

EuroBuzz News: jour 1

EuroBuzz news: jour 1. Rportage au European Huntington's Disease Network à Stockholm



Par Dr Jeff Carroll

27 septembre 2012

Edité par Dr Ed Wild

Traduit par Nicolas Casadei

Initialement publié le 14 septembre 2012

Notre premier rapport journalier de la réunion européenne contre la maladie de Huntington à Stockholm. Suivez-nous sur Twitter ou sur Facebook à HDBuzzFeed. Vidéo de la session en direct la journée de l'Euro Buzz - avec des nouvelles, des interviews et des nouvelles fonctionnalité!

Vendredi 14 septembre 2012

08:11 - Bienvenue sur Eurobuzz 2012, Ed Wild & Jeff Carroll en direct depuis la conférence Euro Huntington's Disease Network de Stockholm.



Plus de 600 participant au EHDN 2012 à Stockholm.

8:43 - * Ed: * athlète paralympique et adjoint au maire de Göteborg David Lega accueille la conférence Euro Huntington's Disease Network à Stockholm.

8:48 - * Jeff: * quelle idée magnifiques de commencer cette conférence par David Lega - athlète, homme d'affaires et militant pour la cause des handicapés. Il dira : "Je resterais handicapé, mais pas seulement handicapé."

09:12 - * Ed: * Michael Hayden (Université British Columbia): moins de 1 personne sur 1000 ont un risque de 50% ou 25% de développer la maladie de Huntington. Et le risque de porter un gène à risque peut être de 5% dans la population générale.

9:22 - * Jeff: * Michael Hayden (UBC) annonce que Huntington est plus fréquente qu'on ne le pensait - put être plus que 15 pour 100 000. Plus surprenant encore, cela signifierait que 1 personne sur 1 000 ont un parent ou un grand-parent avec Huntington.

9:45 - * Jeff: * Cristina Sampaio, directeur clinique au CHDI - Quel genre d'essais clinique devons nous choisir? Nous préconisons des essais plus petits, et plus souples dans l'espoir de tester des médicaments plus rapidement. Son organisme travail arduement pour préparer le terrain à ces nouveaux essais.

9:50 - * Ed: * Cristina Sampaio, ancienne directrice de l'Agence européenne de médecine, reste positive sur le fait que des traitements peuvent émerger pour soigner Huntington. De nombreux médicaments et approches de traitement récents sont prometteurs, et proche d'être en essais clinique. Les futurs médicaments ciblent la prévention, modification ou les symptômes, voire même une combinaison de ces effets. Mais les essais cliniques ont besoin d'être plus intelligemment conçu, plus petit et plus précis.

10:25 - * Ed: * Alexandra Durr (Paris): plus tôt nous pourrons traiter Huntington, plus nous serons efficace. Cela signifie que nous avons besoin de détecter les premiers symptômes. Les porteurs de Huntington peuvent faire face à une quantité surprenante d'atrophie (rétrécissement) du cerveau sans avoir de symptômes.

10:32 - * Jeff: * Le groupe d'Alexandra Durr a étudié des personnes porteuses de la mutation et a constaté qu'ils apprennent différemment - même avant qu'apparaisse la maladie. En réalisant des tests cognitifs, les patients répondent moins bien aux sanctions et mieux aux récompenses liées à l'apprentissage. Une raison de plus d'être gentil!

11:23 - * Ed: * Hugo Aguilaniu (Lyon, France) : quels gènes liés au vieillissement pourrait nous éclairer sur la maladie de Huntington? En effet, des vers possédant certaines mutations génétiques vivent beaucoup plus longtemps que la normale. Serait-ce une piste pour accroître la santé des cellules malades ?

11:55 - * Ed: * Włodz Krzyzosiak - l'ARN messenger codant certaines maladies génétiques est lui-même toxique, et non pas seulement les protéines. L'étude de l'ARN messenger, ainsi que des protéines liées à l'ADN, pourrait aider à comprendre et à traiter des maladies comme Huntington.

12:19 - * Jeff: * Truant Ray, de l'Université McMaster, cherche à comprendre le rôle du gène causant Huntington. Étonnamment, cela reste toujours un mystère.

