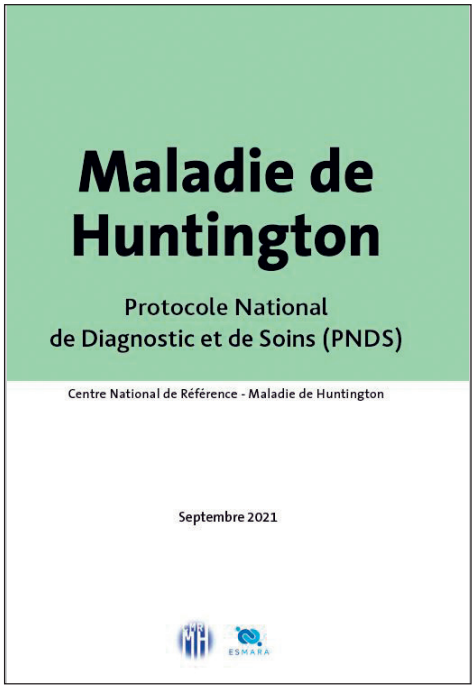
AHF
ASSOCIATION HUNTINGTON FRANCE
Vivre avec la maladie

Le mag' de l'AHF

Association Huntington France

N° 88 - Juin 2022



À retenir !

L'AHF a déménagé !

Voici sa nouvelle adresse :
165 avenue Henri Ginoux - 92120 MONTROUGE

L'AHF reste joignable par téléphone et mail : 01 53 60 08 79 / huntingtonfrance@wanadoo.fr

Édito

CONTRIBUER À MIEUX FAIRE CONNAÎTRE LA MALADIE DE HUNTINGTON AUPRÈS DES PROFESSIONNELS QUI ENTOURENT LES MALADES !

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) 2021 est l'ouvrage de référence à destination des professionnels concernés par la prise en charge diagnostique, thérapeutique et médico-sociale de la MH. Il vient d'être écrit et publié en ligne par toute une équipe pilotée par le Centre National de Référence maladie de Huntington de Créteil dirigé par le Pr. Bachoud-Levi.

L'AHF a pris l'initiative de l'éditer sous format « livre » et de le faire parvenir aux 3 000 neurologues de l'hexagone. Une version électronique sera bientôt disponible et pourra être mise à disposition des médecins généralistes. Par cette action, en concertation avec le Centre National de Référence, l'AHF entend améliorer la connaissance des médecins sur la MH afin d'assurer une prise en charge de référence des patients.

Toutes ces actions ne sont possibles que grâce à votre générosité. Dans ce mag' nous vous informons sur la possibilité de faire un legs à l'AHF. Vous trouverez également dans ce mag' « relooké » et qui en a profité pour changer de nom, de nombreuses informations sur les activités de l'AHF, notamment en région où la dynamique des bénévoles ne s'est jamais arrêtée.

Merci à tous les bénévoles. Nous serons plus forts ensemble.

MARC ISSANDOU
Président de l'AHF

Le mot du parrain

MERCI POUR VOTRE GÉNÉROSITÉ

Depuis plusieurs années, je suis aux côtés de l'AHF dans ses missions de soutien aux malades et aux familles ainsi que dans l'organisation de nombreuses manifestations ayant pour but de récolter des fonds pour soutenir la recherche. Toutes ces actions ne sont possibles que grâce à votre soutien en tant que bénévoles ou grâce à votre générosité. Adhésion, dons, legs, sont les principales ressources financières de l'AHF pour réaliser tous ses projets.

Comme je le dis souvent : plus que jamais la solidarité et la générosité doivent être présentes avec ce que nous vivons en ce moment et la recherche a besoin d'aller dans ce sens. Alors n'hésitez pas ! Soutenez l'AHF et donnez pour les actions et la recherche sur la maladie de Huntington.

A bientôt pour de nouvelles rencontres.

