



## SUBVENTIONS ET AIDES AUX ETUDES ATTRIBUEES en 2000

Les groupes 1-2-4-5-6-7-8 correspondent aux appels d'offres concernant les travaux sur la myologie fondamentale, la physiologie et la physiopathologie des maladies neuromusculaires.

Les groupes 3 et 9 correspondent aux appels d'offres concernant le développement des thérapeutiques et les essais cliniques sur les maladies rares.

### *Groupe 1 : Développement, différenciation et régénération musculaires*

#### *Aides aux Etudes*

**BEHRA Martine**, labo d'origine **CHAMBON**, INSERM U 184, IGBMC, 1, Rue Laurent Fries, 67400, Illkirch.

**Projet** : Mutagenesis screen for motility in Zebra fish embryos

**DALE Kim**, labo d'origine **PRADEL**, CNRS UMR 6545, IBDM, Campus de Luminy - Case 907, MARSEILLE

**Projet** : A molecular clock that controls segmentation of the muscle progenitor tissue: a biochemical and pharmacological investigation.

**LACLEF Christine**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, ICGM, 24 rue du Fg St Jacques, 75014 Paris

**Projet** : Role of Six homeoproteins during myogenesis

**PARLAKIAN Ara**, Labo d'origine **PAULIN**, Biologie mol. de la différenciation, Université Paris VII, 2, place Jussieu, 75005 Paris.

**Projet** : In vivo dissection of the role of SRF in different muscle cell lineages.

**PRAUD Christophe**, labo d'origine **SEBILLE**, atelier de régénération muscu-laïre, Fac de Médecine St Antoine, 27 rue de Chaligny, 75012 Paris.

**Projet** : Segregation of cultures muscle precursors cells towards the isolant of stem cells.

**RICORT Jean-Marie**, labo d'origine **LE BOUC**, INSERM U 515, Différenciation et processus tumoraux, Hôp St Antoine, 75012 Paris.

**Projet** : Study of the IGF system components signalling pathways in muscle cells.

#### *Subventions*

**BAKLOUTI Faouzi**, labo d'origine **COUBLE**, CNRS UMR 5534, CGMC - Bâtiment 741; Univ Lyon 1, 43, Bd du 11 Novembre 1918, VILLEURBANNE.

**Projet** : Protein 4.1 expression in normal and dystrophic muscle: impact of pre-mRNA alternative splicing on protein functional diversity

**BUCKINGHAM Margaret**, labo d'origine **BUCKINGHAM**, CNRS URA 1947, Dépt de Biologie Moléculaire, 25, Rue du Docteur Roux, 75015 Paris.

**Projet** : Factors that regulate the onset of myogenesis

**BUTLER-BROWNE Gillian**, Labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115, Groupe Hosp. Pitié-Salpêtrière, 105, Boulevard de l'Hôpital, 75634, PARIS Cedex 13.

**Projet** : Regenerative capacity of human satellite cells : implications for pathological situations.

**CORAL-VASQUEZ Ramon-Mauricio**, labo d'origine **SALAMANCA-GOMEZ**, Instituto Mexico del Seg. Social-Unidad de Invest. Méd. en Génét. Hum, Hospit. De Ped., Centro Méd. Nacion. Siglo XXI-IMSS, Av. Cuauhtémoc 330. Col. Doct., 6420 DELEG. CUAUHTEMOC-MEXICO DF

**Projet** : Isolation and characterization of the promoter sequences of the alpha and epsilon-sarcoglycan genes and expression analysis of the sarcoglycan-sarcospan complex components during the vascular smooth muscle differentiation.

**DAEGELEN Dominique / LI Zhenlin**, labo d'origine **KAHN/PAULIN**, INSERM U 129, 24, Rue du Fg St Jacques, 75014 PARIS



**Projet** : In vivo dissection of the role of the serum response factor (SRF) in different muscle cell lineages.

**DUBOIS Catherine**, labo d'origine **LE BOUC**, INSERM U 515, Hôp Saint Antoine, 184, Rue du Fbg Saint Antoine, PARIS

**Projet** : Study of IGFBP and related protein, NOV, in muscular differentiation.

**DUPREZ Delphine**, labo d'origine **COULY**, CNRS UPR 9024 - Institut d'Embryologie Cell et Mol, Collège de France, 49 Bis, Avenue de la Belle Gabrielle, NOGENT SUR MARNE CEDEX

**Projet** : Investigating the role of the myogenic factors MyoD and Myf5 and the Cysteine Rich Protein2 (CRP2) during muscle formation in the chick limb bud using retroviruses and electro-poration.

