



## **BULLETIN DE LIAISON 01/ 06**

### **Editorial**

*Nous sommes heureux de vous retrouver à la fin de ces vacances qui auront permis à certains d'entre vous de "souffler" un peu sur ce long chemin que nous essayons de parcourir avec vous: celui de la lutte contre la progression de la maladie et d'une écoute plus empathique des pouvoirs publics.*

*Ces derniers soutiennent certains de nos projets de structures spécifiques et les pistes que nous avons évoquées lors de notre Assemblée générale le 5 mars dernier nous mènent vers une issue favorable; encore quelques virages, et nous serons bientôt dans la dernière ligne droite...*

*Pour ceux et celles qui ont malheureusement été dans l'incapacité d'y assister, nous en joignons le procès verbal à ce bulletin; avec le résumé de l'intervention de Marc Peschanski tel que nous l'a transmis Virginie Navarro, vice-présidente de l'Association Huntington Espoir Ouest nouvellement créée, que nous remercions.*

*Nous adressons également nos remerciements à ceux qui ont participé à l'élaboration de leur arbre généalogique: nous vous en communiquons ci- dessous les résultats, qui ne sont malheureusement pas assez représentatifs pour justifier des besoins auprès des autorités de santé.*

*Nous avons élu notre nouveau bureau lors du Conseil d'Administration suivant immédiatement notre A.G.; en voici la composition:*

*Présidente: Nadine Nougarede*

*Secrétaire: Magali TREVIN*

*Trésorier: Georges HOPP*

*Nous vous annonçons d'ores et déjà que notre **prochaine A.G.** sera :  
**soit le dimanche 18 , soit le dimanche 25 mars 2007**  
selon les disponibilités d'Anne Catherine BACHOUD-LEVI que nous avons l'intention d'inviter.*

*Nous fixerons par ailleurs une date de rencontre pour les familles lors de notre prochain CA*

*Nous vous souhaitons une excellente fin d'année et espérons avoir le plaisir de vous retrouver à cette occasion.*

*Le Conseil d'Administration*

## **Intervention de Marc PESCHANSKI** (lors de l'AG IdF, complément)

Toujours aussi passionnant et passionné, Marc a su nous faire partager son enthousiasme et ses espoirs dans les recherches sur les cellules souches en général et les recherches concernant la Maladie de Huntington en particulier.

Il nous a également exposé de façon très claire l'histoire et le fonctionnement de son nouveau laboratoire de recherche I-STEM situé dans les locaux de l'AFM à Evry, et financé en grande partie grâce au téléthon.

Ce pré projet fût présenté à l'A.F.M intéressée. Marc proposait un système de protection : le fond d'amorçage. Il s'agit d'une période très limitée durant laquelle on montre la faisabilité du projet. Pour l'instant, il est proposé une équipe de lancement de 25 personnes qui devront faire cette démonstration.

La société ISTEM est née à Evry, juste à côté du Généthon, sous la tutelle de l'AFM et de l'INSERM dont le directeur général est Mr Christian Brechot .

Elle a une ambition « d'application ».

Le laboratoire de recherche va s'associer aux laboratoires de développement (laboratoires privés) en leur demandant d'utiliser leur « molécules placard » (celles qui n'ont pas été commercialisée faute de rentabilité potentielle)

Elle va s'associer à de grands noms de laboratoires pharmaceutiques (Glaxo , Welcome...).

L'équipe de Marc Peschanski associée à celle de Philippe Hantraye (Henri Mondor Créteil) va maintenant développer des modèles et tester des nouveaux polymères. Il est possible que les premiers modèles soient présentés en janvier 2007.

L'ambition sera de doubler ensuite les moyens (16 millions d'euros pour la société ISTEM). Pour information, le Généthon perçoit 16 millions d'euros par an.

### **Définition de la cellule souche**

- La cellule souche est capable de proliférer et de donner une ou deux cellules identiques.

- La cellule souche doit être capable à un certain moment d'arrêter de proliférer et de se différencier.

Si on utilise un critère quantitatif pour expliquer les choses, en utilisant des cellules souches capables de proliférer à l'infini et qui soient de même identification :

Chez un embryon de 5 jour ½ seulement on a un paquet de dizaines de cellules souches qui permettent son développement.

Ce « paquet » de dix cellules souches se partage en trois feuillets :

- l'ectoderme ou exoderme (externe) : peau, système nerveux

- le mésoderme (celui du milieu) : muscles, squelette

- l'endoderme (interne) : le tube digestif

A dix jours d'autres cellules souches apparaissent.