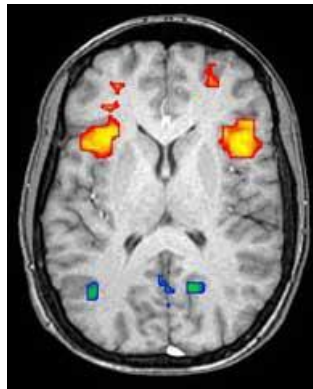
12:20 - * Ed: * Ray Truant (Canada) - la protéine huntingtine provoque la maladie de Huntington, mais que fait-elle exactement? La protéine huntingtine à différents rôle dans notre organisme. C'est l'un des plus grosses protéines dont nous disposons. La protéine huntingtine compte beaucoup de pièces un peu comme des ressorts. La compression ou l'étirement de huntingtine sont-ils important? La protéine huntingtine est capable de se déplace au sein des cellules. Des marquages chimiques permettent à cette protéine de contrôler ses mouvements. La protéine mutante à elle

trop de marquages dit "phospho". Cela peut l'amener à s'accumuler dans le noyau de nos cellules. Il est aussi reconnu que la protéine huntingtine est impliquée dans la réponse au stress physique et chimique. Fascinant.

12:36 - * Ed: * Nous avons vraiment besoin de comprendre le rôle de la protéine huntingtine dans sa conformation normale et mutante si nous voulons battre Huntington. Le travail de Ray est vraiment important.

12:38 - Jeff & Ed interview Ray et d'autres scientifiques travaillant sur Huntington à 18 heures CET. La vidéo sera en ligne plus tard sur HDBuzz.net

12:39 - * Ed: * Ray annonce que les spirales de la protéine huntingtine forment une épingle à cheveux. L'expansion de CAG causant la maladie de Huntington modifierait ceux-ci. Il existe des molécules pouvant changer le nombre de tags phospho ajoutés sur la protéine et modifiant son pliage et ses mouvements dans les cellules. Ray appelle cette hypothèse "les gonds rouillés" la mutation réduisant la flexibilité de la protéine huntingtine, l'empêchant d'intervenir sur les cellules subissant un stress. Ray pose une question intéressante: la protéine huntingtine est-elle impliquée dans d'autres maladies neurodégénératives comme la maladie d'Alzheimer, de Parkinson et la Sclérose Latérale Amyotrophique?



Un exemple de IRMf - les régions du cerveau qui sont activées à un moment donné (en rouge) peuvent être distingués de ceux qui sont moins actives (en bleu). Ce type d'image permet aux scientifiques de cartographier les parties du cerveau utilisés par une personne pour résoudre un problème.

12:50 - * Ed: * C'est l'heure du déjeuner à Stockholm. Plus de mises à jour ultérieures. Large public de scientifiques et de cliniciens

14:00 - * Ed: * Nous sommes de retour! Juliana et Bronzova discutent de la stratégie scientifique du EHDN pour lutter contre la maladie de Huntington. EHDN coordonne et appuie tous les aspects de la recherche sur la maladie de Huntington y compris le soutien d'essais cliniques

14:17 - * Ed: * Oliver Quarrell (Sheffield, Royaume-Uni) fait le point sur les recherches de son groupe travaillant sur la maladie Huntington juvénile - environ 1 patient sur 20 développe les symptômes avant l'âge de 20 ans - et considère que la forme juvénile de Huntington n'est pas étudiée d'assez près.

14:19 - * Ed: * Une nouvelle étude de EHDN's Registry étudie des jeunes patients en Europe. 40 personnes forme juvénile de Huntington inscrits à ce jour!

14:20 - * Ed: * Quarrell annonce que ces cas juvéniles de Huntington commencent plus tôt, mais il se demande s'ils ne progressent pas plus rapidement? Alors pourraient-ils être utiles pour tester des médicaments plus rapidement? Pour le moment nous ne savons pas si ces les mineurs atteints de Huntington développe la maladie plus rapidement, mais une étude utilisant des scanners cérébraux est en cours. De plus, chez ces personnes, la longueur de répétition de CAG est plus grande. Les résultats préliminaires en IRM montrent que plus le nombre de CAG est long, plus l'atrophie cérébrale est rapide. C'est pour cela que la manière " traditionnelle " d'évaluer la progression de la maladie de Huntington n'est pas idéale chez ces jeunes patients. EHDN JHD met en place de nouvelles échelles et de nouveaux questionnaires.

14:27 - * Ed: * Katia Youssov présente les derniers résultats du groupe de travail sur la maladie de Huntington à un stade avancé nommé " Advanced HD ". Le principal objectif du groupe Advanced HD est de promouvoir de meilleurs soins. Une brochure d'orientation est en cours d'élaboration. Comme les patients juvéniles, il n'existe pas encore de méthode pour mesurer les symptômes chez des patients présentent des symptômes avancés de la maladie, rendant difficile les essais cliniques. Le groupe Advanced HD a développé une nouvelle échelle, le UHDRS-FAP, afin de soutenir des essais cliniques portant sur les phases tardives de la maladie.