MANU PETIT
Parrain de l'AHF et ancien champion du monde de football

BILAN & RAPPORT D'ACTIVITES 2021 de l'Association

(Extrait du rapport envoyé aux adhérents pour le vote par correspondance des Assemblées Générales Ordinaire et Extraordinaire 2022)

Bilan 2021

L'année 2021 a été marquée par un moment grave : l'arrêt brutal des essais cliniques ROCHE (Génération HD1,Tominersen) courant avril 2021, pour lequel l'AHF a tenu à informer toute la communauté Huntington des raisons qui ont conduit à cet arrêt via un webinaire exceptionnel le 11 mai 2021.

2021 a vu une accélération de l'usage et une adaptation de l'association aux différents canaux de communication numériques (captations vidéos, réunions virtuelles, facebook, site internet, etc….). Et malgré les conditions particulières liées au covid, l'AHF a ainsi réussi à maintenir son rôle associatif auprès des familles et de toute la communauté Huntington. Ainsi l'activité de l'AHF est presque revenue au niveau d'activité de 2019, avant Covid.

En 2021, l'AHF comptabilise 930 adhérents/donateurs contre 895 adhérents/donateurs l'année précédente. Nous constatons que le nombre de primo adhérents à l'association est en progression, ce qui suggère une meilleure visibilité de l'association et de ses actions.

Le soutien de l'AHF à la recherche française sur la maladie de Huntington s'est poursuivi en 2021 avec 63 K€ versés à 2 étudiantes pour la poursuite de leurs travaux de recherche.

Rapport Financier 2021

Les produits ont fortement augmenté en 2021 par rapport à 2020 pour plusieurs raisons : tout d'abord les adhésions et les dons enregistrent une belle augmentation (+20%) en 2021 par rapport à 2020, principalement liée à la reprise des manifestations et en particulier grâce à deux manifestations principales (Myon 25 et Claveyson 26) qui ont rapporté à elles seules presque 30 K€ de dons. Le niveau des dons retrouve celui de 2019.

En outre, l'AHF a obtenu plus de subventions qu'en 2020, notamment le soutien du Fonds National pour la Démocratie Sanitaire avec 20 K€ en 2021 et 20 K€ en 2022 dédiés aux soutiens psychologique et social, ou encore 5 K€ de la Fondation Crédit Agricole Solidarité et Développement pour la création du nouveau site internet, et aussi le soutien renouvelé de plusieurs villes et communes.

Enfin, **un legs exceptionnel** de 30 K€ vient s'ajouter pour financer notamment une nouvelle thèse de recherche.

La vente de livres et brochures reste toujours minoritaire malgré une légère augmentation des ventes liée aux nouveautés sorties sur les 2 dernières années.

Les subventions dont a bénéficié l'AHF en 2021, ont permis de réaliser **de nouveaux projets** tels : le nouveau site internet, deux nouveaux livres témoignages, la mise en place d'une assistance sociale gratuite par téléphone, l'augmentation de la prise en charge par la psychologue, etc… Certaines dépenses pour fonctionnement ont naturellement augmenté : le poste des charges sociales et traitement, la reprise des manifestations a engendré plus de frais logistiques et des frais courants. L'apparition de nouveaux frais liés à l'adaptation des actions de l'association à l'état sanitaire du pays : assemblée générale par captation vidéo, etc…

Le résultat net est positif à hauteur de 6068 € et signe d'un bon équilibre entre les entrées et les sorties. La situation et la gestion des comptes de l'association restent saines.