**FASANO Laurent**, labo d'origine **PRADEL**, CNRS UMR 6545 - Laboratoire de Génétique et Physiologie du Devpt, Parc Scientifique de Luminy, Case 907, MARSEILLE

**Projet** : Functional analysis of the vertebrate teashirt gene family during somito-genesis and myogenesis.

**FERNANDEZ Anne**, labo d'origine **DEMAILLE**, CNRS, IGH, 141, Rue de la Cardonille, MONTPELLIER CEDEX 5

**Projet** : Activation, proliferation and differentiation of myoblasts : role and regulation of MyoD, associated factors and the IGF pathway.

**FONTAINE-PERUS Josiane**, labo d'origine **FONTAINE-PERUS**, CNRS UMR 6018, Fac des Sciences et des Techniques, 2, Rue de la Houssinière, BP 92208, NANTES CEDEX 03

**Projet** : Capacity of embryonic skeletal myo-blast to make muscle in embryo and adult.

**HAREL-BELLAN Annick**, labo d'origine **HAREL-BELLAN**, CNRS UPR 9079, Oncogénèse Différenciation, et Transduction du Signal, 7, Rue Guy Mocquet, VILLEJUIF CEDEX

**Projet** : HATS in muscle cell terminal differentiation.

**JAGLA Krzysztof**, labo d'origine **DASTUGUE**, INSERM U 384, Fac de Médecine, 28, Place Henri Dunant, CLERMONT-FERRAND

**Projet** : Spécification d'identité cellulaire dans les muscles et dans le coeur: rôle de la régulation des gènes ladybird

**LEMAIRE Patrick**, labo d'origine **PRADEL**, LGBD - IBDM, Campus de Luminy, Case 907, MARSEILLE CEDEX 9

**Projet** : Molecular and embryological study of the ascidian muscle lineages

**MAINA Flavio**, labo d'origine **HENDERSON**, INSERM U 382, IBDM, Campus de Luminy - Case 907, MARSEILLE CEDEX 9

**Projet** : Signalling networks downstream RTKs involved in muscle development. The HGF/MET system as a model.

**MAIRE Pascal**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, 24, Rue du Faubourg Saint Jacques, PARIS

**Projet** : Role of the six homeoproteins during muscle development.

**MORANGE Michel**, labo d'origine **JACQ**, CNRS UMR 8541 - Unité de Génétique Moléculaire - Dpt de Biologie, ENS, 46, Rue d'Ulm, PARIS CEDEX 05

**Projet** : Function of the chaperone HSP25 in cardiomyocyte differentiation: use of a dominant negative variant.

**NICOLAS Jean-françois**, labo d'origine **NICOLAS**, Unité de Biologie Mol du Dept, Institut Pasteur, 25, Rue du Docteur Roux, PARIS CEDEX 15

**Projet** : Morphogenesis of the embryonic structures at the origin of the muscular system

**POURQUIE Olivier**, labo d'origine **PRADEL**, Lab. de Génétique et de Physiologie du Devpt - IBDM, Campus de Luminy - Case 907, MARSEILLE CEDEX 9

**Projet** : Molecular mechanisms of somito-genesis

**RIEGER François**, labo d'origine **SCHUMACHER**, INSERM U 488 - Lab. des Stéroïdes et Système Nerveux, Hôp Kremlin-Bicêtre - Bât. Pincus, 80, Avenue du Général Leclerc, LE KREMLIN BICETRE

**Projet** : SPOCK. A new proteoglycan : its significance for the neuro-muscular system

**SHI De-li**, labo d'origine **BOUCAUT**, CNRS UMR 7622 - Lab. de Biologie Mol. et Cell du Devpt, Gpe de Biologie Expérimentale - Bât C-30, 9, Quai Saint Bernard, PARIS CEDEX 05

**Projet** : Analysis of Wnt signalling pathways in the regulation of myogenic gene expression and myogenesis in vertebrate embryo.

