

Ataxie de Friedreich : 3 ans après l'identification du gène, un premier espoir d'enrayer le cours de la maladie

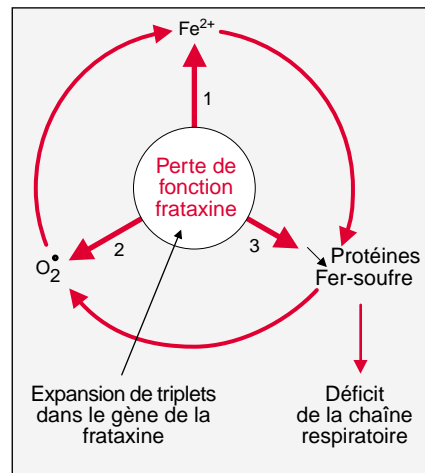
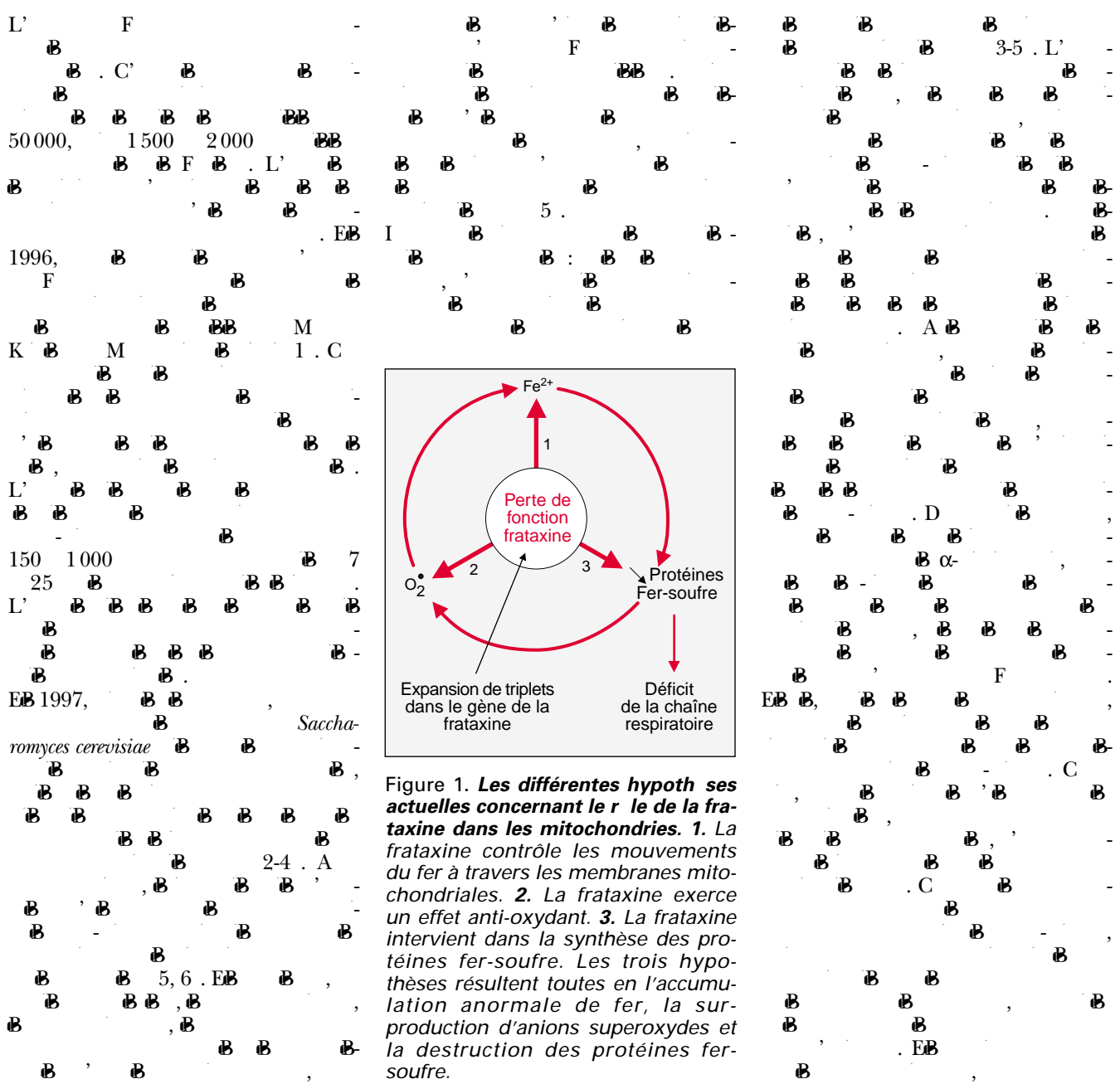
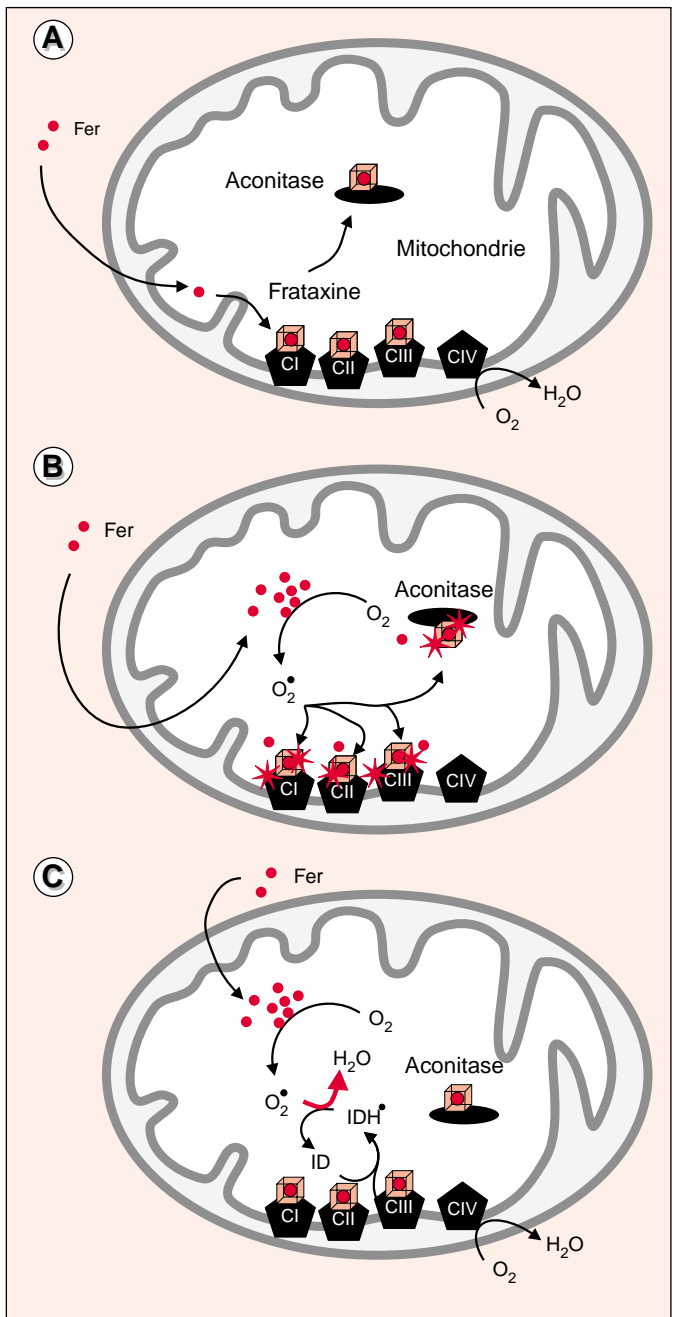


