

Maladie de Charcot : vers une nouvelle approche thérapeutique

Par *mogirard*

Créé le 02/04/2019 - 08:46

Maladie de Charcot : vers une nouvelle approche thérapeutique

Mardi, 02/04/2019 - 07:46 [0 commentaire](#)

- [Diminuer la police](#)
- [Augmenter la police](#)
- [Imprimer](#)
- [Version PDF](#)

•

- [Tweeter](#)

•

•

2 avis :



[zoom](#)

Pour la première fois, des chercheurs se sont intéressés à l'épuration d'une protéine responsable de la maladie de Charcot, une maladie neurodégénérative incurable dont souffrait le célèbre scientifique Stephen Hawking.

La grande majorité des personnes qui développent une maladie neurologique rare, comme la sclérose latérale amyotrophique, ont une caractéristique en commun : l'accumulation toxique de la protéine TDP-43 au sein des cellules nerveuses. Des données post-mortem ont ainsi démontré que 97 % des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique (SLA) étaient porteuses de ces dépôts protéiques toxiques.

Les scientifiques ont donc décidé de se concentrer sur leur fonctionnement. L'auteur principal de l'étude, Christopher J. Donnelly, professeur de neurobiologie à l'Université de Pittsburgh, explique : « au lieu de cibler le gène qui cause la maladie chez un sous-groupe de malades, nous ciblons les protéines qui s'agglomèrent chez presque tous ces patients. Cela n'a jamais été fait auparavant ».

L'équipe a constaté que les protéines TDP-43 se collaient les unes aux autres, formant des dépôts

toxiques, lorsqu'elles n'étaient pas protégées par des ARN. L'acide ribonucléique (ARN) est une molécule biologique présente chez pratiquement tous les êtres vivants, et aussi chez certains virus. Les cellules utilisent en particulier l'ARN comme un support intermédiaire des gènes pour synthétiser les protéines dont elles ont besoin.

Inspirés par ce qu'ils ont vu, les chercheurs ont donc mis au point une molécule artificielle qui cible spécifiquement le TDP-43 et s'y fixe, comme le ferait l'ARN. Et cela a fonctionné, puisque les protéines TDP-43 ne se sont pas agglomérées.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), plus connue sous le nom de maladie de Charcot, est une maladie neurodégénérative grave qui se traduit par une paralysie progressive des muscles impliqués dans la motricité volontaire. Elle affecte également la phonation et la déglutition. Il s'agit d'une maladie au pronostic sombre, dont l'issue est fatale après 3 à 5 ans d'évolution en moyenne. Le plus souvent, c'est l'atteinte des muscles respiratoires qui cause le décès des patients.

Article rédigé par Georges Simmonds pour RT Flash

[Neuron](#)

Noter cet article :

Recommander cet article :

-
- [Tweeter](#)
-

- **Nombre de consultations :** 0
- **Publié dans :** [Biologie & Biochimie](#)
- **Partager :**
 - [Facebook](#)
 - [Viadeo](#)
 - [Twitter](#)
 - [Wikio](#)

[Biologie & Biochimie](#) [Charcot](#) [gènes](#) [maladie](#) [protéine](#) [SLA](#) [TDP-43](#)

URL source: <https://www.rtf.fr/maladie-charcot-vers-nouvelle-approche-therapeutique/article>