

Actualités

DE LA FONDATION ELA

●●● Réunions des instances de la fondation

9^e réunion du Conseil scientifique

Le 20 septembre 2010, le Conseil scientifique de la fondation ELA s'est tenu à Paris sous la présidence du Pr Jean-Louis Mandel et la vice-présidence du Pr Charles Ffrench-Constant. Lors de cette réunion, les membres du conseil ont procédé à l'évaluation des projets de recherche reçus dans le cadre de l'appel d'offre 2010. Au total, 37 nouveaux projets de recherche ont été examinés et classés en fonction de leur qualité scientifique. Les rapports d'activités des 14 projets de recherche en cours ont également fait l'objet d'une évaluation. Le classement des nouveaux projets et les recommandations quant à la poursuite du financement des projets en cours ont été transmis aux membres du Comité de pilotage.

10^e réunion du Comité de pilotage

La 10^e réunion du Comité de pilotage de la Fondation ELA s'est déroulée le 19 octobre dernier au siège de l'AERES (Agence d'Évaluation de la Recherche et de l'Enseignement Supérieur) à Paris. Durant cette réunion, les membres du comité ont procédé à l'examen de la classification des nouveaux projets de recherche 2010 établie par le Conseil scientifique et des recommandations faites par celui-ci concernant les projets en renouvellement. Ils ont également statué sur le projet stratégique présenté par le Pr Patrick Aubourg consistant à réaliser des études complémentaires de toxicologie et de biodistribution nécessaires à la soumission de la demande d'autorisation auprès de l'AFSSAPS pour le futur essai clinique de thérapie génique dans la leucodystrophie métagénétique.

Suite à ces différents examens, les membres du Comité de pilotage ont décidé de proposer au Conseil de surveillance le financement de 15 nouveaux projets de recherche et du projet stratégique présenté ainsi que la reconduction pour un an du financement des 14 projets de recherche en cours.

13^e réunion du Conseil de surveillance

Le Conseil de surveillance de la Fondation ELA s'est réuni le 8 novembre 2010 au siège du Groupe PPR à Paris en présence de Jacques Amar, commissaire aux comptes, Marie-Josée Duran, coordinatrice scientifique, Philippe Faveaux, président du directoire, Christian GEX, membre du directoire, et Françoise Laplazie, commissaire au gouvernement.

Sur la base des recommandations du Conseil scientifique et des propositions du Comité de pilotage, les membres du Conseil de surveillance ont approuvé les financements recherche 2010 pour un montant de 2 175 858 €. Le détail de ces financements est présenté ci-après. Lors de cette réunion, les membres du conseil ont validé le budget prévisionnel 2011 de la fondation et procédé à la nomination du Dr François Feillet comme membre du Comité de Pilotage en remplacement du Dr Geneviève Rougon. Étaient excusés pour cette réunion Bernard Panza, Michel Platini et Zinédine Zidane.



Nomination du Pr François Feillet au Comité de pilotage

Le Dr Feillet est professeur de pédiatrie et praticien hospitalier à l'Hôpital d'Enfants du CHU de Nancy-Brabois. Il occupe également la fonction de coordonnateur du Centre de Référence des Maladies Héréditaires du Métabolisme - Région Lorraine et est membre du Comité d'Évaluation du Traitement des Maladies Lysosomales.



●●● Financements Recherche 2010

Les financements de la recherche scientifique et médicale sur les leucodystrophies et les maladies de la myéline attribués par la Fondation ELA s'élèvent à 2 175 858 € pour l'année 2010. On distingue le financement :

- de nouveaux projets pour un montant de 848 089 € ;
- de projets en renouvellement pour un montant de 937 769 € ;
- d'un projet stratégique pour un montant de 390 000 €.

Au total, 30 projets de recherche seront financés en 2010. Le détail de ces projets vous est donné dans le tableau qui suit.

Pour tout renseignement complémentaire, contacter :

Dr. Marie-Josée Duran, Coordinatrice scientifique
Fondation de Recherche ELA
2, rue Mi-les-Vignes - B.P. 61024 - 54521 Laxou Cedex
mj.duran@ela-fondation.com - www.ela-fondation.com

AGENDA 2011

- **février** : 10^e réunion du Conseil scientifique
- **15 mars** : 11^e réunion du Comité de pilotage
- **15 avril** : Colloque familles/chercheurs 2011
- **21 avril** : 14^e réunion du Conseil de surveillance