**STRAEHLE Uwe**, labo d'origine **CHAMBON**, INSERM U 184 - CNRS - IGBMC, Univ Louis Pasteur, 1, Rue Laurent Fries - B.P. 163, ILLKIRCH CEDEX



**Projet** : An autoregulatory mechanism in the control of the morphogen sonic hedgehog which is required for motor neuron and muscle development.

**THIEBAUD Pierre/THEZE Nadine**, labo d'origine **BONNET**, INSERM U 441, Athérosclérose, Avenue du Haut-Lévêque, PESSAC

**Projet** : Molecular mechanisms controlling cell type-specific expression of tropomyosin genes during muscle differentiation.

## **Groupe 2 : Physiologie et Pharmacologie**

### **Aides aux Etudes**

**ABICHT Angela**, labo d'origine **LOCHMÜLLER**, Friedrich-Baur-Institut bei der Medizinischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität, Ziemssenstr. 1a, 80336, MÜNCHEN, GERMANY

**Projet** : Muscle tissue culture collection (MTCC).

**ALCOLEA Sébastien**, labo d'origine **PRADEL**, Labo de Génétique & Physiologie du Dévpt, (LGPD) CNRS UMR 6545 - IBDM- Campus de Luminy, Case 907, 13288, MARSEILLE CEDEX 09

**Projet** : Impulse conduction in heart. Investigation by transgenesis of connexin specificity.

**ALTIER Christophe**, labo d'origine **DEMAILLE**, CNRS UPR 1142 - I.G.H., Labo de Physiopath des Canaux Ioniques, 141, Rue de la Cardonille, 34396 MONTPELLIER

**Projet** : New interaction of L-type calcium channels subunit alpha1c with a kinase anchoring protein.

**ANTOINE Sylvestre**, labo d'origine **RENAUD**, CNRS ESA 8078, Labo de Recherche Médicale, Hôp Marie Lannelongue, 133, avenue de la Résistance, 92350, LE-PLESSIS-ROBINSON

**Projet** : Implication of B-type CA<sup>2+</sup> channels in C2-Ceramide induced apopto-sis and their activation by antiarrhythmic amiodarone.

**DEVAL Emmanuel**, labo d'origine **RAYMOND**, UMR CNRS - Labo des Biomembranes et Signalisation Cellulaire, Univ de Poitiers, 40, avenue du Recteur Pineau, 86000, POITIERS CEDEX

**Projet** : The sodium /calcium exchange mechanism in mammalian skeletal muscle cells. Molecular and functional comparison between normal and dystrophic muscle.

**GARRIDO-JURADO Juan José**, labo d'origine **SEAGAR**, INSERM U 464 - Labo de Neurobiologie des Canaux Ioniques, Fac de Médecine Secteur Nord, Bd Pierre Dramard, 13916, MARSEILLE CEDEX 20

**Projet** : Nerve-skeletal communication : cellular and molecular processes involved in the targeting and the accumulation of voltage-dependant sodium channels.

**LOUFRANI Laurent**, labo d'origine **TEDGUI**, INSERM U 541, 41, Boulevard de la Chapelle, 75475 PARIS CEDEX 10

**Projet** : Role of the cytoskeletal protein dystrophin in the mechanotransduction of pressure and flow in vascular cells.

**MARCHAND Sophie**, labo d'origine **ROSSIGNOL**, CNRS UMR 7592 - Labo de Biologie des Membranes - Institut Jacques Monod, Tour 43 - 4ème Étage, 2, Place Jussieu, 75251 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Targeting of postsynaptic membrane components at the neuromuscular junction.

**MELLITI Karim**, labo d'origine **BAUX**, Labo de Neurobiologie Cellulaire et Moléculaire, CNRS UPR 9040, 1, avenue de la Terrasse, 91198, GIF SUR YVETTE CEDEX

**Projet** : Molecular modulation of calcium channels and physiological implications in synaptic transmission.

**NICOLAS Valérie**, labo d'origine **RUEGG**, Pharmacology Group, Section of Pharmacy, University of Lausanne, BEP, 1015 LAUSANNE - SUISSE

**Projet** : Calpain-mediated proteolysis in myotubes of mdx mice.

**ROUGER Karl**, labo d'origine **ESCANDE**, INSERM U 533 - Lab. de Physiopath et Pharmacologie Cellulaire et Moléculaire - UFR de Médecine, 1, Rue Gaston Veil - BP 53508, 44035 NANTES Cedex 1

**Projet** : Comparative gene reprogramming in mdx diaphragm and hindlimb muscles in response to L-arginine and Deflazacort treatments.

