérer la MH seul - c'est un fait provenant des personnes à risque mais aussi des professionnels des soins - il faut fonder une grande équipe dès le début - Dr Martha Nance

15:20 - \* Jeff: \* William Yang - Développement d'une modèle de souris exprimant la protéine huntingtine mutante dans certaines zones du cerveau afin comprendre le fonctionnement de différentes parties du cerveau dans la MH.

---

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

---

## GLOSSAIRE

**Protéine huntingtine** La protéine produite par le gène MH.

**thérapeutique** traitements

**Récepteur** Une molécule à la surface d'une cellule se fixant à des produits chimiques de signalisation

**KMO** Kynurénine mono-oxygénase, une enzyme qui contrôle l'équilibre entre les substances chimiques nocives et les substances protectrices qui entraînent la destruction des protéines.

---

© HDBuzz 2011-2021. 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://www.hdbuzz.net)

Cré le 31 mars 2021 — Téléchargé à partir de <https://fr.hdbuzz.net/047>

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.