Liste des projets financés

Laboratoires		Projets	Montants
Aubourg Patrick	Inserm U745, Paris, France	Etudes complémentaires de toxicologie et de biodistribution en vue d'une demande d'autorisation d'essai clinique de thérapie génique dans la leucodystrophie métagénomique**	390 000 €
Ambrosini Elena	Dept. de Biologie Cellulaire et Neurosciences, Istituto Superiore di Sanita, Rome, Italie	Développement de stratégies thérapeutiques basées sur le trafficking pour restaurer l'expression de la protéine membranaire MLC1 chez les malades souffrant de MLC*	72 150 €
De Benedetti Fabrizio	Laboratoire de Rhumatologie, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Rome, Italie		
Baes Myriam	K.U.Leuven, Dept. de Sciences Pharmaceutiques, Louvain, Belgique	Développement et exploitation de systèmes tests afin d'évaluer des thérapies pour les leucodystrophies peroxysomales	59 700 €
Baron Van- Evercooren Anne	CRICM U975 Inserm, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France	Génèse des OPCs à partir de sources accessibles de cellules souches pluripotentes et multipotentes pour promouvoir la remyélinisation du système nerveux central	142 464 € (sous réserve)
Martino Gianvito	Institute of Experimental Neurology (INSPe), Division of Neuroscience, San Raffaele Scientific Institute, Milan, Italie		
Biffi Alessandra	Fondazione Centro San Raffaele del Monte Tabor, San Raffaele Telethon Institute for Gene Therapy, Milan, Italie	Thérapie génique des cellules souches hématopoïétiques basées sur les micro-RNA pour le traitement de la leucodystrophie à cellules globoïdes*	80 000 €
Brais Bernard	CHUM Hôpital Notre-Dame, Montréal, Canada	Projet collaboratif pour identifier le gène muté responsable d'une nouvelle leucodystrophie TACH (Tremblement-Ataxie avec Hypomyélinisation Centrale) localisé dans la région du chromosome 10q22.3-10q23.31	40 286 €
Charnay Patrick	Inserm U784, Ecole Normale Supérieure, Paris, France	Un nouveau modèle de souris pour étudier le potentiel régénératif glial, la réparation de la myéline et l'interaction oligodendrocyte/cellule de Schwann*	25 000 €
Chedotal Alain	Inserm UMRS592, Institut de la Vision, Paris, France	Fonction des protéines répulsives Slit et de leurs récepteurs dans la prolifération, la migration et la différenciation des précurseurs neuronaux dérivés du SVZ dans le système nerveux central normal et démyélinisé*	127 666 €
Baron Van- Evercooren Anne	INSERM U975, Paris, France		
Depienne Christel	CRicm U975, AP-HP & UPMC, Groupement Hospitalier de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France	Séquençage de l'exome pour l'identification de 3 nouvelles leucodystrophies***	52 000 €
Sedel Frédéric	Dept. de Neurologie-Maladies neurométaboliques, Groupement Hospitalier de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France		
Mochel Fanny	CRicm U975, AP-HP & UPMC, Groupement Hospitalier de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France		
Duncan Ian	Dept. des Sciences Médicales, Université du Wisconsin - Madison (WI), USA	Promouvoir la myélinisation du système nerveux central dans un modèle de maladie de Pelizaeus-Merzbacher	104 569 € (sous réserve)
Edgar Julia	Dept. des Sciences Cellulaires, Université de Glasgow, Ecosse	Examen de la fonction des axones démyélinisés dystrophiques	21 344 €
Vida Imre	Dept. de Neurosciences et Pharmacologie Moléculaire, Université de Glasgow, Ecosse		