**SMIDA REZGUI Sophia**, labo d'origine **VILLAZ**, Labo Canaux Ioniques et Signalisation, DBMS/CIS - INSERM U 9931, CEA GRENOBLE, 17, rue des Martyrs, 38054 GRENOBLE CEDEX 9

**Projet** : Skeletal muscle triadin: role in muscle development and in excitation-contraction coupling.



**SOUKTANI Rachid**, labo d'origine **BERDEAUX**, INSERM E 0001, Labo de Pharmacologie, Faculté de Médecine Paris-Sud, 63, Rue Gabriel Péri, 94276 LE KREMLIN BICETRE

**Projet** : Apoptosis and chloride channels in normal and dystrophic myocardium.

**VANDEBROUCK Clarisse**, labo d'origine **GILLIS**, Lab. de Physiologie Générale des Muscles, Université Catholique de Louvain, Dépt de Physiologie - UCL 5540, Avenue Hippocrate, 12000 BRUXELLES - Belgique

**Projet** : Calcium channels in MDX muscle fibres: influence of utrophin overexpression on their activity.

### **Subventions**

**ALLARD Bruno**, labo d'origine **ALLARD**, CNRS 2019 - Labo de Physiologie des Éléments Excitables, Université Claude Bernard Lyon 1, 43, Bd du 11 Novembre 1918 69622 VILLEURBANNE CEDEX

**Projet** : Characterization of resting Ca<sup>++</sup> entry path-ways in adult and em-bryonic skeletal muscle from normal and mdx mice.

**BUCHERER Catherine**, labo d'origine **FLAUD**, LBHP - CNRS ESA 7057 - Unité de Biorhéologie - CHU Pitié-Salpêtrière, Univ Paris 6, 91, bd de l'Hôpital, 75013 PARIS

**Projet** : Mechanical characterization of human myoblasts in order to optimize cellular therapy.

**CARTAUD Jean**, labo d'origine **ROSSIGNOL**, CNRS UMR 7592 - Labo de Biologie des Membranes - Institut Jacques Monod, Tour 43 - 2ème Étage, 2, Place Jussieu, 75251 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Régulation de l'assemblage du récepteur de l'acétylcholine à la jonction neuromusculaire.

**COGNARD Christian**, labo d'origine **RAYMOND**, CNRS UMR 6558 - Labo des Biomembranes et Signalisation Cellulaire-(LBSC) - Univ de Poitiers, 40, Avenue du Recteur Pineau, 86000 POITIERS CEDEX

**Projet** : Cellular consequences of dystrophin gene transfer.

**DUPRET Jean-marie**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS UMR 7000 - Labo de Cytosquelette et Dévpt, Fac de Médecine Pitié-Salpêtrière, 105, Bd de l'Hôpital, 75013, PARIS

**Projet** : Functional genomics of muscle stress.

**FAURY Gilles**, labo d'origine **LEVERVE**, Labo de Bioénergétique Fondamentale et Appliquée, Groupe d'Electrophysiol. Moléculaire, Univ Joseph Fourier - BP 53X, 38041, GRENOBLE CEDEX 9

**Projet** : Effect of the extracellular matrix protein elastin on intra-cellular calcium signalling in cardio-myocytes and vascular smooth muscle cells : involvement of calcium fluxes through plasmic and nuclear membranes.

**FRANCO Diego**, labo d'origine **ARANEGA**, Dept of Experimental Biology, University of Jaén Paraje Las Lagunillas s/n, 23071 JAÉN - SPAIN

**Projet** : Regional expression of ion channels in the adult human heart.

**GAUTHIER Chantal /LOIRAND Gervaise**, Labo d'origine **ESCANDE**, INSERM U 533 - Lab. de Physiopathologie et Pharmacologie Cellulaires et Mol., Fac de Sciences, 2, Rue de la Houssinière - BP 92208, 44320 NANTES CEDEX 3

**Projet** : Analysis of the role of dystrophin in vascular smooth muscle cell functions.

**GOUBEL Francis**, labo d'origine **BARTHES-BIESEL**, Laboratoire de Biomécanique et Génie Biomédical - CNRS UMR 6600, Université de Technologie de Compiègne, BP 60319, 60203 COMPIEGNE CEDEX