### **Ce que l'équipe va tenter :**

L'équipe de Marc va essayer de trouver des types de cellules souches cellulaires afin de pouvoir obtenir des lignées et en ressortir des cellules spécialisées. Elle va ressortir la masse interne du blastocyste, les mettre sur une couche d'autre cellules (au début celles de souris) puis obtenir une lignée.

On aura dans deux, trois ans, le résultat des greffes intracellulaires.

Au début, il s'agissait de faire des « banques » avec des cellules de porc. Se posait alors la question de transmission de virus.

Les cellules souches embryonnaires devenaient alors une évidence.

Comment remplacer les greffons fœtaux ?

Avec un marqueur de type BF1 on saura si l'on atteint le type de différenciation et à quel moment. On va s'orienter vers des cellules qui vont donner des signaux.

Si on donne du BDNF : les précurseurs neuronaux donneront du striatum.

On va tester les marqueurs qui diront -en disparaissant- que les phases passent à la progression.

**Les neurones gabaénergiques du striatum sont ceux dont on a besoin dans la MH :**

Laetitia Aubry, financée par la fédération, va tenter de les trouver ; l'objectif sera de les utiliser dans les greffes.

La molécule neuroprotectrice « FK 506 » sur laquelle Frédéric Saudoux travaille donnera, on l'espère, une durée de vie plus longue aux greffes intrastriatales.

La mutation ne s'exprime pas seulement dans les neurones gabaénergiques. Cela en effet été démontré par l'équipe d'Helena Cathaleno en Italie grâce aux bio marqueurs de Créteil. C'est pour cela que l'on va définir des cibles et tester des médicaments dans des conditions industrielles.

Velocity II est la Société qui fabrique le robot qui permettra aux cellules de se différencier. Pour donner un ordre d'idée, il sera capable d'incuber 40 000 cellules souches. Ce robot respectera parfaitement les conditions de mise en culture.

Les 750 000 euros nécessaires à sa fabrication seront en partie financés par le Conseil Général. L'autre partie sera financée par l'AFM. Le poste d'ingénieur responsable du robot sera financé par la société ISTEM.

Pour en revenir aux greffes, il y a actuellement 32 greffés (en bilatéral) en Europe. Nous aurons un recul fiable dans deux ans. Actuellement, on a pu observer un rejet de greffe, un autre malade a eu des signes cliniques d'encéphalite autour des greffes 14 mois après ses greffes et a été traité avec un médicament anti-rejet. L'étude se poursuit cependant.

Enfin, il faut savoir que l'article paru dans le journal « The Lancet » révèle qu'après 6 ans, les greffes intra striatales de neurones dans la maladie de Huntington améliorent énormément les symptômes choréïques mais pas la dystonie.

Nous souhaitons bonne chance à toute l'équipe d'ISTEM et remercions Marc pour son implication et sa détermination à combattre la MH.



## Résultats de l'arbre généalogique

### Départements concernés

02 = 1; 27 = 1; (57 = 1); 59 = 1; 75 = 1; 77 = 2; 78 = 3; 92 = 1; 93 = 2; 94 = 1

	Personnes atteintes		Personnes à risque	
	Hommes	Femmes	Hommes	Femmes
<i>Grands - parents</i>	2 DCD	6 DCD		
<i>Oncles et tantes</i>	1 + 7DCD	1	6	4
<i>Cousins – cousines</i>			1	
<i>Parents</i>	3 DCD	2 +11DCD		
<i>Frères et sœurs</i>	4 + 1 DCD	2 + 1 DCD	11+2DCD	10 +2DCD
<i>Neveux et nièces</i>			18	6
<i>Petits neveux et petites nièces</i>			1	3
<b>Adulte concerné</b>	9	5		
<i>Enfants</i>			10	11
<i>Petits enfants</i>			5	1

Besoins en structures	Temporaires	Longs séjours	Foyer Accueil médicalisé
<i>Hommes</i>	4	6	1
<i>Femmes</i>	2	3	1

### Nos actions

attribution d'une « allocation » vacances et rentrée scolaire à l'une de nos adhérentes qui a perdu son mari atteint de la MH et qui reste seule avec ses deux enfants.

### Les Nouvelles...

- la recherche : un article publié par l'équipe canadienne du Dr M. Hayden en juin dernier sur l'inhibition de la Caspase 6, responsable en partie de la mort programmée des neurones (apoptose) est prometteur.
- structures spécifiques : l'OPAC de l'Oise doit donner sa réponse au sujet de la faisabilité architecturale sur le terrain de Clermont dans les jours qui viennent; il ne reste que cette partie à traiter pour le rapport financier du projet, qui doit être présenté en CROSS le mois prochain.
- formation : l'IFSI de Beaumont sur Oise a sollicité notre intervention dans le module « neurologie » des élèves infirmiers de 3ème année (en février 2007).