Les grandes lignes de l'activité de l'AHF en 2021

Tout d'abord, l'actualité forte du 1er semestre 2021 a conduit l'AHF à organiser plusieurs réunions : l'assemblée générale ordinaire de l'AHF en visio et avec captation en direct le 10 avril 2021 au matin avec une webconférence scientifique en live sur internet l'après-midi notamment avec le Pr Bachoud-Levi de l'Hôpital Mondor à Créteil.
Un webinaire inédit le mardi 11 mai 2021 sur l'arrêt brutal des essais cliniques ROCHE : en collaboration avec le CHU d'Henri Mondor en présence du Professeur Bachoud-Lévi, neurologue, coordinatrice du Centre National de Référence – Maladie de Huntington qui a présenté les résultats préliminaires de l'essai clinique Roche (Génération HD1,Tominersen), les raisons qui ont amené à l'arrêt de cet essai ainsi que les prochaines étapes, avec la participation de Mme Kerting qui représentait le Laboratoire Roche.
Par ailleurs beaucoup d'actions ont pu être menées dans toute la France pour informer et/ou récolter des dons au profit de l'AHF grâce aux antennes, au conseil d'administration et à tous les bénévoles de l'association.

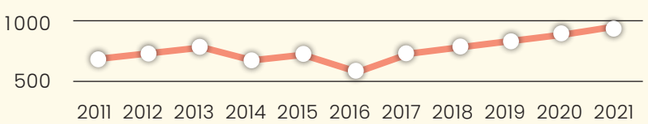
Augmentation de la visibilité sur les réseaux sociaux de l'AHF

• **Nouveau site internet,** complètement revisité, plus moderne, responsive (s'adapte à tous supports) et FALC (Facile A Lire et à Comprendre) a vu le jour courant septembre 2021 à la suite d'un long travail en amont pour sa mise au point par des membres du Conseil d'administration.
• Mise à jour quotidienne de la **page Facebook** qui s'adresse à plus de 2100 followers.
• Tous les mois un nouveau témoignage dans **Huntington Podcast** par Thomas, soit déjà 18 épisodes écoutés plus de 4 000 fois dans 30 pays différents.

Poursuite des actions

d'information avec les rencontres de l'AHF le 1er lundi de chaque mois par visio, la newsletter d'actualités et d'information destinée à la communauté Huntington, **une nouvelle newsletter créée à destination des professionnels** de la maladie, une nouvelle édition de 2 nouveaux ouvrages dans la collection « Nouvelles et témoignages », dont les 2 auteurs ont abandonné leurs droits de vente au profit de l'AHF.
(Voir Bon de commande page 17).
Augmentation des actions de soutien aux familles : service

ÉVOLUTION DU NOMBRE D'ADHÉRENTS ET DONATEURS DE L'AHF



2018	2019	2020	2021
788 adhérents/donateurs	832 adhérents/donateurs	895 adhérents/donateurs	930 adhérents/donateurs

Le tout nouveau site internet de l'association

Grâce à vous, adhérents et donateurs, le soutien de l'AHF à la recherche française sur la maladie de Huntington s'est poursuivi en 2021 avec 63 K€ versés à 2 étudiantes pour la poursuite de leurs travaux de recherche.

gratuit d'écoute psychologique par téléphone assurée par la psychologue-clinicienne Mme Emmanuelle Busch depuis octobre 2019, mise en place début octobre 2021 d'une assistance sociale gratuite par téléphone, assurée par Mr Sébastien Grau, pour venir en aide à toute personne concernée par la maladie dans un but de conseil, d'information et de suivi de dossier. L'AHF poursuit également la gestion d'une vingtaine de fauteuils Omega prêtés aux malades Huntington.

• **Maintien des partenariats importants pour la communauté Huntington :** nouveau soutien financier à l'Association les Deux Jumeaux pour la mise en place d'animations musicales, une fois par mois, au sein du service Bertin dédié aux malades de Huntington, à Hendaye, et toujours le soutien à l'association Kachashi (Projets Huntington et danse - Paris 13), etc…

• **Une présence renforcée de l'AHF dans les régions** grâce à l'engagement de ses membres, plusieurs manifestations ont pu avoir lieu en 2021 malgré des conditions sanitaires difficiles, grâce à l'implication des antennes et des délégations (retrouvez les actualités des régions un peu plus loin dans ce mag').

