



Actualités à propos de la recherche sur la maladie de Huntington.

Expliqué simplement. Écrit par des scientifiques.

Pour la communauté mondiale HD.

[Actualités](#) [Glossaire](#) [A propos](#)

[A propos](#)

[Collaborateurs](#) [Foire aux questions](#) [Informations légales](#) [Financement](#) [Partage](#) [Statistiques](#) [Mots-clés](#) [Contactez-nous](#)

[Suivre](#)

[Suivre](#)

[Twitter](#) [Facebook](#) [Alimentation](#) [RSS](#) [Recevoir les dernières actualités](#)

[Chercher dans HDBuzz](#)



Chercher dans HDBuzz



[français](#)

[français](#)

[čeština](#) [dansk](#) [Deutsch](#) [English](#) [español](#) [français](#) [italiano](#) [Nederlands](#) [norsk](#) [polski](#) [português](#) [svenska](#) [русский](#)

[中文](#) [中文](#)

[Plus d'informations](#)

Cherchez-vous notre logo ? Vous pouvez télécharger notre logo et obtenir des informations sur la façon de l'utiliser sur [page de partage](#)

Article Vidéo : La recherche de la maladie d' Huntington....dans l'espace !

Le ciel n'est plus une limite dans la MH: HDBuzz a interviewé Gwen Owens qui va envoyé la protéine MH dans l'espace !



Par [Dr Ed Wild](#) 19 novembre 2013 Edité par [Dr Jeff Carroll](#) Traduit par [Laurie Galvan](#) Initialement publié le 27 septembre 2013

La [protéine huntingtine](#) dont la forme mutante est responsable de la maladie d'Huntington, est difficile à étudier car elle forme des amas plutôt que des cristaux. Maintenant, la jeune chercheuse Gwen Owens à l'institut de technologie de Californie tente une approche ambitieuse pour résoudre ce problème. Dans une interview vidéo enregistrée spécialement pour le récent congrès mondial de la MH, HDBuzz a parlé avec Gwen au sujet de ces plans « d'un autre monde »....

ED: Pourquoi est-il important d'étudier la huntingtine du point de vue des personnes qui veulent trouver un traitement Pour la maladie d'Huntington ?

GWEN: C'est très important pour la maladie, ce que nous savons c'est qu' une seule protéine apparait, déclenche la maladie et malheureusement nous n'avons aucune idée à quoi elle ressemble.

ED: Ce qui semble être important. Si vous voulez essayer de vous battre contre quelque chose, vous devez savoir à quoi il ressemble.

GWEN: Oui, exactement

ED: Nous connaissons parfaitement la structure de certaines protéines comme l'insuline Ou l'hémoglobine, et d'autres protéines connues. Alors pourquoi en 2013, 20 ans après la découverte du gène, Qu'est ce que vous avez fait depuis ? Pourquoi avons-nous aucune idée à quoi ressemble la huntingtine ?

GWEN: la Huntingtine a deux propriétés qui rendent l'étude de sa structure difficile. La première est que la protéine est énorme, c'est l'une des plus grosses du corps. Elle est six fois plus grande que la plupart des protéines. Il est difficile de travailler avec elle ! La seconde propriété est qu'elle s'agrège. Ce que nous savons c'est qu'une partie des problèmes dans la maladie d'Huntington, est causée par le fait que la protéine, huntingtine, s'agrège dans les neurones ce qui rend aussi son étude très difficile .

ED: Quand vous dites "qu'elle s'agrège", vous voulez dire qu'elles s'assemblent les unes aux autres pour former des amas ?

GWEN: Exactement, oui.

ED: Pourquoi le fait qu'elles s'agglutinent les unes aux autres la rend-elle compliquer à étudier ?

GWEN: Et bien, notre labo utilise une technique appelée cristallographie aux rayons X qui détermine exactement Où se trouvent chaque atome de carbone, nitrogène et oxygène dans la protéine, pour cela nous avons besoin D'avoir une seule protéine, elles ne peuvent pas être en amas si on veut faire des cristaux de protéines.

ED: Ok, donc vous regardez le cristal et à partir de ça, vous pouvez déterminer la structure de la protéine?

GWEN: Oui. Quand un cristal est formé, vous pouvez faire passer un laser à travers celui-ci et en se basant sur comment la lumière frappe le cristal, vous pouvez déterminer Où étaient les atomes.

ED: Avec l'expérience que vous avez prévu, il semble que vous aillez atteint les limites de ce nous savons faire en 2013 sur la Terre pour obtenir des cristaux de cette protéine, N'est-ce pas ?

