



MIEUX COMPRENDRE UNE MALADIE GÉNÉTIQUE TOUCHANT LE CERVEAU

+ NEUROBIOLOGIE



QUENTIN RAAS est jeune chercheur en neurobiologie au sein du Laboratoire « BioperoxIL » de l'université de Bourgogne. Il s'intéresse à un ensemble de cellules qui protègent le cerveau : la microglie. Des chercheurs ont montré que l'absence d'un élément dans ces cellules était à l'origine d'une maladie génétique : l'adrénoleucodystrophie. Quentin cherche à recréer ce défaut dans des cellules au sein de son laboratoire, pour mieux comprendre pourquoi l'absence de cet élément provoque la maladie. Ses résultats pourront ensuite servir à trouver des traitements pour les malades.

« Aucune journée ne se ressemble, la découverte de résultats et l'avancement de ma recherche rendent mon quotidien vraiment réjouissant. En plus, en participant à la recherche sur les maladies rares, on sait que les résultats seront vraiment utiles aux malades. »

Quentin Raas

Notre cerveau est constitué de milliards de cellules. Certaines ont pour rôle de protéger le cerveau des agressions : elles forment ce qu'on appelle « la microglie ». Ces cellules sont capables d'éliminer l'agresseur et de réparer ce qui a été abîmé en envoyant des signaux aux cellules alentour.

Les informations contenues dans chaque cellule lui permettent de produire tous les éléments qui la composent et dont elle a besoin pour fonctionner. Un petit défaut d'une des informations utiles à la microglie peut avoir des conséquences dramatiques pour le cerveau. C'est le cas pour la maladie appelée adrénoleucodystrophie. A cause d'une mutation, un élément manque dans la microglie et elle n'arrive plus à protéger correctement le cerveau. Ce défaut se traduit par des handicaps sévères chez les malades : ils se retrouvent en fauteuil roulant. Il

existe peu de traitements pour les soigner. Quentin cherche donc à mieux comprendre cette maladie.

Pour cela, Quentin recrée le défaut « *in vitro* » dans la microglie isolée et cultivée dans des flacons dans son laboratoire. Il modifie les informations présentes dans des cellules normales pour enlever le même élément qui manque dans la microglie des malades. Il obtient alors des cellules mutantes malades. Il espère ensuite pouvoir comprendre ce qui fait que les cellules mutantes obtenues n'arrivent plus à protéger le cerveau, en comparant les signaux envoyés par les cellules mutantes et ceux envoyés par les cellules normales. Ces résultats permettront de développer de nouvelles solutions pour que ces cellules puissent jouer leur rôle protecteur dans le cerveau, et donc proposer un traitement pour les malades.

LES OBJECTIFS

- + Créer des cellules mutantes malades à partir de cellules normales
- + Comparer les cellules malades obtenues à des cellules normales pour voir en quoi la mutation empêche les cellules de jouer leur rôle protecteur
- + Essayer de trouver des traitements pour les cellules malades