

Actualités à propos de la recherche sur la maladie de Huntington. Expliqué simplement. Écrit par des scientifiques. Pour la communauté mondiale HD.

La greffe de moelle osseuse dans la maladie de Huntington



La greffe de moelle osseuse protège les souris MH des symptômes ; le système immunitaire peut être une cible important

Par Dr Tony Hannan le 4 février 2012

Edité par Dr Jeff Carroll; Traduit par Michelle Delabye & Dominique Czaplinski

Initialement publié le 4 janvier 2012

Existe-t-il des liens entre le système immunitaire de l'organisme et la progression de la maladie de Huntington ? De nouvelles données suggèrent que la correction des changements dans le système immunitaire pourrait avoir un réel impact sur les aspects du cerveau dans le cadre de la M.H.

La maladie de Huntington, une maladie du cerveau

Lorsque les cerveaux des personnes décédées de la maladie de Huntington ont été étudiés, l'observation la plus frappante a été que de nombreuses cellules situées dans une partie du cerveau, appelée le striatum, étaient mortes pendant le processus dégénératif. En effet, il y avait quasiment des trous dans le cerveau, là où le striatum aurait dû être.

Comme dans de nombreux domaines de la science et de la recherche médicale, les premiers résultats influencent considérablement les futurs chercheurs, les encourageant d'abord "à regarder sous le lampadaire" plutôt que dans les coins et recoins obscurs qui doivent encore être explorés. De nombreuses recherches se sont concentrées sur ce qui ne va pas dans le striatum, mais est-ce là toute l'histoire ?

Dans la mesure où nous regardons d'une manière de plus en plus large, il apparaît de plus en plus clair que la maladie de Huntington n'est pas seulement une maladie du striatum, ni même des noyaux gris centraux, mais qu'elle peut affecter d'autres parties du cerveau, tel que le cortex cérébral (qui peut être particulièrement important pour la réflexion et les symptômes émotionnels).

Toutefois ces dernières années, il est également devenu évident que la pathologie MH ne se limite pas seulement au cerveau - elle peut également survenir dans d'autres organes et systèmes du corps.



La moelle osseuse est le matériel cellulaire situé au centre des os, et elle est essentielle pour le fonctionnement du système immunitaire.

Le système immunitaire dans la maladie de Huntington

Chaque cellule de notre corps contient le gène MH, et chez les personnes ayant une expansion du gène MH, la protéine huntingtine anormale se trouve également dans chaque cellule.

La dernière révélation de ce parcours de découverte a été récemment publiée dans le journal des neurosciences par Wanda Kwan, Paul Muchowski et leurs collègues.

Paul Muchowski et ses collègues ont exploité des données récentes selon lesquelles le système immunitaire, très important pour la protection de l'organisme humain contre les infections, est affecté dans la maladie de Huntington.

Dans le passé, les scientifiques ont considéré que le cerveau était immunitairement privilégié, signifiant que celui-ci était séparé du reste du système immunitaire de l'organisme. Mais de récentes découvertes suggèrent que le système nerveux central (avec son couronnement, le cerveau) et le système immunitaire partagent des relations complexes. En fait, les relations cerveau-immunité vont dans deux sens : le système immunitaire de l'organisme peut modifier le cerveau, et des changements dans le cerveau peuvent se refléter dans le système immunitaire.

Une précédente étude, impliquant Maria Bjorkqvist et Sarah Tabrizi, également co-auteurs de cette nouvelle publication, réalisée sur des échantillons de sang de porteurs de la mutation MH et de personnes symptomatiques, s'était axée sur les molécules qui régulent l'état du système immunitaire. Celle-ci avait révélé que des molécules spécifiques montraient des changements précoces chez les sujets M.H. par rapport à un groupe de volontaires sains.

Comme presque tous les changements observés chez les patients MH, il a été également constaté que ces molécules du système immunitaire étaient altérées dans le sang des souris MH. Par conséquent, le rôle du système immunitaire dans la maladie de Huntington peut être testé expérimentalement à l'aide de modèles murins de la M.H.

Les lecteurs de HDBuzz se souviennent peut-être d'une autre étude réalisée par l'équipe de Muchowski, laquelle a montré qu'un médicament, connu sous le nom de JM6, altérait les symptômes chez les souris MH, bien qu'il ne puisse pas être transporté dans le cerveau. JM6 agit probablement, en partie, via le système immunitaire.

