

Une cause commune à toutes les formes de Sclérose latérale amyotrophique

Une défaillance du système de recyclage de protéines dans certaines cellules du cerveau et de la moelle épinière est la cause commune de toutes les formes d'une maladie neurodégénérative incurable, la sclérose latérale amyotrophique (SLA), selon des chercheurs.

Le problème réside dans l'incapacité des neurones à recycler les protéines, ce qui empêche ces cellules nerveuses de se réparer ou de s'entretenir correctement, selon les travaux parus dimanche dans la revue scientifique britannique Nature.

La SLA frappe environ 350.000 personnes dans le monde.

Cette défaillance touche les formes héréditaires (5 à 10% des cas) ou non (les plus fréquentes) de la SLA ainsi que certaines formes associées à une démence fronto-temporale (DFT), selon les chercheurs.

Cela ouvre un nouveau champ pour trouver un traitement efficace pour la SLA, souligne le Dr Teepu Siddique, professeur de neurologie de la Northwestern University à Chicago dans un communiqué.

L'étude met en cause une substance, l'ubiquiline 2, dont le travail est normalement d'aider au recyclage des protéines endommagées ou mal repliées.

Cette découverte d'une panne dans le recyclage des protéines pourrait également avoir un rôle plus large dans d'autres maladies neurodégénératives, en particulier les démences.

Il s'agit notamment de pathologies caractérisées par des accumulations anormales de protéines (Alzheimer, démence fronto-temporale, Parkinson...). L'élimination des protéines endommagées ou mal repliées est essentielle pour le fonctionnement cellulaire optimal, selon le Pr Siddique.

Les chercheurs ont identifié des mutations génétiques du gène "UBQLN2", dans les formes familiales de SLA et dans des cas associés à une démence, selon la revue Nature.

La SLA, ou maladie de Charcot, du nom du neurologue français qui l'a décrite en 1869, appelée maladie de Lou Gehrig aux Etats-Unis, affecte les motoneurons (neurones du mouvement).

Les malades perdent progressivement leur force musculaire, deviennent paralysés et incapables de parler, d'avaler et de respirer. La mort survient généralement par défaillance des muscles respiratoires, souvent dans les trois ou quatre années après le diagnostic. Mais une partie des malades, notamment lorsque les fonctions vitales ne sont pas atteintes, peuvent cependant survivre plus de vingt ans.

Les fonctions intellectuelles sont conservées, contrairement aux cas de SLA avec démence.