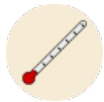


Actualités à propos de la recherche sur la maladie de Huntington. Expliqué simplement. Écrit par des scientifiques. Pour la communauté mondiale HD.

Réflexion sur les premiers symptômes de la maladie de Huntington et sur les régions du cerveau qui les contrôlent



Huntington touche le cerveau plus largement que l'on pensait: plus de connaissances sur les 1ers signes de la maladie

Edité par Dr Tamara Maiuri le 19 avril 2016

Par Mr. Shawn Minnig; Traduit par Julie-Anne Rodier

Initialement publié le 18 avril 2016

Des déficits cognitifs, ou des difficultés à penser clairement, apparaissent bien avant le diagnostic clinique traditionnel de la maladie de Huntington (MH). Bien que beaucoup soutiennent que les déficits cognitifs les plus précoces sont provoqués par la détérioration du striatum (une structure située au coeur du cerveau et qui est connue pour être sévèrement touchée dans la maladie de Huntington), il y a de nouvelles preuves qui suggèrent que s'intéresser uniquement à l'altération de cette structure, c'est dépeindre un tableau incomplet des changements qui ont lieu dans le cerveau des patients durant les toutes premières étapes de la maladie.

Repenser les Symptômes de la Maladie de Huntington

La maladie de Huntington (MH) est en général caractérisée par l'émergence de la chorée de Huntington, c'est-à-dire l'apparition de mouvements involontaires et incontrôlables, brusques et irréguliers. Cependant, les personnes qui sont familières avec cette maladie savent bien que les symptômes moteurs ne sont qu'une partie des signes observables. Les patients de la MH ont aussi des difficultés à maintenir un état émotionnel stable et ont des troubles de l'humeur et de l'affect. Avec la progression de la maladie, ils ont aussi de plus en plus de difficultés à penser clairement. L'apparition de ces 'déficits cognitifs' peut avoir lieu jusqu'à 20 ans avant celle des symptômes moteurs, mais en général ces déficits émergent au cours des dix années qui précèdent le diagnostic de la maladie. Les patients atteints de la maladie et leurs familles décrivent les déficits cognitifs comme étant l'aspect de la maladie le plus difficile à surmonter, et les considèrent même comme étant plus pénibles à gérer que les symptômes moteurs. Compte tenu de ces circonstances, il est important de souligner que les déficits cognitifs de la maladie de Huntington méritent un peu plus l'attention des chercheurs si nous voulons développer de nouveaux traitements qui améliorent ces symptômes.

La Cognition et les Structures Cérébrales qui la Contrôlent

Le terme 'cognition' peut sembler quelque peu difficile à comprendre ou à cerner car il décrit un nombre incroyable de processus mentaux. En bref, la cognition est la capacité qu'a une personne à penser. Dans le cadre de la maladie de Huntington, les 'déficits cognitifs' peuvent

décrire des difficultés allant de l'apprentissage et l'aptitude à retenir de nouvelles informations, à la gestion des activités quotidiennes (à communiquer, à prendre des décisions, à retenir des choses...).

En général, les chercheurs qui étudient la cognition chez les patients de la maladie de Huntington affirment que les tout premiers déficits sont dus à la dégradation du striatum (une structure située au coeur du cerveau). Le striatum est l'une des structures cérébrales qui est affectée la plus précocement et sévèrement dans la maladie de Huntington, et la plupart des problèmes qui surgissent avant l'apparition des symptômes moteurs (c'est-à-dire au cours du stade pré-symptomatique de la maladie) dépendent du fonctionnement du striatum. Entre autres, ces problèmes peuvent être des difficultés à raisonner, à planifier et à maintenir l'attention, et des déficits de "l'apprentissage procédural", en d'autres mots, la capacité à accomplir des tâches routinières sans avoir vraiment à y penser comme lacer nos chaussures, nous brosser les dents ou conduire une voiture par exemple.



"L'apprentissage procédural" est la capacité à accomplir des tâches routinières sans vraiment avoir à y penser comme lacer nos chaussures, nous brosser les dents ou conduire une voiture par exemple.

