

## Conférence thérapeutique sur la maladie de Huntington : deuxième jour

Cellules, circuits et systèmes : 2ème jour de la conférence thérapeutique MH



Par Dr Jeff Carroll | 7 mars 2014 | Edité par Dr Ed Wild

Traduit par Michelle Delabye & Dominique Czaplinski  
Initialement publié le 27 février 2014

## Rapport HDBuzz de la deuxième journée de la conférence thérapeutique sur la maladie de Huntington à Palm Springs

### Sessions du matin : cellules, circuits et systèmes

09:06 - Le second jour de la conférence thérapeutique annuelle MH débute avec une série de discussions au sujet des "cellules, circuits et systèmes".



*Le système de co-culture de neurones striatum-cortex de Lynn Raymond fournit un moyen de tester les médicaments MH*

Tout d'abord ... regardez Sarah Winckless, championne olympique et du monde d'aviron ([https://twitter.com/Sarah\\_Winckless](https://twitter.com/Sarah_Winckless)) s'adresser à la conférence thérapeutique sur la maladie de Huntington

09:09 - Les scientifiques se sont intéressés aux problèmes de communication dans le cerveau MH et aux moyens d'y remédier.

09:14 - **Mike Levine**, Université de Californie à Los Angeles (UCLA), explique comment le striatum est câblé. Il s'agit de la partie la plus vulnérable chez les patients MH.

09:18 - Le cerveau est compliqué ! Dans le cadre de la maladie de Huntington, les tissus dégénérés sont composée d'un large éventail de types de cellules, câblés ensemble dans des circuits complexes.

09:21 - **Bal Khakh**, UCLA, étudie un type de cellule en forme d'étoile, appelée un "astrocyte". Le cerveau est rempli de ces cellules non-neuronales.

09:22 - Chez les souris, si nous plaçons le gène MH muté uniquement dans les astrocytes, le cerveau devient malade. Ceci constaté, Bal s'est intéressé aux astrocytes chez les patients MH.

09:29 - Bien que les astrocytes n'émettent pas de signaux électriques, comme les cellules du cerveau appelées neurones, ils ont vraiment des fonctions très importantes.

09:40 - Les changements dans les astrocytes du cerveau MH peuvent-ils contribuer à un dysfonctionnement dans d'autres cellules du cerveau ? BAL utilise des souris MH pour essayer de répondre à cette question.

09:43 - Chez les souris MH, remédier aux problèmes des astrocytes peut conduire à une amélioration des symptômes.

09:51 - **Lynn Raymond**, UBC, étudie les changements dans une "synapse" spécifique du cerveau MH. Les synapses sont des connexions entre les "neurones" du cerveau.

09:55 - Raymond évalue les activités chimiques et électriques de ces synapses chez des souris en bonne santé et chez celles présentant la mutation MH.

10:00 - Raymond cultive des neurones issus du cortex (surface du cerveau) et du striatum (zone profonde) ensemble, afin d'étudier la façon dont ils interagissent.

10:08 - Lynn Raymond a présenté, lors de la conférence, les fonctions des synapses.  
<http://t.co/RTyfwMzjZk>

10:09 - Raymond a constaté qu'il existe des différences électriques dans le comportement des neurones du striatum sans en connaître la raison exacte.

10:10 - L'objectif de Raymond est d'utiliser une mixture de neurones cortex-striatum, appelée co-culture, afin de tester des médicaments pour la M.H.

10:28 - **Mark Bevan** de l'Université de Northwestern, étudie l'activité électrique dans des tranches de cerveau de souris MH.

10:33 - Il a constaté, chez les souris MH, une activité anormalement faible dans une partie du striatum, appelée le noyau “sous-thalamique”.

10:33 - Un commutateur électrique, appelé récepteur NMDA, semble être responsable de cette anomalie.

10:40 - Bevan essaie de savoir pourquoi cette activité anormale survient. Une recherche, comme celle-ci, est importante pour comprendre comment soigner les cerveaux humains.

11:17 - **Anton Reiner**, UT, porte, depuis de longue date, un intérêt aux modèles cartographiques de la perte cellulaire dans les cerveaux des patients MH. Quelles cellules disparaissent en premier ?

«Le message à prendre de Rebec : “une mauvaise communication peut être dangereuse” »

11:22 - Comprendre quel type de cellule du cerveau est le plus vulnérable dans le cadre de la M.H. pourrait nous être utile pour comprendre pourquoi des cellules meurent et d'autres non.

