

Découverte importante pour la SLA

Découverte d'une origine commune à toutes les formes de SLA

Le processus sous-jacent de la SLA (aussi appelée maladie de Charcot ou de Lou Gehrig's), une maladie fatale neurodégénérative qui paralyse ses victimes, a pendant longtemps échappé aux scientifiques, empêchant ainsi le développement de thérapies efficaces. Cependant, pour la première fois **une nouvelle étude du chercheur de la Fondation, le Dr. Teepu Siddique et son équipe ont identifié une origine commune à toutes les formes de SLA.**

L'origine de la maladie serait une défaillance du "système de recyclage" des protéines dans les neurones de la moelle épinière et du cerveau. Une protéine, l'ubiquiline2, est responsable du recyclage des protéines endommagées ou mal repliées dans les motoneurones et les neurones corticaux, et de les transférer pour les retraiter.

Chez les PALS, l'ubiquiline2 ne fonctionne pas. Et de ce fait, les protéines endommagées et l'ubiquiline2 s'accumulent dans les motoneurones de la moelle épinière et du cerveau. Les accumulations de protéines ressemblent à des écheveaux de fils enchevêtrés-caractéristiques pour la SLA-et causent la dégénérescence des neurones. Les cellules ne peuvent s'auto réparer ou se maintenir et deviennent particulièrement endommagées. Cette défaillance intervient dans les trois formes de SLA: SLA héréditaire, aussi appelée familiale; SLA non héréditaire, aussi appelée sporadique; et SLA s'attaquant au cerveau, ou SLA/associée à une démence frontotemporale.

"Ceci élargit le champ d'investigation pour la découverte d'un traitement efficace pour la SLA," souligne l'auteur principal de la publication, Teepu Siddique, professeur à la fondation 'Les Turner ALS Foundation/Herbert C. Wenske' du Département Davee en Neurologie et en Neurosciences cliniques à la 'Northwestern's Feinberg School' et neurologue du 'Northwestern Memorial Hospital'. "Nous pouvons maintenant commencer des essais sur des médicaments qui pourraient réguler ou optimiser cette voie métabolique de la protéine, afin qu'elle fonctionne normalement."

Vous trouverez cette découverte en détails dans la publication parue dans le dernier numéro de *Nature* (*en anglais*).