**Projet** : Modelling of the in vivo human muscle force-velocity relationship: Application to DMD children.

**HANKARD Régis**, labo d'origine **GAULTIER**, Centre d'Investigation Clinique, Hôp Robert Debré, 48 Bd Serurier, 75935 PARIS CEDEX 19

**Projet** : Oral glutamine effect on protein metabolism, muscle mass and function in Duchenne muscular dystrophy.

**HENRION Daniel**, labo d'origine **LEVY**, INSERM U 541, Hôp Lariboisière, 41, Boulevard de la Chapelle, 75475 PARIS CEDEX 10

**Projet** : Role of the cytoskeleton in the mechanotransduction of pressure and flow in vascular cells.

**HENRY Patrick**, labo d'origine **BERDEAUX**, INSERM E 0001, Labo de Pharmacologie, Fac de Médecine Paris-Sud, 63, Rue Gabriel Péri, 94276, LE KREMLIN BICETRE CEDEX

**Projet** : Apoptosis and chloride channels in normal and dystrophic myocardium.

**LE MARCHAND-BRUSTEL Yannick**, labo d'origine **LE MARCHAND-BRUSTEL**, INSERM EPI 9911, Physiopathologie de la Nutrition et Signalisation, Faculté de Médecine, Avenue de Valombrose, 06107 NICE CEDEX 02

**Projet** : Search for muscular and cardiac effectors of Rab4, a GTPase implicated in glucose transport.



**LEGER Jean**, labo d'origine **ESCANDE**, INSERM U 533 - Lab. de Physiopathology Cell. et Moléculaire et Pharmacologie UFR de Médecine - Physiologie, 1, Rue gaston Veil - BP 53508, 44035 , NANTES CEDEX 1  
**Projet** : Comparative gene reprogramming in mdx diaphragm and hindlimb muscle in response to L-arginine and deflazacort treatments.

**LOCHMULLER Hanns**, labo d'origine **LOCHMULLER**, Ludwig Maximilians Universität München, Institut für Biochemie , Genzentrum, Feodor Lynen Str. 25, 81377 MÜNCHEN - GERMANY  
**Projet** : Muscle tissue culture collection.

**MARTY Isabelle/RONJAT Michel**, labo d'origine **VILLAZ**, Canaux Ioniques et Signalisation, DBMS/CIS - INSERM U 9931, CEA Grenoble, 17, rue des Martyrs, 38054 GRENOBLE CEDEX 9  
**Projet** : Skeletal muscle triad proteins: identification, functions and interactions.

**MERCADIER Jean-jacques**, labo d'origine **MICHEL**, INSERM U 460, UFR de Médecine X. Bichat, 16, Rue Huchard, 75018 PARIS  
**Projet** : Role of SERCA overexpression in the time course of left ventricular remodelling following myocardial infarction in rats.

**MIRONNEAU Jean**, labo d'origine **MIRONNEAU**, UMR CNRS 5017 - Labo de Signalisation et Inter-actions Cellulaires, Univ de Bordeaux 2, 146, rue Léo Saignat, 33076 BORDEAUX CEDEX  
**Projet** : Role of ryanodine receptors in duodenal myocytes from normal and MDX mice.

**NARGEOT Joël**, labo d'origine **DEMAILLE**, IGH, CNRS, 141, Rue de la Cardonille, 34396 MONTPELLIER CEDEX 5  
**Projet** : Exploration of the pathophysiological role of T-type calcium channels in muscular and neuronal cells.

**RUEGG Urs**, labo d'origine **RUEGG**, Groupe de Pharmacologie, Section de Pharmacie, Univ de Lausanne, 1015 LAUSANNE - SUISSE  
**Projet** : Control of mitochondrial and cyto-solic calcium in dystrophic myotubes: an approach for the therapy of DMD.

**SEAGAR Michael**, labo d'origine **SEAGAR**, INSERM U 464, Fac de Médecine Secteur Nord, Boulevard Pierre Dramard, 13916 MARSEILLE CEDEX 20  
**Projet** : Calcium-dependant regulation of neuro-transmitter release via a calmodulin and phospho-lipid-binding domain of synaptobrevin (VAMP2).

**VALMIER Jean**, labo d'origine **SANS**, INSERM U 432, Université Montpellier II, Place Eugène Bataillon, 34095 MONTPELLIER CEDEX 5  
**Projet** : Calcium influx, development and physio-pathology of the neuro-muscular system.