11:24 - Bien que Reiner ait étudié les tissus cérébraux humains, son laboratoire travaille également avec des souris MH afin d'observer les changements précoces dans le cerveau MH.

11:29 - Il travaille maintenant pour tenter de corréliser les modèles de changements qu'il a observé dans les cerveaux de souris MH avec leurs symptômes comportementaux.

11:34 - Il s'est intéressé à comprendre l'origine d'un symptôme moteur, la dystonie, dans le cadre de la M.H.

11:37 - La dystonie (postures ou mouvements tordus et anormaux) peut être un symptôme handicapant de la M.H, en particulier à des stades avancés.

11:37 - Reiner étudie le lien entre les modèles de perte cellulaire dans le cerveau MH et la présence de la dystonie comme symptôme.

11:47 - **George Rebec**, de l'Université Indiana, évalue l'activité des cellules du cerveau chez les souris MH qui sont en éveil et se comportent correctement.

11:49 - Ses souris portent des “casques” enregistrant l'activité des cellules du cerveau, pendant que celles-ci se déplacent activement autour de leur cage.

11:52 - Comme Raymond et les autres scientifiques, Rebec s'est intéressé à la communication entre le “cortex” et le “striatum”, et sur la façon dont celle-ci ne fonctionne pas correctement dans le cadre de la M.H.

11:58 - Tout en observant des souris MH, Rebec remarque qu'elles n'aiment pas rester assises, comme les souris normales ; elles semblent agitées.

11:59 - Rebec peut détecter des modèles d'activité cérébrale qui sont en corrélation avec cette agitation, expliquant peut-être ce qui la provoque.

12:01 - Il utilise une astuce génétique chez la souris pour se débarrasser du gène mutant MH dans le cortex, mais pas dans le striatum, afin de connaître celui qui donne les ordres.

12:07 - Ces souris semblent être un peu moins agitées et “têtues” dans leurs comportements.

12:10 - Le message à prendre de Rebec : “une mauvaise communication peut être dangereuse” ; donc remédier aux problèmes corticaux pourrait être utile à d'autres zones du cerveau dans le cadre de la M.H.

## Conclusions du jour

Au cours de l'après-midi, nous avons pris le temps de regarder les 100 affiches présentées par 300 scientifiques présents à la conférence. Ces affiches présentent une quantité très importante de travaux réalisés par des douzaines de laboratoires à travers le monde. La plupart de ceux-ci ne sont pas publiés, beaucoup sont incroyablement novateurs et tout est partagé librement afin de favoriser la collaboration et accélérer le développement de traitements.

Après avoir écouté James Bradner of the Dana-Farber Cancer Institute ([http://www.ted.com/talks/jay\\_bradner\\_open\\_source\\_cancer\\_research.html](http://www.ted.com/talks/jay_bradner_open_source_cancer_research.html)) : celui-ci a développé une molécule médicamenteuse pour un type rare de cancer, puis rendu le médicament librement disponible à tout chercheur du monde entier, conduisant à une explosion du progrès thérapeutique dans de nombreuses autres maladies. Nous rappelons la réponse de Jonas Salk à un journaliste lui demandant s'il avait breveté son vaccin antipoliomyélitique : “Pouvez-vous breveter le soleil ?”

Au sein de HDBuzz , nous sommes des fans effrontés du partage et de la libre circulation de l'information . Un esprit d'ouverture parcourt la communauté scientifique et celle des patients MH, fertilisant des progrès vers des traitements.

---

*Dr Wild a reçu des financements de la part de la fondation CHDI, organisation à but non lucratif qui accueille la Conférence thérapeutique. Les frais de déplacement et d'hébergement du Dr Wild ont été couverts par la fondation CHDI car ses travaux de recherche ont remporté le prix de l'affiche lors de la Conférence thérapeutique 2013. Dr Carroll n'a aucun intérêt à déclarer. Ni la fondation CHDI, ni aucune autre entité n'a de contrôle éditorial sur le contenu de HDBuzz. Pour plus d'informations sur notre politique d'information voir notre FAQ ...*

---

## GLOSSAIRE

**thérapeutique** traitements

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

**Synapse** Lieu de connexion entre deux neurones dans le cerveau

**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/160>

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.