

Identification d'un second gène responsable de la SLA familiale

Par *admin*

Créé le 12/10/2001 - 23:00

Identification d'un second gène responsable de la SLA familiale

Vendredi, 12/10/2001 - 22:00 [0 commentaire](#)

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

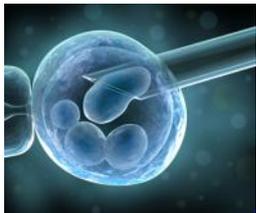
•

- [Tweeter](#)

•

•

1 avis :



[zoom](#)

Un second gène responsable d'une redoutable maladie neuro-dégénérative, la sclérose latérale amyotrophique (SLA), a été identifié grâce à l'étude de familles d'Arabie Saoudite, du Koweït et de Tunisie, non apparentées, selon la revue Nature Genetics d'octobre. Deux équipes, l'une américaine et l'autre canado-japonaise montrent que la forme altérée ("mutée") du gène, appelé SLA2 (ou ALS2 pour les anglo-saxons), est responsable d'une forme juvénile rare (survenant avant 25 ans) de la SLA. Connue sous le nom de maladie de Lou Gehrig chez les Américains, la SLA qui se manifeste généralement autour de 50-60 ans. s'appelle également maladie de Charcot du nom du médecin français qui l'a décrite au siècle dernier en 1869. Lou Gehrig était un joueur de base-ball dont la vie, à 37 ans, a été tragiquement écourtée par la maladie en 1941. Autre victime de la SLA : l'acteur britannique David Niven. Le gène, localisé sur le chromosome 2, commande la production par l'organisme d'une protéine baptisée "alsine". Dans la forme juvénile, la dégénérescence des neurones moteurs, qui contrôlent les mouvements des muscles, résulterait d'une perte de fonction de la protéine. Des études complémentaires permettront de voir s'il joue un rôle dans d'autres formes de la SLA. La SLA touche annuellement quelque 1.000 personnes en France. A ses débuts, elle peut se traduire par des troubles de l'élocution et de la déglutition ou affecter directement les membres, entraînant une atrophie musculaire. Au fil du temps, les atteintes

s'accumulent et la mort survient généralement par défaillance des muscles respiratoires. Malgré l'existence de formes rapides et lentes de la maladie, la médiane de survie après la survenue des premiers symptômes n'est que quatre à cinq ans. Le premier gène dénommé "SOD1", localisé sur le chromosome 21, a été identifié en 1993. Ses anomalies sont impliquées dans environ un cinquième des formes familiales de SLA. Les formes familiales de SLA sont minoritaires, dans 80% des cas aucun membre de la famille n'est atteint. Le riluzole de Rhône-Poulenc Rorer (RPR) est le premier médicament qui a été proposé contre la maladie. Ces travaux, qui pourraient déboucher à terme sur des traitements neuroprotecteurs, ont été conduits indépendamment par l'équipe de Teepu Siddique de Chicago avec des chercheurs d'Arabie Saoudite et de l'institut de neurologie de Tunis et par celle du canadien Michael Hayden (université de Colombie britannique) et de Joh-E Ikeda (université de Tokai).

La Recherche :

<http://www.larecherche.fr/afp/n011004174838.tdejj9om.html>

Noter cet article :

Recommander cet article :

-
- [Tweeter](#)
-

- **Nombre de consultations :** 239
- **Publié dans :** [Biologie & Biochimie](#)
- **Partager :**
 - [Facebook](#)
 - [Viadeo](#)
 - [Twitter](#)
 - [Wikio](#)

[Biologie & Biochimie](#)

URL source: <https://www.rtf-flash.fr/identification-d-second-gene-responsable-sla-familiale/article>