Région Loire-Bretagne
• Co-organisation de l'e-conférence à Brest sur le thème « Soutenir la qualité de vie des malades »
• Journée des familles à Angers le 16 octobre organisée par les membres très actifs de la délégation Loire-Bretagne : plus de 80 participants, présence de nombreux professionnels comme le Pr Verny et son équipe, des diététiciennes, l'ERHR, etc…

Région Occitanie
• Rencontre organisée par l'antenne du Tarn et Garonne « Vivre au quotidien avec la maladie » destinée aux aidants et aux aimants en partenariat avec l'Espace Médiation Famille du 82.
• Réunion d'information sur la maladie, le 2 octobre à Montpellier, et aussi randonnée pédestre à Saint-Côme-d'Olt en Aveyron en septembre organisée par la très dynamique équipe régionale : 127 randonneurs pour 1200 euros de dons.
• Ekiden Cahors en novembre a permis la remise d'un chèque de 10 000 euros au Président de l'AHF.

Ci-dessus: Séance d'autographes d'Emmanuel Petit lors de la marche solidaire de Myons dans le Doubs.

Ci-contre: Sébastien et Amélie ont reversé 1000 € de dons à l'AHF en 2021 grâce à une cagnotte en ligne pour un défi que s'est lancé Sébastien pour son amie.

Région Est
• Marche de la Fondation Groupama à Myons (25) au profit de l'AHF organisée par la nouvelle antenne du Doubs : plus de 900 participants pour un record de dons de plus de 15 000 euros. Ces dons ont aidé à financer les 2 livrets témoignage sortis cette année ainsi que, en grande partie, le PNDS sorti début 2022.

Région Aquitaine
• 3ème édition de la Coupe Huntington de Golf, le 11 juillet : 96 golfeurs, pour plus de 4000 € d'inscriptions et de dons.

Région Auvergne - Rhône Alpes
• 26ème édition de la marche de Claveyson, le 12 décembre, organisée par la délégation AURA et les nombreux bénévoles de la Drôme avec le soutien de la fondation Groupama : près de 800 marcheurs et plus de 12 000 euros de dons.

Au niveau national
• Course des héros à Bordeaux et Paris en juin : plus de 6 000 euros grâce à 9 héros AHF.
• JNMH – Journée Nationale de la Maladie de Huntington, le 3 décembre à la Villette en partenariat avec le CHU Henri Mondor. Plus de 350 personnes présentes et près d'une centaine à distance. (Replay disponible sur le site internet).

Et aussi des interventions réalisées par de nombreuses antennes pour sensibiliser à la maladie des soignants dans les établissements ou CHU : Hôpital de Prades, MAS, Fac de Pharmacie de Marseille, etc…

L'AHF remercie chaleureusement tous les bénévoles, toutes les antennes et délégations qui œuvrent au quotidien pour faire parler de la maladie et faire connaitre les actions de l'AHF au plus grand nombre.

RÉSULTATS DES VOTES DES ASSEMBLÉES GÉNÉRALES 2022

Cette année les deux Assemblées Générales Ordinaire et Extraordinaire ont eu lieu grâce au vote par correspondance en date du 21 avril 2022. Le résultat des votes a été entériné par le Conseil d'Administration le 22 avril au soir et le résultat des votes est ainsi annoncé dans cette édition du Mag'.

268 votes ont été enregistrés sur 716 votants en tant qu'adhérents 2021.

Le quorum des adhérents pour le vote du renouvellement des statuts de l'AHF dans le cadre de l'Assemblée Générale Extraordinaire a été atteint avec 268 votes sur 716 votants et la majorité des 2/3 des votes approuvant la résolution avec 266 approbations sur 268 votes.

Le rapport moral et financier de l'année 2021 a été accepté à la quasi majorité des votants à 262 approbations sur 268 votes. L'ensemble des membres au Conseil d'Administration se présentant dans le cadre du renouvellement de leur mandat, ont été réélus à une très large majorité des votants.

