

Métabolisme et maladie de Huntington

Dr Christine Tranchant

CHU de Strasbourg

La maladie de Huntington est une maladie système nerveux central qui se traduit essentiellement par des signes neurologiques. Néanmoins, il est fréquent au cours de l'évolution de la maladie, que les patients présentent d'autres signes comme une perte musculaire ou un amaigrissement. Cette constatation a conduit différentes équipes à rechercher chez les patients atteints de Maladie de Huntington, des troubles métaboliques ou endocriniens.

Plusieurs études ont montré une plus grande fréquence du diabète chez les patients atteints de maladie de Huntington, ainsi que des perturbations de la sensibilité à l'insuline. Cependant ces résultats n'ont pas été confirmés dans des travaux plus récents, et la question reste en partie ouverte. De même, si certaines études portant sur le métabolisme des lipides et notamment sur le cholestérol ont montré une diminution des précurseurs et métabolites du cholestérol, d'autres, portant notamment sur le taux de cholestérol, apportent des résultats contradictoires. Aucune conclusion n'est donc possible aujourd'hui, même s'il est évident qu'il existe une diminution de la masse graisseuse qui s'installe chez les patients atteints de maladie de Huntington. Les concentrations de 2 hormones impliquées dans le contrôle de l'alimentation (la grehline, d'origine gastrique qui stimule l'appétit, et la leptine, sécrétée par les cellules adipeuses, qui diminue les apports alimentaires et stimule le métabolisme) n'apportent pas non plus d'explication précise à la perte de poids observée dans la maladie. Finalement, une diminution du taux de certains acides aminés (notamment l'alanine, la valine, la leucine et l'isoleucine) a été mise en relation avec la perte de poids et la sévérité de la maladie.

Ainsi les résultats des différentes études rapportées ne sont pas homogènes, et ne permettent pas de conclusions définitives. Un des biais de ces études est probablement la grande hétérogénéité des patients étudiés, dont certains suivaient des traitements susceptibles de modifier les paramètres métaboliques ou endocriniens. D'autres études, en cours ou à venir, devraient nous permettre de mieux comprendre la signification de ces anomalies biologiques et de distinguer celles qui sont responsables de certaines des manifestations de la maladie, de celles qui ne font que témoigner de l'altération de l'état général des patients.