

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

Mesure de la quantité de protéine huntingtine nuisible dans l'eau de bain du cerveau



Nouveaux progrès dans la détection de la protéine huntingtine mutante.

Par Dr Michael Orth le 23 mai 2015

Edité par Dr Tamara Maiuri; Traduit par Michelle Delabye & Dominique Czaplinski

Initialement publié le 18 mai 2015

Des technologies très intéressantes, comme le silençage génique, sont en cours de développement pour le traitement de la maladie de Huntington. A part attendre que l'évolution de la maladie ait lieu, comment saurons-nous que celles-ci fonctionnent ? Il s'agit d'un obstacle important pour les chercheurs MH mais nous avons à ce jour une méthode très sensible pour mesurer l'accumulation de la protéine huntingtine nuisible au sein du système nerveux des patients MH.

Une aiguille dans une botte de foin

Des cellules présentant une mutation dans un gène, comme dans le cadre de la maladie de Huntington, vont, dans la plupart des cas, produire une protéine ayant la mutation. L'ADN contient le scénario pour la mutation mais c'est la protéine anormale qui conduit aux dommages. Au sein de la communauté scientifique MH, des efforts sont en cours pour réduire au silence le gène MH avec pour objectif la diminution des taux de la prétendue 'protéine huntingtine mutante'. Le test décisif de la réussite de ces approches consiste à évaluer comment elles peuvent réduire efficacement les taux de cette protéine.

Le chercheur MH, Dr Andreas Weiss, actuellement à Evotec à Hamburg en Allemagne, a mis au point un certain nombre de méthodes très sensibles pour mesurer avec précision les taux de la protéine huntingtine. Aux termes d'une étude récente publiée dans le Journal of Clinical Investigation, le Dr Wild* de l'institut de neurologie UCL, le Dr Weiss et leur équipe de collègues internationaux ont rapporté qu'ils avaient une méthode affinée pour détecter uniquement les molécules de protéine huntingtine – découvrant, en fait, la fameuse aiguille dans une botte de foin de l'expression proverbiale. Ils ont également compris exactement dans quelle botte de foin rechercher.



Le LCR contient une foule de protéines provenant des cellules du cerveau, de sorte que l'équipe de recherche a utilisé sa nouvelle méthode pour l'analyser

Tester les eaux

La maladie de Huntington est une maladie des cellules du

cerveau, de sorte qu'idéalement on veut mesurer les taux de la protéine huntingtine mutante dans le cerveau. Ceci est assez difficile à réaliser chez des humains vivants, à moins de prendre un morceau du cerveau ... ce qui ne peut être recommandé. Par conséquent, l'équipe de recherche s'est orientée vers le liquide dans lequel baigne le cerveau, appelé liquide céphalo-rachidien ou LCR. Le LCR contient une foule de protéines provenant des cellules du cerveau, de sorte que l'équipe de recherche a utilisé sa nouvelle méthode pour l'analyser s'agissant de la huntingtine mutante.

s'agissant de la huntingtine mutante – découvrant, en fait, la fameuse aiguille dans une botte de foin de l'expression proverbiale

Comme prévu, ils n'ont pas détecté de huntingtine mutante chez les personnes saines. Cependant, chez des personnes porteuses de la mutation MH, non seulement ils détectent la huntingtine mutante, mais il y avait plus de protéines nuisibles chez les patients qui avaient déjà développé les signes de la MH que chez ceux qui se portaient bien. En fait, les scientifiques ont rapporté que les taux de la protéine huntingtine mutante augmentaient avec le développement de la maladie et pouvaient permettre de prévoir le degré de sévérité des problèmes cognitifs et moteurs.

L'équipe de recherche a examiné, comme une sorte de référence, les taux de deux autres protéines qui attestent de l'intégrité des cellules du cerveau, appelées 'neurofilament' et 'tau'. Ces indicateurs de l'intégrité du cerveau se sont comportés proportionnellement à la huntingtine, suggérant que la propagation de la protéine huntingtine mutante à l'intérieur du LCR résultait d'une augmentation des dommages subis par les cellules du cerveau. « Nous pensons que la huntingtine est libérée à l'intérieur du LCR à partir de ces mêmes cellules du cerveau qu'elle tue » a déclaré le Dr Wild dans un communiqué de presse d'UCL. « Cela pourrait être la preuve du mal que fait la protéine dans le système nerveux humain vivant ».

Aller de l'avant

Mesurer de manière fiable la protéine huntingtine libérée dans le LCR est une étape importante, plus proche de ce qui importe réellement dans la maladie de Huntington : la protéine mutante dans les cellules du cerveau. Cette technologie ne sera pas seulement importante pour tester des médicaments actuels et à venir, ralentissant l'évolution de la MH, mais elle pourrait fournir un outil clinique utile pour prédire et surveiller la progression de la maladie.

Cependant, à ce stade, les résultats du Dr Wild et de ses collègues ont besoin d'être reproduits dans un plus grand nombre d'échantillons de LCR. Nous avons également besoin de comprendre exactement ce que les taux de la huntingtine mutante dans le LCR peuvent nous dire à propos de ce qui se passe dans les cellules du cerveau MH. A cela s'ajoute de savoir comment ces mesures restent stables chez



Mesurer la huntingtine mutante libérée dans le LCR est une étape importante, plus proche de ce qui importe réellement dans la maladie de Huntington : la protéine mutante dans les cellules du cerveau.



une même personne au fil du temps et comment elles changent en réponse à un médicament qui diminue la quantité de huntingtine mutante ; et des chercheurs comme le Dr Wild et le Dr Weiss voient leurs travaux planifiés d'avance pendant très longtemps. Vous pouvez être sûrs qu'ils y travaillent dur.

L'auteur principal de cette étude est le Dr Wild, co-fondateur et rédacteur en chef de HDBuzz. La décision de couvrir ce sujet sur HDBuzz a été prise par le Dr Jeff Carroll, en l'absence de discussion avec le Dr Wild ou d'implication de celui-ci. En présence d'un éventuel conflit d'intérêts, un rédacteur extérieur – Dr Michael Orth – a été sollicité pour écrire cet article. Hormis son invitation, le Dr Orth n'a reçu aucune directive éditoriale de HDBuzz concernant le contenu de cet article, qui a été édité par le Dr Tam Maiuri. Pour plus d'informations sur notre politique d'information voir notre FAQ ...

l'histoire de l'article

23 mai 2015

Première édition

🕒 23 mai 2015

Corrections mineures

Glossaire

Liquide céphalo-rachidien Un liquide clair produit par le cerveau, entourant et soutenant le cerveau et la moelle épinière.

Protéine huntingtine La protéine produite par le gène MH.

silencage génique Une approche pour traiter la MH, utilisant des molécules ciblant les cellules pour leur intimer de ne pas produire la protéine huntingtine nuisible

© 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 16 juillet 2017 — Téléchargé à partir de <https://fr.hdbuzz.net/197>