

Mise en situation et recherche à mener

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 la réalisation d'un test d'Ouchterlony, si la thérapie génique permet au système immunitaire des patients de répondre 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 de façon à ce que lors d'une vraie contamination, l'immunité adaptative puisse s'activer de la façon la plus rapide et la plus forte possible.

Principe du test d'Ouchterlony

Cette méthode consiste à utiliser la diffusion de molécules solubles, antigènes et anticorps, dans une gélose d'agar-agar : les solutions déposées dans les puits creusés dans le gel diffusent de façon homogène dans toutes les directions autour du puits. Les auréoles de diffusion vont donc entrer en contact lorsqu'elles auront suffisamment progressé. Lorsque l'antigène et son anticorps spécifique se trouvent ainsi en contact, ils forment un complexe immun Ag-Ac qui se caractérise par un **arc de précipitation**, visible à l'œil nu.

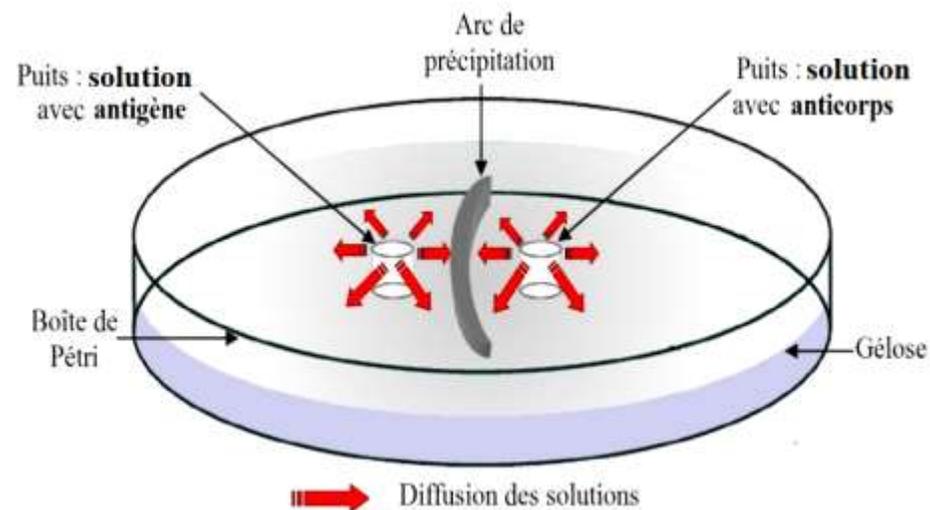


Schéma du résultat d'un test d'Ouchterlony

Matériel disponible et protocole d'utilisation du matériel

Matériel :

- Sérums de patients traités par thérapie génique et vaccinés
- Solution d'Antigènes
- Fiche technique de réalisation d'un test d'immunodiffusion d'Ouchterlony
- Boîte de Pétri avec gélose
- Emporte-pièce
- Cure dents ou tige de métal
- Pipettes-poires ou micropipette et embouts
- Marqueur
- Gabarit de perçage
- Poubelle de table

Afin de chercher si la thérapie génique permet au système immunitaire des patients de répondre lors d'une vaccination :

- **Réaliser** un test d'immunodiffusion d'Ouchterlony

Sécurité

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 **soude qui provoque des brûlures.**



Précautions de la manipulation



- Les solutions ne doivent pas déborder des puits
- Les puits doivent être clairement identifiés

Dispositif d'acquisition et de traitement d'images (si disponible)

