

DEUX CONGRÈS SUR LA MALADIE DE HUNTINGTON

EN 2016

avec la participation du Dr Sandrine Humbert.

Le congrès de la Fondation HDF (Hereditary Disease Fondation) s'est tenu à Boston (USA) du 3 au 6 août. La Fondation HDF est une fondation américaine qui soutient la recherche sur la maladie de Huntington. Elle organise des groupes de travail pour promouvoir les collaborations entre chercheurs ainsi qu'un congrès tous les deux ans.

Le deuxième congrès qui a également lieu tous les deux ans, est **le congrès du réseau européen sur la maladie de Huntington (EHDN – European HD Network)**. Il a eu lieu du 16 au 18 septembre à La Haye, Pays-Bas (Emilie Hermant y représentait aussi l'AHF). Le réseau EHDN propose aux professionnels et aux personnes touchées par la maladie de Huntington une plate-forme pour agir ensemble partout en Europe.

QUE RETENIR SUR LES AVANCÉES SCIENTIFIQUES ?

Un des sujets à l'honneur, comme cela est le cas depuis plusieurs années, concerne **le « silençage » génique** : cette approche thérapeutique tente de réduire au silence le gène responsable de la maladie. Un essai clinique est actuellement en cours (Roche et Ionis). Cet essai a pour objectif d'évaluer si la molécule testée est tolérée. Les premiers résultats devraient être rendus publics en 2017. Cependant la stratégie utilisée dans cet essai nécessite des améliorations futures ce qui donne lieu à de nombreuses études fondamentales dans divers modèles cellulaires et murins.

Un autre aspect particulièrement développé au cours de ces deux congrès est **le rôle des systèmes cellulaires de réparation de la molécule d'ADN** qui serait anormalement endommagée dans la maladie de Huntington. Ainsi, plusieurs protéines dont les fonctions sont importantes pour trouver et réparer des erreurs génétiques sont impliquées dans la maladie de Huntington. Certaines d'entre elles interviendraient notamment directement au niveau de la répétition de CAG à l'origine de la maladie en augmentant son instabilité dans le cerveau.

Enfin, plusieurs laboratoires de recherche travaillant sur des approches ciblées ou plus globales arrivent aux mêmes conclusions : les voies moléculaires décrites comme étant importantes dans le développement et la différenciation des neurones ainsi que dans la maintenance et le vieillissement des cellules adultes sont altérées dans plusieurs modèles de la maladie. Ainsi, maintenir ou stabiliser l'identité

neuronale en intervenant le plus tôt possible au cours du développement de la maladie et empêcher le vieillissement accéléré en restaurant les capacités de réponse et de compensation au stress cellulaire doivent être considérés comme des pistes prometteuses afin de lutter contre cette pathologie.

POUR PLUS DE DÉTAILS SUR LE CONGRÈS EHDN : <http://en.hdbuzz.net/226>
(version en anglais, version française en cours de préparation).

**EN PLUS DE TÉMOIGNAGES DE PATIENTS,
DES CHERCHEURS ET MÉDECINS-CHERCHEURS DE TOUTES
NATIONALITÉS ONT CONTRIBUÉ AUX DEUX CONGRÈS PAR DES
PRÉSENTATIONS TÉMOIGNANT DU DYNAMISME DE LA
RECHERCHE SUR LA MALADIE DE HUNTINGTON.**