

## TP52 : UN TRAITEMENT POUR LES BEBES BULLES

Le déficit immunitaire combiné sévère lié au chromosome X (appelé DICS-XI) est une maladie génétique rare qui provoque une déficience des moyens de défense contre les infections. En l'absence de traitement, le DICS-XI provoque le décès dans la première année de vie, l'enfant étant sensible à toutes les maladies, même les plus bénignes. C'est pour cette raison qu'on les place dans une bulle stérile... Un traitement par thérapie génique a été mis au point à partir des années 2000. Il a consisté à ajouter aux cellules précurseurs des lymphocytes une copie fonctionnelle de l'allèle muté à l'origine de la maladie. Afin de rendre compte de l'efficacité du traitement, les petits patients ont été vaccinés.

**On cherche, par dosage des anticorps circulants des patients, si la thérapie génique permet au système immunitaire de répondre efficacement lors d'une vaccination.**

### Ressources

#### La vaccination

La vaccination consiste à injecter un agent antigénique, le vaccin, dans le but de stimuler le développement d'une immunité adaptative naturelle. La substance active d'un vaccin est un antigène non pathogène injecté à plusieurs reprises. Un individu sera considéré comme vacciné si, après avoir reçu un rappel du vaccin, son immunité adaptative peut s'activer de la façon la plus rapide et la plus forte possible.

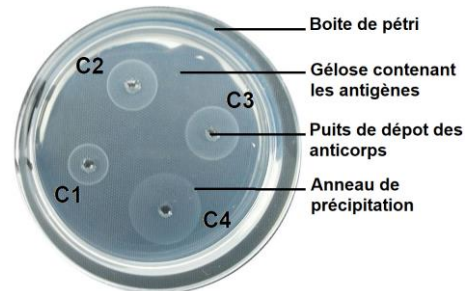
#### Une méthode pour évaluer la concentration d'une solution d'anticorps

Le test de Mancini est fondé sur le principe d'immunodiffusion radiale.

Une gélose contenant des antigènes (Ag) est coulée dans une boîte de pétri. Les anticorps (Ac), déposés dans les puits creusés dans la gélose, diffusent de façon homogène dans toutes les directions autour des puits.

Les anticorps en réagissant avec les antigènes vont former un anneau de précipitation blanc autour des puits.




Les anticorps diffusent d'autant plus vite et loin dans la gélose qu'ils sont en solution concentrée. Ainsi, plus le sérum contient d'anticorps, plus l'anneau de précipitation a un rayon important (voir résultat ci-contre).



Résultats d'un test de Mancini avec dépôts de 4 concentrations croissantes d'Ac (C1 à C4)

Fiche sujet – candidat

### Matériel disponible et protocole d'utilisation du matériel

<p><b>Matériel :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sérums de différents patients</li> <li>- Fiche technique du dosage des anticorps grâce au test de Mancini</li> <li>- Une boîte de Pétri avec gélose contenant des antigènes</li> <li>- Un tube emporte-pièce et un cure-dent</li> <li>- Un marqueur (pour marquer la boîte de Pétri)</li> <li>- Un compte-goutte pour chaque sérum</li> <li>- Un récipient poubelle</li> <li>- Une petite feuille de papier noir</li> <li>- Une règle</li> </ul>	<p><b>Afin de chercher si la thérapie génique permet au système immunitaire des patients de répondre efficacement lors d'une vaccination :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Réaliser</b> des dosages d'anticorps</li> </ul>	
<p><b>Sécurité</b></p> <p>Les produits utilisés sont des produits de substitution permettant de modéliser les réactions entre anticorps et antigènes. Parmi ces produits, il y a de la <b>soude qui provoque des brûlures.</b></p> <div style="text-align: center;">  </div>	<p><b>Précautions de la manipulation</b></p> <div style="text-align: center;">  </div> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les solutions ne doivent pas déborder des puits</li> <li>- Les puits doivent être clairement identifiés</li> </ul>	<p><b>Dispositif d'acquisition et de traitement d'images (si disponible)</b></p> <div style="text-align: center;">  </div>

#### Etape A :

Je cherche à déterminer si la thérapie génique permet au système immunitaire des patients de répondre efficacement lors d'une vaccination.

Pour cela, on réalise un test de Mancini. Dans une boîte de Pétri gélosée contenant des antigènes, on place les quatre sérums de concentrations différentes, de C1 à C4. Rajouter un puits contenant de l'eau en témoin. On mesure les rayons des anneaux de précipitation.

Plus l'anneau de précipitation est grand, plus les anticorps sont nombreux et plus la réaction immunitaire est efficace. Si les anneaux sont absents, la thérapie génique n'a pas d'effet.

**Etape B :**

On communique à l'aide d'un schéma représentant ce que l'on peut observer dans la gélose et d'un tableau classant les résultats (mesures des rayons) en fonction des patients.

En conclusion, on rappelle ce que l'on a observé. Or selon la technique de Mancini, concentration et efficacité de la réaction sont liées. On peut conclure que les efficacités de la thérapie génique dépendent de la taille des anneaux.