Au fur et à mesure que la maladie progresse et que les symptômes moteurs commencent à apparaître (stade symptomatique), les difficultés dans l'apprentissage et la mémoire s'aggravent et deviennent de plus en plus évidents. Beaucoup de chercheurs pensent que ces problèmes sont causés par la progression continue des dommages accumulés par le striatum, ainsi qu'à la propagation graduelle de la neurodégénérescence (même si c'est dans une moindre mesure) à d'autres structures cérébrales comme l'hippocampe, une région du cerveau qui joue un rôle central dans l'apprentissage, la mémoire et la navigation spatiale.

C'est une hypothèse raisonnable étant donné que les dommages subis par l'hippocampe des patients atteints de la maladie de Huntington sont généralement très modérés comparés à ceux du striatum. Jusqu'à présent, les processus cognitifs en relation avec l'hippocampe (comme la mémoire spatiale) n'ont pas l'air de poser problème chez les patients touchés par la maladie de Huntington avant les stades très avancés de la maladie. Mais il y a des preuves chez les modèles animaux qui indiquent que les dommages hippocampaux arrivent peut-être plus tôt que l'on ne le pense. Les déficits de l'hippocampe chez les souris sont évalués par un test appelé la piscine de Morris. À l'évidence, étudier les souris est une chose, mais il en est une autre d'étudier ces déficits et leur lien à l'hippocampe chez les patients.

Afin de savoir et si, et quand, les dommages de l'hippocampe sont la cause de symptômes de la maladie de Huntington, un groupe de chercheurs mené par le Dr. Roger Barker de l'université de Cambridge s'est inspiré du test de



Même au tout début de la maladie, alors que les

la piscine de Morris. Dans leur étude, Dr. Barker et ses collègues ont divisé leurs participants en trois groupes : les patients pré-symptomatiques, les patients présentant des symptômes précoces de la maladie, et des personnes n'étant pas atteintes par la maladie de Huntington. Ces trois groupes ont ensuite été confrontés à un test de mémoire spatiale.

symptômes moteurs commencent juste à se manifester, il est possible de mesurer des signes qui indiquent des dommages subis par l'hippocampe.

De Multiples Systèmes de Mémoire et la Piscine de Morris



Imaginez que vous venez juste d'emménager dans une toute nouvelle ville avec des points de repère uniques et vraiment distinctifs visuellement : un océan à l'Ouest, un grand gratte-ciel au Nord, une montagne à l'Est et une forêt au Sud. Maintenant, imaginez que vous avez loué un appartement tout neuf situé au sud de la ville, et que votre nouveau lieu de travail est situé dans la partie Nord-Est de la ville. Les premières fois que vous irez au boulot dans cette nouvelle ville si peu familière, vous utiliserez sûrement les repères géographiques pour vous diriger. Vous découvrirez peut-être que pour atteindre cet endroit, vous devez avancer de trois blocs d'immeubles en direction du gratte-ciel, puis qu'il faut tourner à droite et avancer en direction des montagnes pendant encore deux blocs.

Au cours du temps, et comme vous allez au boulot tous les jours, l'itinéraire que vous emprunterez fera partie de "l'apprentissage moteur" et vous aurez de moins en moins besoin des repères visuels pour vous déplacer. Et même, si ces repères venaient à disparaître ou ne plus être visibles, vous pourriez encore arriver au boulot sans problème (avancer au Nord, puis à l'Est depuis votre appartement afin d'atteindre votre destination). Comme mentionné plus haut, c'est ce qu'on appelle la mémoire procédurale, et qui est affectée dès le tout début de la progression de la maladie à cause des dommages subis par le striatum.