La greffe de moelle osseuse

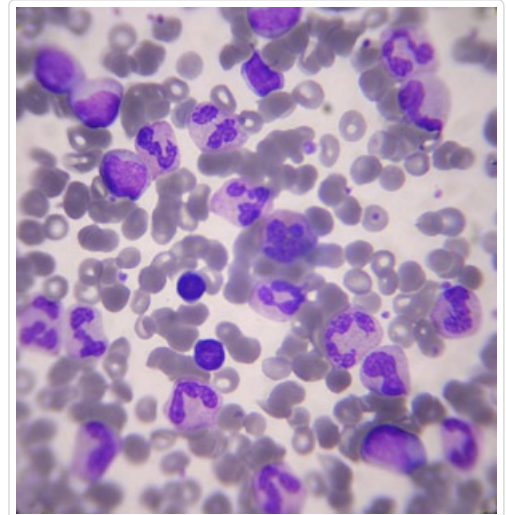
Maintenant qu'il est clair que la modulation du système immunitaire peut avoir des effets sur les cerveaux des souris MH, Muchowski et ses collègues ont effectué une expérience astucieuse. Ils ont réalisé une greffe de moelle osseuse chez les souris MH, en remplaçant leurs moelles osseuses par celles prélevées chez des souris saines ("type sauvage").

La moelle osseuse est essentielle dans la production de nouvelles cellules pour le système immunitaire et par conséquent, ce type de greffe pourrait permettre de tester le rôle du système immunitaire dans la maladie de Huntington. Des greffes de moelles osseuses sont régulièrement réalisées chez l'homme, dont la moelle osseuse a été endommagée, par exemple après une chimiothérapie.

A-t-elle agit ?

Les résultats étaient très intéressants. Les souris MH ayant reçu une greffe à partir de souris saines ont montré de subtiles, mais significatives, améliorations dans les problèmes moteurs qu'elles affichent normalement.

La preuve, selon laquelle la greffe de moelle osseuse saine chez les souris MH avait directement affecté les cerveaux des animaux, a été fournie par l'analyse des synapses, des trillions de connexions qui ont lieu entre des milliards de neurones dans le cerveau. Lorsque les cellules du cerveau sont malades ou mourantes, elles commencent à perdre des synapses, ce qui cause d'importants problèmes de communication dans le cerveau.



Les globules blancs sont chargés de défendre l'organisme contre les infections.

La greffe de moelle osseuse a augmenté le nombre de synapses dans le cerveau, suggérant que ce changement pour le système immunitaire a eu une répercussion directe sur le cerveau. C'est très passionnant car cela démontre que nous pouvons fournir des traitements à l'organisme, lesquels ont qui des répercussions directes dans le cerveau.

Enfin, certaines molécules précitées du système immunitaire, qui sont altérées chez les patients MH et les modèles murins, ont été restaurées à des taux normaux à la suite de la greffe de moelle osseuse. Ceci suggère que le système immunitaire a, dans une certaine mesure, été remis à un niveau normal.

Les effets de la greffe de moelle osseuse saine n'ont pas entraîné un sauvetage complet des symptômes mais ils se sont plutôt révélés être des effets modificateurs de la maladie. Ceci n'est pas surprenant puisque les cerveaux des souris MH ont continué à exprimer la mutation du gène et ils ont ainsi été exposés aux effets toxiques de la protéine huntingtine.

Toutefois, cette importante nouvelle publication fournit une preuve supplémentaire selon laquelle le système immunitaire est affecté dans la maladie de Huntington et que la correction du dysfonctionnement immunitaire pourrait avoir des effets avantageux pour les patients.

Celle-ci suggère de nouvelles pistes pour des recherches supplémentaires portant sur le processus de la maladie et oriente également vers une approche d'essais cliniques potentiels. Il se peut que nous ayons besoin de cibler tant le cerveau que le corps, y compris le système immunitaire, si nous voulons élaborer des approches efficaces pour empêcher ou traiter la maladie de Huntington.

Dr Ed Wild travaille en étroite collaboration avec Sarah Tabrizi et Maria Björkqvist, mentionnées dans l'article. Dr Wild n'a pas contribué à la rédaction ou à l'édition de cet article. Pour plus d'informations sur notre politique d'information voir notre FAQ ...

Glossaire

Protéine huntingtine La protéine produite par le gène MH.

© HDBuzz 2011-2017. 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](https://fr.hdbuzz.net)

Cré le 3 juillet 2017 — Téléchargé à partir de <https://fr.hdbuzz.net/067>