Laboratoires		Projets	Montants
Elroy-Stein Orna	Département de Recherche Cellulaire et Immunologie, George S. Wise Faculty of Life Sciences, Université de Tel Aviv, Tel Aviv, Israël	Disséquer la physiopathologie liée à l'eIF2B des cellules gliales en utilisant un modèle de souris knock-in*	74 000 €
Estevez Raul	Université de Barcelone, Dépt. de Ciències Fisiològiques II, L'Hospitalet de Llobregat, Espagne	Modèles animaux de leucoencéphalopathie mégalencéphalique avec kystes subcorticaux*	41 280 €
Nunes Virginia	Laboratoire de Génétique Moléculaire, IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, Espagne		
Fourcade Stéphane	Medical and Molecular Genetics Center, IDIBELL, l'Hospitalet de Llobregat, Espagne	Thérapies pharmacologiques et développement de modèles cérébraux de souris pour l'adrénoleucodystrophie liée à l'X	51 014 €
Harrisingh Marie	Centre for Inflammation research, Centre for Multiple Sclerosis Research, Queen's medical research Institute, Université d'Edimbourg, Ecosse	Etablir un modèle <i>in vitro</i> du syndrome CACH	38 414 €
Jaenisch Rudolf	Dept. de Biologie/MIT, Whitehead Institute, Cambridge (MA), USA	Vers un modèle <i>in vitro</i> de l'ALD liée à l'X en utilisant des cellules iPS dérivées de malades	86 538 €
Laudenbach Vincent	EA 4309, Institut Hospitalo-Universitaire de Recherche Biomédicale, Université de Rouen, France	Influence des cascades induites par l'activateur tissulaire du plasminogène (t-PA) dans les lésions de la substance blanche démyélinisantes du prématuré*	73 280 €
Lizard Gérard	INSERM 866, Equipe Biochimie Métabolique et Nutritionnel, Faculté des Sciences Gabriel, Université de Bourgogne, Dijon, France	Identification des biomarqueurs plasmatiques d'oxydation, d'inflammation et de la dégénérescence oligodendrocytaire associée avec la forme cérébrale démyélinisée de l'adrénoleucodystrophie liée à l'X (X-ALD)	38 000 €
Matzner Ulrich	Universitätsklinikum Bonn - Institut für Biochemie und Molekularbiologie, Bonn, Allemagne	Enzymothérapie substitutive de la leucodystrophie métagénomique : vecteurs de transfert SNC pour une livraison efficace de l'arylsulfatase A humaine dans le cerveau*	42 000 €
Minetti Carlo	Département de Pédiatrie, Université de Gênes, Italie	Disséquer le rôle de la hyccin dans la myélinisation centrale et périphérique par des études <i>in vivo</i> et <i>in vitro</i> *	53 500 €
Pleasure David	Dept. de Neurologie et Pédiatrie, UC Davis School Medicine, Institute for Pediatric Regenerative Medicine, Sacramento (CA), USA	Sauvetage des corps cétoniques des cellules oligodendrogiales myélinisantes dans la maladie de Canavan	60 000 €
Potter Gregory	Eli and Edythe Broad Center of Regeneration Medicine and Stem Cell Research, The Regents of the University of California, San Francisco (CA), USA	Les gènes Dix comme régulateurs de la production d'oligodendrocyte et efficacité thérapeutique chez des modèles greffés de leucodystrophie hypomyélinisante	28 000 €
Pujol Aurora	Medical and Molecular Genetics Center, IDIBELL, l'Hospitalet de Llobregat, Espagne	Développement de modèles de souris démyélinisées pour l'adrénoleucodystrophie liée à l'X*	40 000 € (sous réserve)
Pujol Aurora	Medical and Molecular Genetics Center, IDIBELL, l'Hospitalet de Llobregat, Espagne	Rôle du stress oxydatif et des mitochondries dans l'adrénoleucodystrophie : implications thérapeutiques*	41 000 €
Pujol Aurora	Medical and Molecular Genetics Center, IDIBELL, l'Hospitalet de Llobregat, Espagne	Thérapies pharmacologiques pour l'adrénoleucodystrophie liée à l'X*	60 350 €
Aubourg Patrick	Inserm U-745, Paris, France		

Liste des projets financés (suite)

Laboratoires		Projets	Montants
Savary Stéphane	LBMN, UMR 866 INSERM, Université de Bourgogne, Dijon, France	Evaluation du potentiel thérapeutique des antagonistes LXR pour l'ALD liée à l'X	23 500 €
Skoff Robert	Département d'Anatomie et Biologie Cellulaire, Wayne State University, Detroit, MI, USA	Thérapies pour traiter la PMD*	83 343 €
Garbern James	Département de Neurologie, Wayne State University, Detroit, MI, USA		
Sousa Monica	Groupe de Régénération du Nerf, Instituto de Biologia Molecular e Celular, Porto, Portugal	Développement, caractérisation et secours de modèles animaux de leucodystrophies : rôle des plasmalogènes pour atténuer le stress oxydatif	103 430 €
Kirschner Daniel	Département de Biologie, Boston College, Chestnut Hill (MA), USA		
Tepavcevic Vanja	Inserm U-711, Paris, France	Molécules de guidage et remyélinisation dans le système nerveux central*	34 500 €
Zackowski Kathleen	Motion Analysis Lab, Hugo W. Moser Research Institute, Kennedy Krieger Inc., Baltimore (MD), USA	Comprendre les mécanismes pour renforcer les extrémités basses chez les femmes hétérozygotes pour l'ALD liée à l'X	50 830 €
Wanders Ronald J.	Département de Pédiatrie et Chimie Clinique, Academic Medical Center, Université d'Amsterdam, Pays Bas	Elucidation du rôle de l'ABCD1 (ALDP) humain via des études sur la levure <i>S. Cerevisiae</i> et la souris mutante <i>Abcd1 (-/-)</i> *	89 700 €

* Projet renouvelé

** Projet stratégique

*** Financé par l'initiative PUSH sur les leucodystrophies indéterminées

