Dystrophie musculaire de Duchenne

Pas d'actualité AFM
Actualité AIM
https://www.institut-myologie.org/2023/02/10/linhibition-de-lhdac6-ameliore-le-phenotype-des-souris-mdx/

L'inhibition de l'HDAC6 améliore le phénotype des souris mdx

L'équipe de Laurent Schaeffer à Lyon en collaboration avec une équipe canadienne d'Ottawa a montré que l'inhibition de l'histone déacétylase cytoplasmique 6 (HDAC6) par l'administration de tubastatine A à des souris *mdx* entraine :

- une amélioration de leur force,
- une diminution de l'atrophie musculaire et de la fibrose,
- une augmentation du taux d'utrophine et de bêta-dystroglycane,
- une inhibition de la voie de signalisation de TGF-β en ciblant Smad3,
- une restauration du réseau de microtubules et de l'organisation de la jonction neuro-musculaire.

Ainsi, l'inhibition spécifique de l'HDAC6 pourrait représenter une nouvelle piste thérapeutique pharmacologique dans la myopathie de Duchenne (DMD).
À noter que le givinostat, un inhibiteur des histones déacétylases, est déjà en essai clinique dans la dystrophie musculaire de Duchenne.

Source
Pharmacological inhibition of HDAC6 improves muscle phenotypes in dystrophin-deficient mice by downregulating TGF-β via Smad3 acetylation.
Osseni A, Ravel-Chapuis A, Belotti E et al.
Nat Commun. 2022 Nov 19;13(1):7108.