Figure 1. **Les différentes hypothèses actuelles concernant le rôle de la frataxine dans les mitochondries.** 1. La frataxine contrôle les mouvements du fer à travers les membranes mitochondriales. 2. La frataxine exerce un effet anti-oxydant. 3. La frataxine intervient dans la synthèse des protéines fer-soufre. Les trois hypothèses résultent toutes en l'accumulation anormale de fer, la surproduction d'anions superoxydes et la destruction des protéines fer-soufre.

Figure 2. **Physiopathologie de l'ataxie de Friedreich et protection de la chaîne respiratoire par l'idébénone.** **A.** Dans la mitochondrie normalement fonctionnelle, la frataxine participe à l'utilisation du fer pour construire les complexes (CI, CII, CIII) de la chaîne respiratoire, ainsi que l'aconitase (une autre protéine fer-soufre). **B.** Dans les mitochondries malades, la frataxine manque, le fer s'accumule et provoque la formation de radicaux libres (O_2^{\cdot}) et la destruction des complexes de la chaîne respiratoire. **C.** L'idébénone (ID) protège la chaîne respiratoire de l'action des radicaux libres (flèche rouge).



1, 7 . D
figure 1
in vitro
in vivo
C,
(ED A,
D
in situ
C
I
in vitro. D

A

1999

M

10

8

3

C

J

I

I

1. C , M L, M MD, *et al.*
 F : GAA
Science 1996; 271: 1423-7.

2. B M, D, , *et al.*