GWEN: à ma connaissance, oui. Nous avons tenté plus de 100 000 expériences Différentes sur Terre, et nous n'avons pas réussie à cristalliser sa structure.

ED: je dirais que vous avez fait du bon travail de fond, ok Alors révélons le secret. Qu'avez vous prévu pour essayer d'obtenir ces cristaux d'huntingtine, dans le but d'étudier sa structure?

GWEN: Nous avons prévu de réaliser ces expériences dans la Station Spatiale internationale (ISS)

ED: La huntingtine dans l'espace!

GWEN: Oui, exactement. Notre laboratoire a reçu un financement de CASIS, le Centre pour l'Avancement De la Science dans l'Espace, qui est une filiale de la NASA. Ils s'intéressent aux expériences de Cristallisation qui peuvent être faites à la Station Spatiale Internationale. Et je pense que nous avons fait un Bon dossier pour expliquer pourquoi il est intéressant de cristalliser la huntingtine dans l'ISS. Ils ont réalisé que la physique de la croissance des cristaux est vraiment différente quand vous n'avez pas de gravité. Ils ont trouvé que certaines protéines que nous savons cristalliser Et bien les cristaux sont plus gros et se forment vraiment mieux. Ils sont 10 ou 20 fois plus gros dans certains cas et ils diffractent mieux, quand on tire le laser, ce qui est rendu plus facile de déterminer leur structures.

ED: Plus gros et plus pur si je comprends bien.

GWEN: Dans de nombreux cas. Mais pas dans tous. Des fois, ça empire le processus. Dans le cas de la huntingtine nous avons pensé qu'il serait très très intéressant d'essayer avec ce contexte. Nous obtenons de tous petits cristaux, qui ne sont pas Suffisamment gros pour réaliser notre étude sur Terre

ED: À quelle distance de la Terre la Station Spatiale Internationale est-elle?

GWEN: c'est à peu près à 400 Km.

ED: Mais nous pouvons la voir de temps en temps. Elle est passée au dessus de nos têtes et on peut la voir un petit peu Une lumière dans le ciel, correct?

GWEN: Oui, Presque toutes les nuits. Vous pouvez regarder online pour savoir exactement quand ISS va passer au dessus de vos têtes

ED: C'est super cool. Donc c'est un environnement zéro gravité là haut ?

GWEN: Non, techniquement c'est une micro gravité. Il y a encore un peu d'attraction de la Terre, même si elle est très haute dans le ciel.

ED: J'ai une question de base à poser. Que se passe-t-il quand un cristal se forme ?

GWEN: Pour faire un cristal, nous avons besoin d'une grande concentration de protéines. C'est alors que commence la nucléation, où le centre se forme. Puis, d'autres se construisent À l'extérieur de la protéine, jusqu'à ce que quelque chose que nous pouvons distinguer avec vos Propres yeux se crée : un Cristal.

ED: donc, vous avez toutes ces molécules de protéines en solution, et elles tournent les unes autour des autres mais au final elles tombent loin les unes des autres ?

GWEN: Globalement, oui

ED: Quand vous faites pousser un cristal, une protéine reste collée à une autre mais De manière organisée, c'est ca ?

GWEN: Oui, c'est ça

ED: cette organisation c'est ce qui définit un cristal, plutôt qu'un amas ?

GWEN: oui.

ED: Comment le manque de gravité peut aider le cristal à grandir? Qu'est-ce que ce manque De gravité fait que les cristaux deviennent plus gros ??

GWEN: Quand un cristal grossit, comme je l'ai dit, il y a une grande concentration de protéines qui forment lentement le cristal. Vous finissez avec une concentration très élevée de protéine Dans la solution . Juste à côté où grossit le cristal, vous avez une très faible concentration car elle a été aspirée dans le cristal, cela forme le réseau cristallin Vous avez une région de très forte et très faible concentration l'une à côté de l'autre Dans les océans, nous savons que si vous avez des zones très salées à côté de zones peu salées, elles se mélangent. Les flux convectifs commencent. C'est la même chose pour les cristaux, Vous avez ce courant à leur surface. Apparemment ce courant retarde la croissance du cristal. Et quand ce courant se produit et bien le cristal arrête de grossir

ED: ok, mais et si on enlève la gravité ??

GWEN: on se débarrasse de la plupart des courants. La plupart du temps, ils sont bons Pour le cristal, mais chez certains cristaux qui grossissent sur terre, avoir cette quantité de courant à la surface, cela les empêche de grossir

ED: Quelle est la plus grosse différence observée dans la croissance d'un cristal en Micro gravité? **GWEN:**C'est pour le lysozyme, qui est un cristal très standard que nous utilisons pour tester les lignes de faisceaux, les

expériences montrent qu'ils font 20 fois 0:06:40.939,0:06:47.379 leur taille. Pour nos cristaux, 20 fois leur taille serait suffisante pour commencer À travailler avec eux.