Le Bureau a ainsi été désigné dans la même période par ses administrateurs comme indiqué dans l'encadré ci-dessous.

MEMBRES DU BUREAU

• **Président :** Mr Marc Issandou
• **Vice-Présidente :** Mme Brigitte Gayral
• **Trésorière :** Mme Corinne Delionnet
• **Trésorière adjointe :** Mme Maryse Moreau
• **Secrétaire générale :** Mme Chantal Boistel
• **Secrétaire générale adjointe :** Mme Ghislaine Gaté

ADMINISTRATEURS

• Mme Chantal Boistel
• Mme Corinne Delionnet
• Mr Patrick Foucher
• Mme Ghislaine Gaté
• Mme Brigitte Gayral
• Mr Thomas Guégan
• Mme Emilie Hermant
• Mr Marc Issandou
• Mme Joline Lafarge
• Mr Christian Le Falher
• Mr Yves Liebert
• Mme Maryse Moreau
• Mme Arielle Salabert

CONSEIL SCIENTIFIQUE

Dr Sandrine HUMBERT
Présidente du CS - Grenoble Institut des Neurosciences
Pr Philippe ALLAIN
Département de Neurologie, CHU Angers
Dr Sandrine BETUING
Maitre de Conférences Sorbonne Université
Dr Emmanuel BROUILLET
CEA de Fontenay aux Roses
Pr Cyril GOIZET
Université Bordeaux
Dr Karine MERIENNE
UMR 7354 CNRS/ Université de Strasbourg
Dr Fanny MOCHEL
Paris Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, ICM
Dr Christian NERI
Institut de Biologie Paris-Seine
Pr Christine TRANCHANT
CHU Strasbourg
Dr Katia YOUSSOV
Centre de référence maladie de Huntington, CHU Henri Mondor, Créteil

JOURNÉE NATIONALE DE LA MALADIE DE HUNTINGTON **LE 3 DÉCEMBRE 2021**

Le Centre national de Référence pour la Maladie de Huntington (Hôpital Henri Mondor, Créteil), le Comité Inter-Associations et les équipes de recherche fondamentale ont organisé le 3 décembre 2021, la 4ème Journée Nationale de la Maladie de Huntington à la Cité des Sciences et de l'Industrie de la Villette à Paris.

Cette édition 2021 a réuni près de 350 personnes dans l'auditorium de la Cité des Sciences et a pu être suivie en direct par une centaine de personnes connectées à distance. La richesse et la qualité des interventions scientifiques et des présentations sur le vivre-mieux avec la maladie ont été très appréciées.

L'intégralité de la journée est disponible en replay sur le site internet de l'association : huntington.fr, qui enregistre déjà plus de 1350 vues.

Ce rendez-vous tant attendu a été l'occasion d'aborder la maladie, les perspectives de recherche et de qualité de vie, les solutions médicosociales et de répondre à vos questions. L'Association Huntington France tient à remercier tous les intervenants et modérateurs qui se sont rendus disponibles pour cette journée : Pr Anne-Catherine Bachoud-Lévi (Centre national de référence maladie de Huntington, Hôpital Henri Mondor) ; Mme Véronique Bernard (Association Un palier deux toits, Pezenas) ; Mme Emmanuelle Busch (Psychologue AHF) ; Pr Nicole Déglon (Centre de recherche en neuroscience, CHUV, Lausanne) ; Mr Marc Issandou (CIA) ; Dr Celine Joannet (Médecin coordinateur de soins, Centre national de référence maladie de Huntington, Hôpital Henri Mondor) ; Mme Anne-Sophie Lapointe (Cheffe de Projet mission maladies rares, DGOS-Ministère des Solidarités et de la Santé) ; Mme Nadine Nougarède (CIA) ; Mme Sandrine Nourrisson (Orthophoniste, MAS de Léhon) ; Mme Alice Rivières (Ding Ding Dong) ; Dr Clémence Simonin (CHU Lille), Dr Brigitte Soudrie (Pôle Soins de suite et réadaptation handicaps lourds et maladies rares neurologiques, Hôpital marin de Hendaye) ; Mr Mathieu Thebaud (Ingènieur, Laboratoire d'électronique du CMRRF de Kerpape) ; Pr Allan J. Tobin (Université UCLA, ancien directeur du Cure Huntington Disease Initiative, USA) ; Pr Christophe Verny (Centre de référence maladie de Huntington - Angers) ; Mme Caroline Yaméogo (Assistante sociale (CHU Angers) ; Dr Katia Youssov (Centre national de référence maladie de Huntington, Hôpital Henri Mondor).

