

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](#) [日本語](#)

[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](#)

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](#) 23 mai 2015 Edité par [Dr Tamara Maiuri](#) Traduit par [Michelle Delabye & Dominique Czaplinski](#) Initialement publié le 18 mai 2015

Des technologiques très intéressantes, comme le [silencage 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 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 - découvrant, en fait, la fameuse aiguille dans une botte de foin de l'expression proverbiale

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.

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.

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 ».

« 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. »

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 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 ...](#)



Pour en savoir plus

[La mesure de la protéine huntingtine mutante dans le liquide céphalo-rachidien des patients MH \(L'accès au contenu complet nécessite un paiement ou un abonnement\) Communiqué de presse d'UCL : Un nouveau test mesure la quantité de protéine mortelle dans le liquide céphalo-rachidien des patients MH](#)

l'histoire de l'article

[23 mai 2015: Première édition](#) [23 mai 2015: Corrections mineures](#)

Mots-clés

[modifiant la maladie](#) [essai clinique](#) [Bio-marqueurs](#) [réduire un gène au silence](#) [Plus...](#)

Articles similaires

[Conférence thérapeutique sur la maladie de Huntington 2019 - jour 2](#)

12 mars 2019

[La maladie de Huntington fait le Buzz depuis qu'UniQure est en tête de course de la thérapie génique.](#)

3 février 2019

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

9 décembre 2018

[Précédent](#)[Suivant](#)

- [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
- [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**](#)

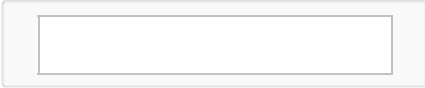
Collaborateurs

[**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](#).



© 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](http://site_address.hdbuzz.net)

Cré le 17 avril 2019 — Téléchargé à partir de <https://fr.hdbuzz.net/197>

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.