### **Groupe 3 : Thérapies génique et cellulaire**

#### **Aides aux études**

**BARBOSA Suse**, labo d'origine **DI SANTO**, Unité des Cytokines et Dévpt. Lymphoïde, Dépt d'Immunologie, Institut Pasteur, 25, rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15  
**Projet** : An immuno-deficient mouse model for efficient human myoblast transplantation.

**BERTHOMME Hervé**, labo d'origine **COUBLE**, CNRS UMR 5534 - Centre de Génétique Moléculaire et Cellulaire, Bâtiment 741 - 3ème Étage, 43, Bd du 11 Novembre 1918, 69622 VILLEURBANNE CEDEX  
**Projet** : Development of herpes simplex virus type 1 recombinant vectors for long term and inducible gene expression in the nervous system of mice.

**COOPER Racquel**, labo d'origine **BUTLER-BROWNE**, CNRS UMR 7000 - Lab. de Cytosquelette et Développement, Hôp Pitié-Salpêtrière, 105, Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS  
**Projet** : Satellite cells as a tool for cell mediated gene therapy.

**GAGNOUX Laurent**, labo d'origine **ORTONNE**, INSERM U 385, UFR de Médecine, Avenue de Valombrose, 06107 NICE CEDEX 2  
**Projet** : Gene therapy of mild junctional epi-dermolysis bullosa.

**GODZINA Przemyslaw**, labo d'origine **BEHR**, CNRS UMR 7514, Labo de Chimie Génétique, Fac de Pharmacie de Strasbourg, 74, Route du Rhin , 67401 ILLKIRCH  
**Projet** : Gene correction using polyamino-oligo-nucleotides.



**GOLESTANEH Nady**, labo d'origine **KLATZMANN**, CNRS ESA 7087 - UPMC - CERVI - Lab. de Biologie et Thérapeutique des Patho. Immunitaires - Hôp. Pitié-Salpêtrière, 83, Bd de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13  
**Projet** : Effects of the injection of an AAVr preparation expressing a rat IL-13 DNAc during experimental uveitis.

**GOLZIO Muriel**, labo d'origine **AMALRIC**, Institut de Pharmacologie et de Biologie Structurale, 205, route de Narbonne, 31077 TOULOUSE CEDEX 04  
**Projet** : Mise au point du transfert de gènes dans les cellules musculaires par électropulsation.

**KIM Félix j.**, labo d'origine **SITBON**, CNRS UMR 5535 - IFR 24 - Institut de Génétique Moléculaire - Labo de Réplication et Pathogenèse Rétrovirale, 1919, Route de Mende, 34293 MONTPELLIER CEDEX 05  
**Projet** : Recombinant HTLV envelopes in the design of retroviral vectors.

**KINET Sandrina**, labo d'origine **JEANTEUR**, CNRS UMR 5535, Institut de Génétique Moléculaire de Montpellier, 1919, Route de Mende, 34293 MONTPELLIER CEDEX 05  
**Projet** : HIV-1 based gene transfert in distinct T lymphocytes subsets stimulated with the IL-7 cytokine.

**LESBORDES Jeanne-claire**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129 - ICGM, Unité de Recherches en Physiologie et Pathologie Génétique et Moléculaire, 24, Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS  
**Projet** : Gene therapy of motor neuron disease by in vivo electroporation in muscle.

**MANGEOT Philippe**, labo d'origine **DARLIX**, INSERM U 412, Lab. Rétrovirologie Humaine, ENS-Lyon, 46, Allée d'Italie, 69364 LYON CEDEX 07  
**Projet** : Optimisation du vecteur lentiviral SIV pour la transgenèse de la cellule dendritique.

**MILLECAMPS Stéphanie**, labo d'origine **MALLET**, CNRS UMR 9923 - Lab.de Génétique Mol. de la Neurotransmission et des Processus Neurodégén. - Hôp de la Salpêtrière, 83, Bd de l'Hôpital, 75013 PARIS  
**Projet** : Adenovirus gene therapy for motor neuron diseases.

**NAKAZATO Kazuhiko**, labo d'origine **HANOUNE**, INSERM U 99, Hôp Henri Mondor, 51, Avenue du Mal de Lattre de Tassigny, 94010 CRETEIL  
**Projet** : Gene therapy in the heart of Syrian hamster using adenyl cyclase type 8.