À LIRE !

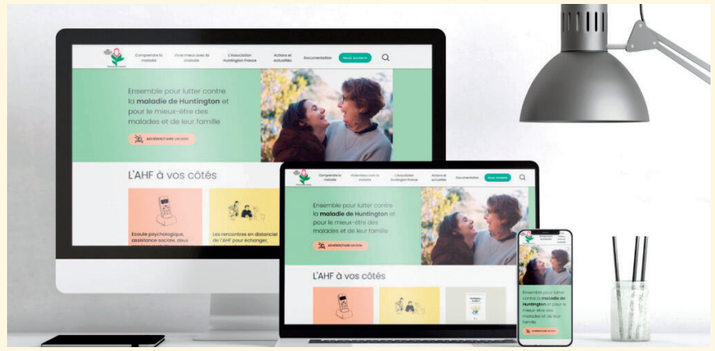
Diffusion de la nouvelle version du PNDS pour une meilleure prise en charge des malades au niveau national !

Le PNDS, Protocole National de Diagnostic et de Soins, est un document qui a pour objectif d'expliciter aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale et le parcours de soins d'un patient atteint d'une maladie rare donnée.

Ce PNDS sur la maladie de Huntington a été élaboré par le Centre de Référence National de la Maladie de Huntington de l'hôpital Henri Mondor à Créteil selon une méthode dédiée pour les maladies rares établie par la Haute Autorité de Santé. L'Association Huntington France a participé aux séances de travail, et plus particulièrement aux séances de relecture collectives. Cette nouvelle version est téléchargeable en ligne sur le site de l'HAS ou sur celui de l'AHF. **L'Association Huntington France a choisi d'en éditer des exemplaires papier pour les distribuer aux 3000 neurologues français.**

Une synthèse du PNDS à destination des médecins traitants est également à disposition sur les sites internet de l'HAS et de l'AHF. Chacun, malade et aidant, peut remettre ces documents aux professionnels qui les accompagnent.

APPRÉCIONS ENSEMBLE LE RENOUVEAU DE L'AHF !



En moins d'un an vous avez pu voir évoluer les outils de communication de l'Association Huntington France qui se sont parés de nouvelles couleurs et surtout qui se sont modernisés afin d'améliorer votre expérience et notre communication avec vous, avec :

• **Depuis mi-septembre 2021 : un nouveau site internet pour huntington.fr.** Plus ergonomique, didactique et accessible, vos recherches d'informations sur la maladie sont facilitées. Structures d'accueil, services d'aides, actions et conseils pour l'accompagnement des malades et des familles, recherche scientifique, nous avons souhaité ce nouveau portail comme un outil pratique pour aider chacun, au quotidien, dans sa relation avec la maladie de Huntington. Le site huntington.fr s'enrichit ainsi en continu car nous sommes à l'écoute de vos besoins. N'hésitez pas à partager les contenus dans votre réseau. L'AHF remercie la Fondation du Crédit Agricole Solidarité et Développement pour leur soutien financier dans la réalisation de ce projet.

• **Depuis mi-février 2022 : une nouvelle présentation des newsletters dans vos boites mails.** Avec un nouveau bandeau, une nouvelle police d'écriture et de couleurs dans la veine du nouveau site internet.