14:39 - * Ed: * Simon Brooks (Cardiff, Royaume-Uni) étudie les effets de l'exercice chez les souris atteint de Huntington, imitant la physiothérapie chez les humains. Une souris atteint de Huntington peut courir 5 km en une nuit! Certains types d'exercice chez la souris sont plus bénéfiques que d'autres. Quand les souris courent fréquemment sur la roue, les effets protecteurs sont plus prononcés. Les souris les plus protégées atteignent des vitesses plus élevée. Les souris courant le plus sur la roue sont aussi celle présentant le moins d'atrophie cérébrale.

14:51 - * Ed: * Monica Busse (Cardiff, Royaume-Uni) dirige le groupe de physiothérapie au EHDN afin d'améliorer les méthodes de physiothérapie chez les patient atteint de Huntington. Le groupe de physio d'EHDN prépare un DVD fondée appelé " exercer ses déplacements" pour les personnes atteintes de la maladie de Huntington. Ce groupe collabore avec plusieurs autres communautés afin de mettre au point des exercices permettant de trouver des solutions pour rester actif malgré la maladie.

15:14 - * Ed: * Mike Orth (Ulm, Allemagne) l'activité cérébrale chez les personnes atteintes de la maladie de Huntington. Les cerveaux de patients atteints de Huntington montrent une activité au repos, et des connexions entre les zones les plus importants dans la maladie de Huntington différentes que chez des individus sains. Nous interviewerons Mike Orth plus tard - les vidéos seront disponibles dans peu de temps.

15:20 - * Jeff: * Mike Orth, neurologue à l'Université d'Ulm, étudie les changements dans le " câblage " du cerveau chez les patients. Ce sont les parties du cerveau qui sont actives quand nous sommes "au repos" et ne pensons à rien de particulier. Lorsque nous nous concentrons sur

quelque chose de spécifique, ces régions du cerveau se mettent au repos. Chez les porteurs de la mutation provoquant Huntington, se repos est incomplet, pour des raisons qui ne sont pas encore claires. Des scientifiques comme Michael Orth utilise une technique appelée “imagerie par résonance magnétique fonctionnelle”, ou IRMf, pour étudier quelles parties du cerveau sont actives à un moment donné.

15:27 - * Ed: * Nellie Georgiou-Karistianis (Australie) parle aussi de l'activité du cerveau. Dr GK utilise des tests particuliers afin d'observer par IRMf les stimulations et les fonctionnements du cerveau chez les patient atteint de Huntington. En effectuant ses expériences à des intervalles de temps donné, nous pouvons observer quels changements apparaissent durant Huntington, afin de pouvoir établir l'effet positif des traitements.

15:35 - * Ed: * Ellen 't Hart (Leiden, Pays-Bas) a étudié des patients et les motifs différents de symptômes moteurs dans Huntington. Certains patients présentent plus de chorée (mouvements involontaires) et d'autres ont plus de rigidité. Mais la cause de ces changements n'est pas connue. En utilisant l'étude EHDN, elle a identifié les deux groupes de patients et estimé les capacités de réflexion entre les deux groupes. Les patients présentant une forte chorée ont tendance à garder une meilleure réflexion et des capacités fonctionnelles que les patients de patients atteints de rigidité.

17:09 - * Jeff: * Patrik Brundin, de l'Institut Van Andel, termine la rencontre avec un examen des efforts à fournir pour utiliser des cellules souches afin de réparer les dommages du cerveau dans des modèles animaux et chez les patients atteint de Huntington.

17:12 - * Ed: * Patrick Brundin (Van Andel Institute): Des essais de greffes de cellules fœtales sont encore en cours d'élaboration, ainsi que des traitements basé à partir de cellules souches.

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.

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

Cellules souches Cellules qui peuvent se différencier en différents types de cellules

ARN messenger Molécule de message, basée sur l'ADN, utilisée par les cellules comme un ensemble final d'instructions pour fabriquer une protéine.

Chorée Mouvements involontaires, irréguliers qui sont communément observés dans la MH

Noyau Une partie de la cellule qui contient les gènes (ADN)

© 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 21 juillet 2018 — Téléchargé à partir de <https://fr.hdbuzz.net/094>

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.