Maintenant, imaginez qu'à cause d'une infestation de cafards, vous devez quitter votre appartement et vous installer chez des amis pour quelques jours le temps que tout rentre dans l'ordre. Vous avez trois amis qui ont accepté de vous héberger chacun pour une nuit, et chacun d'entre eux habite à des côtés opposés de la ville. Quand vous partirez au boulot à partir de l'appartement de vos amis, la stratégie 'procédurale' sur laquelle vous avez appris à vous appuyer en partant de votre appartement ne marchera plus comme vous partez d'un lieu non familier (si vous marchiez 3 blocs au Nord et 2 à l'Est vous vous éloigneriez de votre lieu de travail plutôt que de vous en rapprocher). Au lieu de cela, vous serez obligés de vous reposer sur les repères géographiques une fois de plus en sachant que tant que vous avancez dans une direction entre le gratte-ciel et la montagne, vous arriverez au bon endroit au final.

C'est ce qu'on appelle la mémoire spatiale, et il est connu qu'elle dépend de l'hippocampe car les personnes qui ont un hippocampe endommagé ont du mal à accomplir ce type de tâche, alors qu'elles se débrouillent relativement bien sur les tests d'apprentissage procédural. C'est le principe de l'expérience dans les piscines de Morris que l'on utilise pour mesurer les déficits

hippocampaux chez les rongeurs. Dans la piscine de Morris, les animaux sont entraînés au cours d'une série d'essais où ils essaient de trouver une plateforme située au même endroit dans une piscine remplie d'eau opaque. Les rats ou les souris sont placés dans la piscine à des endroits aléatoires et doivent s'aider de repères visuels placés dans la pièce pour trouver la plateforme. Dans le cas des patients de la maladie de Huntington, Dr. Barker et ses collègues ont créé une version digitale de la piscine où les participants se sont entraînés à "nager" virtuellement vers la plateforme cachée à l'aide d'un joystick de jeu vidéo et d'un écran.



Nous utilisons aussi bien notre mémoire spatiale que notre mémoire procédurale pour nous déplacer dans un environnement.

Comme vous pouvez l'imaginer, ceux qui ont eu le plus de mal à apprendre l'emplacement de la plateforme sont les patients ayant déjà des symptômes moteurs de la maladie. Ils étaient aussi ceux qui avaient le plus de mal avec le test où la plateforme était enlevée et qui vise à mesurer la capacité à se souvenir de la position de la plateforme en mesurant le temps que les participants passent à l'endroit où la plateforme devrait être. Cela signifie que même au tout début de la maladie, alors que les symptômes moteurs commencent juste à se manifester, il est possible de mesurer des signes qui indiquent des dommages subis par l'hippocampe.

Bien que la piscine de Morris virtuelle soit probablement la plus amusante des tâches, Barker et son équipe ont vérifié leurs résultats par nombres d'autres tests afin d'être sûrs que les différences liées à l'hippocampe qu'ils voyaient n'étaient pas dues à une baisse de motivation ou des capacités motrices.

Obtenir une Plus Grande Perspective de la Maladie de Huntington

Les découvertes du Dr. Barker et de son équipe peuvent être ajoutées à un nombre croissant de preuves que les symptômes de la maladie de Huntington sont causés par des changements qui ont lieu dans tout le cerveau et tout le corps, pas seulement dans le striatum. Bien que moins de dégâts aient été remarqués dans l'hippocampe que dans le striatum, sa détérioration pourrait bien contribuer aussi à la progression de la maladie et même intervenir plus tôt que ce que l'on ne pensait. Cela veut dire que les chercheurs ont peut-être plus de terrain à couvrir, et ne doivent pas seulement se focaliser sur le striatum s'ils veulent améliorer les symptômes cognitifs avec lesquels se battent tant de patients atteints par la maladie de Huntington. Et maintenant, ils savent où chercher.

Cet article a été écrit par un nouvel auteur de HDBuzz : Shawn Minnig de l'Université de Western Washington. Pour plus d'informations sur notre politique d'information voir notre FAQ ...

Glossaire

hippocampe Cette région du cerveau qui a la forme d'un hippocampe (l'animal marin) est

cruciale pour la mémoire.

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

© 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 5 juillet 2017 — Téléchargé à partir de <https://fr.hdbuzz.net/216>