• **Avec ce numéro 88 du mag' de l'AHF** vous découvrez sa nouvelle appellation et la nouvelle formule : pour une information plus aérée, plus illustrée, des polices d'écriture plus lisibles, un ordonnancement des articles hiérarchisé par couleur que vous retrouverez dans tous les prochains numéros.

• **Et une nouvelle adresse: le siège de l'AHF déménage en juin 2022,** et quitte le 13ème arrondissement de Paris pour s'installer dans la banlieue très proche de la porte d'Orléans au **165 avenue Henri GINOUX 92120 MONTROUGE.** Cette nouvelle adresse est accessible de l'ensemble des transports en commun : métro ligne 4, bus, tram. Notez bien cette nouvelle adresse pour vos prochaines correspondances !

À VOS AGENDAS !

• **Le dimanche 19 juin 2022,** Course des Héros de Paris

• **Du vendredi 1er juillet au dimanche 3 juillet 2022 :** Ultra Trail Marin du Morbihan réalisé par Sébastien au nom de l'AHF

• **Le dimanche 28 août 2022,** Pétanque à la Motte de Galaure

• **Le dimanche 11 septembre 2022,** Randonnée pédestre en Aveyron à Luc-La-Primaude

• **Le samedi 24 septembre 2022,** 1/2 journée d'information pour les familles Huntington à Marseille

• **En novembre 2022,** récital de piano à Limoges

• **Le samedi 12 novembre 2022,** Ekiden à Cahors

• **Le dimanche 11 décembre 2022,** Rando Claveyson dimanche

Webinaire portant sur LES ESSAIS CLINIQUES

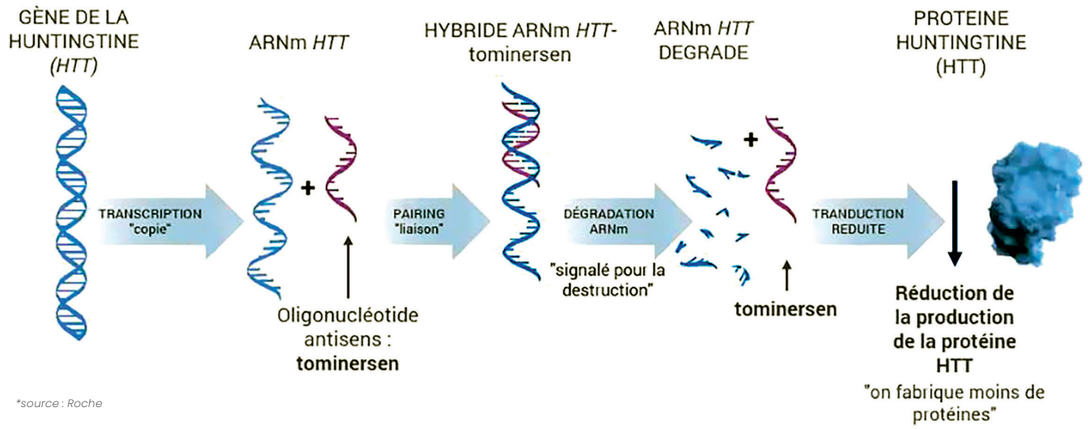
TOMINERSEN PHASE III ET LA RAISON DE LEUR ÉCHEC PAR L'EHA*

L'Association Huntington France avec Ghislaine, membre du Conseil d'administration et Albert, Président de la Ligue Huntington en Belgique, étaient présents au dernier Webinaire sur les essais cliniques Tominersen Phase III, qui a eu lieu le lundi 24 janvier.

