

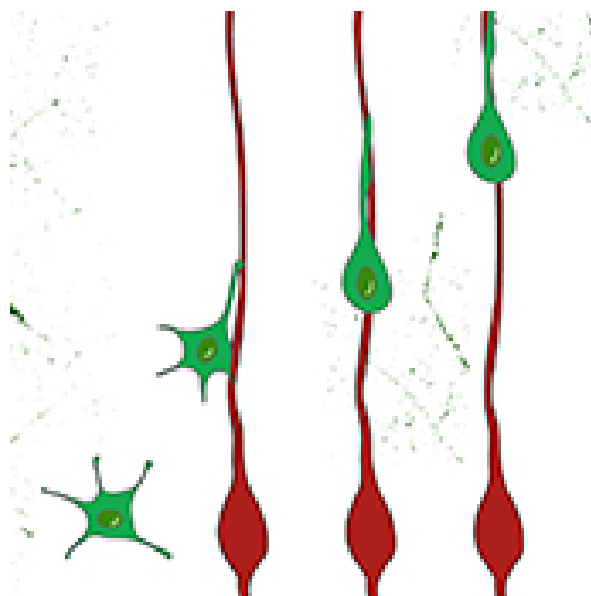
[Accueil](#) > [L'Institut](#) > [Actualités](#) > [Actus Equipe Humbert](#)

La huntingtine, une protéine essentielle à l'assemblage du cortex cérébral

le 23 janvier 2017

La huntingtine est essentielle pour la transition multipolaire-bipolaire des neurones corticaux et leur morphologie adulte

Le cortex des mammifères est formé de six couches de neurones dont l'assemblage est précisément régulé au cours du développement. Les neurones excitateurs corticaux (également appelés neurones de projection) sont produits dans la zone ventriculaire, subissent ensuite une transition multipolaire-bipolaire, une migration radiale et une différenciation. Nous montrons dans cette étude que la huntingtine (HTT), protéine mutée dans la maladie de Huntington (MH), est nécessaire pour la transition multipolaire-bipolaire des neurones de projection et pour le maintien de leur forme bipolaire lors de leur migration radiale. La HTT médie ces effets *in vivo* en agissant sur le trafic de la N-Cadhérine qui dépend de la petite protéine GTPase RAB11. Lorsque la HTT contient la mutation responsable de la MH ces mécanismes sont altérés. Enfin, nous montrons que les défauts corticaux résultant de la perte post mitotique de la HTT spécifiquement pendant le développement embryonnaire affectent la morphologie neuronale à l'âge adulte.



Ces travaux sont importants pour plusieurs raisons. Alors que la MH est une maladie neurologique héréditaire se manifestant à l'âge adulte, il y a de plus en plus d'évidences qu'un développement anormal contribuerait aux symptômes observés à l'âge adulte. Nos travaux vont dans ce sens en établissant une nouvelle fonction de la HTT au cours du développement cortical, fonction qui est altérée en condition pathologique MH. De façon plus générale, notre étude souligne précisément comment la transition multipolaire-bipolaire des neurones de projections qui a lieu pendant la période embryonnaire influence la position des neurones mais également leur morphologie.

Référence :

Barnat M, Le Fric J, Benstaali C and Humbert S, (2017). [Huntingtin-mediated Multipolar-Bipolar Transition of Newborn Cortical Neurons is Critical for their Postnatal Neuronal Morphology](#). *Neuron*, Volume 93, Issue 1, p99-114.

Mise à jour le 5 mai 2017

Archives

[Actualités 2017](#)
[Actualités 2016](#)
[Actualités 2015](#)
[Actualités 2014](#)