ED: Oh, wow. Donc vous pourriez passer le laser à travers et des choses cool pourraient Se produire?

GWEN: On l'espère , oui .

ED: Comment vous expédiez la huntingtine dans l'espace? Vous l'envoyer via FedEx En 1 jour de livraison ? Comment ça se passe ?
GWEN: Nous envoyons nos échantillons avec SpaceX 3, qui prévoit d'amener Pleins de ravitaillement à ISS en Janvier de l'année prochaine (2014)

ED: Vous avez déjà produite la huntingtine dans votre labo ou vous êtes en train de la produire ? ou Vous allez attendre le dernier jour?

GWEN: Nous produisons continuellement la huntingtine dans notre laboratoire

ED: Comment vous faites ça ?

GWEN: Nous cultivons E. coli, qui est une bacterie et nous faisons produire à E.Coli la protéine, huntingtine, de différentes longueurs. Des fois, nous n'utilisons qu'une partie car c'est une si grosse protéine que E.coli a du mal à produire la forme entière.

ED: Vous injectez de l'ADN dans E.coli pour la transformer en usine produisant la huntingtine?

GWEN: Exactement, oui. Après, nous la rendons très très pure pour réaliser les expériences de cristallisation

ED: Nous savons que la protéine mutante endommage les cellules et celle qu'on appelle "sauvage" ou protéine "saine" ne cause pas de dommages aux cellules. Est-ce que vous allez envoyer la forme "sauvage" ou juste la forme mutante de la protéine ?

GWEN: Nous prévoyons d'envoyer quelques formes mutantes en même temps. La protéine mutante S'agrègent plus que la protéine sauvage ce qui cause partiellement la maladie de Huntington. Ceci, la rend encore plus difficile à cristalliser. Nous espérons avoir de bons résultats pour La forme sauvage mais connaitre aussi la structure de la forme mutante serait aussi vraiment très intéressante, donc nous l'envoyons en mémé temps.

ED: Donc, le très très bon résultat serait d'obtenir de gros cristaux de la forme sauvage de la protéine Ainsi que pour la forme mutante. Vous faites passer le laser à travers et vous regardez S'il y a des différences?

GWEN: Exactement, oui

ED: et peut être même cela va vous donnez une idée où un médicament pourrait agir ou bien, allons nous être capable De changer un cristal mutant en une structure qui ressemble plus à un cristal sauvage ?

GWEN: Nous l'espérons oui,

ED: À quel point les spécimens de huntingtine sont fragiles et comment vous allez les emballer ?

GWEN: Ils sont emballés ...En fait, Je l'ai ici. Nous avons ces petits paquets. Ce sont six petites expériences différentes. Pendant leur ascension.... Ils devraient être plutôt stables, Car les expériences ne commencent que lorsqu'ils arrivent en micro gravité. Les astronautes N'Auront qu'à retourner deux fois le paquet pour commencer l'expérience. En d'autres mots La [protéine huntingtine](#) ne commencera pas sa cristallisation avant d'atteindre la micro gravité.

ED: Donc, ils prennent vos petits parquets là haut, les secouent, et l'ensemble De l'expérience se produit toute seule ?

GWEN: Oui, exactement.

ED: Wow. Ça à l'air super, car on sait que les astronautes ne sont pas exactement degrands scientifiques, Soyons honnêtes.

GWEN: (rire) Oui.

ED: Une fois qu'ils ont été secoués, combien de temps faut-il aux cristaux pour croitre ?

GWEN: Quelque chose comme 4 mois, mais ça dépend quand Les véhicules SpaceX vont et viennent

ED: Quand la fusée SpaceX 3 monte là haut?

GWEN: 15 Janvier

ED: 15 Janvier? Grossièrement, Quand la huntingtine va revenir sur Terre ?

GWEN: Grosso modo en Avril, on espère.

ED: Ils vont grandir pendant tout ce temps ?

GWEN: Oui. Les astronautes vont baisser un petit levier avant qu'ils reviennent donc l'expérience sera terminée avant qu'ils ne re-rentrent en gravité. Si elles se sont cristallisées, vous devez gérer leur retour et le voyage retour peut être mouvementé. C'est probablement la partie la plus difficile car nous nous inquiétons que les cristaux puissent potentiellement se briser.

ED: Quand quelque chose revient sur Terre, il chute directement dans l'océan ?