En résumé, ce 24 janvier une centaine de personnes se sont branchées sur le webinaire destiné à informer les patients et les familles. Elles venaient non seulement d'Europe mais aussi de pays aussi lointains que le Japon.
L'objectif était d'informer les patients et leurs familles sur les raisons d'arrêt de l'essai clinique de Phase 3 portant sur l'efficacité du Tominersen et sur les suites que Roche va donner à cet important projet.
L'essai a concerné en tout 791 patients, à divers stades de la MH. 743 étaient encore dans l'étude lorsqu'elle fut arrêtée. Les patients étaient répartis en 3 groupes égaux. Un groupe a reçu un placébo, les 2 autres ont reçu des injections intrathécales (dans la colonne lombaire) selon 2 procédures (doses et périodicité différentes). A l'analyse, le placébo donnait de meilleurs résultats que les 2 groupes et la différence s'accroissait avec l'âge des patients. C'est ce qui a entraîné l'arrêt de l'étude.
Il est cependant apparu que cet aspect négatif semblait moins marqué chez des patients plus jeunes et à un stade moins avancé de la maladie. Mais le nombre de patients dans cette situation (une cinquantaine) est statistiquement insuffisant pour en tirer des conclusions.
Roche a donc proposé de poursuivre l'étude avec un groupe (de l'ordre de 200 patients) de personnes plus jeunes et en stade précoce pour vérifier si cette constatation préliminaire se confirme. Normalement ce sont des personnes déjà concernées par les phases préliminaires qui seront invitées à participer à cette étude complémentaire.
D'ici à fin juin 2022, les patients seront informés du fait qu'ils ont reçu le Tominersen ou le placébo.
Dans le chat, en parallèle au séminaire, on a demandé si la diminution simultanée de la bonne et de la mauvaise Huntingtine pouvait être à la base de l'arrêt de l'étude.
Plus de détails disponibles sur l'enregistrement et les slides de présentation disponibles sur le site de European Huntington Association - EHA. (eurohuntington.org)

* (European Huntington Association)

> D'ici à fin juin, les patients seront informés du fait qu'ils ont reçu le Tominersen ou bien le placébo.



*source : Roche

Margaux Lebouc,

DOCTORANTE À BORDEAUX, NOUS RÉSUME SA THÈSE

Grâce au soutien financier de l'association Huntington France, j'ai l'opportunité de réaliser un doctorat au sein de l'Institut des Maladies Neurodégénératives (IMN) à Bordeaux sur la maladie de Huntington. Cette maladie est due à la mutation de la protéine Huntingtine exprimée dès le stade embryonnaire et impliquée dans de nombreux processus physiologiques. La mutation de cette protéine a pour conséquence principale la mort des neurones du striatum, structure cérébrale impliquée dans le contrôle du mouvement, conduisant ainsi aux symptômes moteurs de la maladie.
Cependant, des études récentes suggèrent que la mutation de la protéine Huntingtine est également associée à une altération du développement cérébral, dès les stades embryonnaires, et donc bien avant l'apparition des premiers symptômes moteurs. Cette problématique reste toutefois encore largement inexplorée et c'est pourquoi ma thèse se concentre sur l'origine développementale de la maladie de Huntington. Pour cela, j'étudie et compare le développement du striatum entre des souris modèles de la maladie de Huntington et des souris saines pendant leurs premières semaines de vie.
J'analyse plusieurs critères tels que la distribution des neurones au sein du striatum, leur morphologie ou encore leur activité électrique. Mes premiers résultats semblent indiquer que le développement du striatum est altéré chez les souris modèles de la maladie de Huntington dès les premiers jours postnataux puisque des altérations de l'activité électrique et de la morphologie sont observées au cours des trois premiers jours postnataux. Ces altérations sont observées uniquement dans la sous-population de neurones du striatum dégénérant en premier dans la maladie. Mes travaux mettent ainsi en évidence des altérations développementales transitoires du striatum, observées à des stades très précoces, qui ont certainement des répercussions sur la vulnérabilité des neurones du striatum à dégénérer à l'âge adulte. Ainsi, les résultats obtenus au cours de mon doctorat contribuent à mieux comprendre l'origine neuro-développementale de la maladie de Huntington.

> Les résultats obtenus au cours de mon doctorat contribuent à mieux comprendre l'origine neuro-développementale de la maladie de Huntington.