GWEN: Oui. (rire) Délicatement!

ED: Comment vous vous sentez par rapport à ça?

GWEN: Le container qui contient les expériences de cristallisation est très très bien isolé des vibrations et des changements de températures. La protéine devrait revenir pas très loin de notre labo près de Pasadena. Donc, nous allons conduire et être là presque quand ça va atterrir. On récupère la protéine, la conduit aussi rapidement que possible à notre labo. Puis, on lui fait passer les rayons X à travers.

ED: Avec quelle rapidité après être revenu au labo, vous allez savoir si les cristaux sont assez gros pour être utilisables ?

GWEN: Dans les 2h qui suivent.

ED: ça devient super excitant.

GWEN: Oui, oui, absolument.

ED: Pouvez-vous me donner une idée des choses qui ont découlé de la connaissance de la structure d'un cristal de protéines dans le passé ?

GWEN: Par exemple, quand le VIH a été découvert, certaines de ses protéines comme la VIH protéase, qui est très importante pour la fonction de la protéine, a été cristallisée. En utilisant cela, les chimistes organiques et synthétiques ont été capables d'utiliser sa structure pour créer quelque chose capable d'inhiber ce qu'ils pensaient être sa fonction. Ils se sont focalisés sur sa structure et ont été capables de faire un nouveau traitement contre le VIH basé sur la structure du cristal.

ED: Pour finir, avez-vous un message pour les gens présents ici à Rio et ceux qui regardent en ligne?

GWEN: Oui, si vous voulez voir quand l'ISS va passer au-dessus de vous, vous pouvez aller sur le site internet spotthstation.nasa.gov et vous saurez entre janvier et avril de cette année, quand la huntingtine va passer au-dessus de vos têtes.

ED: Et bien Gwen, c'est absolument incroyable. Je veux dire, c'est tellement passionnant ce qui s'arrive. J'ai vraiment apprécié que vous preniez le temps de me parler. Je sais que tout le monde ici à Rio a déjà la tête dans les étoiles. Je suppose, que même si ça ne marche pas, cela vaut la peine d'essayer et c'est tellement cool, merci beaucoup pour prendre le temps de parler avec nous.

GWEN: Merci à vous pour l'invitation.

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



Pour en savoir plus

[Page du laboratoire du Dr Pamela Bjorkman, où Gwen Owens travaille centre pour l'avancement des sciences dans l'espace \(CASIS\). Regardez la Station- site de la NASA pour savoir quand la ISS est visible de chez vous. Une app pour les smartphone est disponible!](#)

l'histoire de l'article

[19 novembre 2013: Première édition](#) [19 novembre 2013: Corrections mineures](#)

Mots-clés

[Caractéristique](#) [Congrès mondial](#) [huntingtine-fonction](#) [Interview](#) [Conférences](#)

[Plus...](#)

Articles similaires

[**Conférence thérapeutique sur la maladie de Huntington 2019 - jour 3**](#)

16 mars 2019

[**Progrès sur plusieurs fronts dans la lutte contre la protéine qui cause la maladie de Huntington**](#)

9 décembre 2018

[**Conférence thérapeutique sur la maladie de Huntington 2018 - 3ème jour**](#)

6 avril 2018

[Précédent](#)[Suivant](#)

- [Glossaire](#)
- **Protéine huntingtine** La protéine produite par le gène MH.
- [Lire plus d'information dans le glossaire](#)

Actualités à propos de la recherche sur la maladie de Huntington.

Expliqué simplement. Écrit par des scientifiques.

Pour la communauté mondiale HD.

HDBuzz

[Actualités](#)

[Auparavant sélectionnée](#)

[A propos](#)

[Partenaires de HDBuzz](#)

[Sites partageant les ressources de HDBuzz](#)

[**new_to_research**](#)

Collaborateurs

[**meet_the_team**](#)

[**help_us_translate**](#)

Suivez HDBuzz

Inscrivez-vous à notre newsletter mensuelle et accédez à plus d'options en entrant votre adresse email sous [Liste de diffusion](#).

<input type="text" value="Laisser cette case vide"/>	<input type="text" value="Adresse électronique"/>	<input type="button" value="Suivre"/>
--	---	---------------------------------------



© HDBuzz 2011-2019. Le contenu de HDBuzz est libre d'être partagé, sous la licence [Licence Creative Commune](#).

HDBuzz n'est pas une source de conseils médicaux. Visitez [Conditions d'utilisation](#) pour plus de détails.

© HDBuzz 2011-2019. 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

Cré le 1 mai 2019 — Téléchargé à partir de <https://fr.hdbuzz.net/142>

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.