**POMMIER Jean-patrick**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115, 105, Bd de l'Hôpital, 75634 PARIS CEDEX 13  
**Projet** : State of the telomeres in genetically modified satellite cells.

**REMY Séverine**, labo d'origine **SOULILLOU**, INSERM U 437, ITERT, CHU Hôtel-Dieu, 30, Bd Jean Monnet, 44093 NANTES  
**Projet** : Study of the differentiation signals of neural stem cells as restorative therapy in neurodegenerative disorders.

**SARKIS Chamsy**, labo d'origine **MALLET**, LGN-CNRS UMR 9923, Bâtiment CERVI, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 83, boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS  
**Projet** : Development and application of new viral vectors for transduction of the mammal CNS in vivo and ex vivo.

**SOUIED Eric**, labo d'origine **FARBER**, Jules Stein Eye Institute, UCLA , Dept of Ophthalmology, LOS ANGELES - USA  
**Projet** : Gene therapy in hereditary retinal dystrophies using non viral vectors.

**THOMPSON Jennifer**, labo d'origine **JASMIN**, Dept. of Cellular and Molecular Medicine, Faculty of Medicine University of Ottawa, 451 Smyth Road, K1H 8M5, OTTAWA-ONTARIO- Canada  
**Projet** : Role of the 5'UTRs in regulating the expression of utrophin in skeletal muscle cells.

### **Subventions**

**AKLI Saïd**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, Faculté de Médecine Cochin, 24, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS  
**Projet** : Engineering degradation-resistant bcl-2 to alleviate cardiac apoptosis.

**ANTIGNAC Corinne**, labo d'origine **GUBLER**, INSERM U 423 - "Rein en Développt et Néphropathies Héredit." - Hôp. Necker-Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75743 PARIS CEDEX 15  
**Projet** : Studying the pathophysiology of cystinosis and nephro-nephthisis by gene transfer.

**BEHR Jean-paul**, labo d'origine **BEHR**, CNRS UMR 7514, Labo de Chimie Génétique, Faculté de Pharmacie de Strasbourg, Route du Rhin, 67401, ILLKIRCH  
**Projet** : Gene correction using Polyamino-oligo-nucleotides.



**BESSIS Natacha**, labo d'origine **BOISSIER**, Lab. d'Immunopathologie et Immuno-intervention - UPRES (EA-2361), UFR SMBH - Université Paris XIII, 74, Rue Marcel Cachin, 93017 BOBIGNY CEDEX

**Projet** : Thérapie génique de l'inflammation articulaire.

**BODAGHI Bahram**, labo d'origine **KLATZMANN**, CNRS ESA 7087 - UPMC - CERVI - Lab. de Biologie et Thérapeutique des Patho. Immunitaires - Hôp. Pitié-Salpêtrière, 83, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Effects of the injection of an AAVr preparation expressing a rat IL-13 DNAc during experimental uveitis.

**BRACHET Philippe**, labo d'origine **SOULILLOU**, INSERM U 437 - ITERT, CHU Hôtel Dieu, 30, boulevard Jean Monnet, 44093 NANTES

**Projet** : Neuroprotective strategy based on the ectopic expression of the high affinity NGF receptor, TrkA.

**BRANDENBURGER Annick**, labo d'origine **VELU**, Unité d'Oncologie Moléculaire et de Transfert de Gène, IRIBHN, Route de Lennik, 808 1070, BRUXELLES - Belgique

**Projet** : Production de vecteurs parvoviraux basés sur les particules défectives de MVM dans une lignée d'encapsulation.

**BRECHOT Christian**, labo d'origine **BRECHOT**, INSERM U 370 - Labo de Biologie Cellulaire et Virologie Moléculaire, Fac. de Médecine Necker-Enfants Malades, 156, rue de Vaugirard, 75730 PARIS CEDEX 15

**Projet** : The woodchuck as an animal for gene therapy for primary liver cancer.

**BRESOLIN Nereo**, labo d'origine **SCARLATO**, Centro Dino Ferrari - Istituto di Clinica Neuro-logica - Univ. degli Studi di Milano - I.R.C.C.S. Ospedale Maggiore, Policlinico - Via F. Sforza 35 20122 MILANO - ITALIA

**Projet** : Study of a new strategy to restore dystrophin expression in dystrophic mice by an intra-arterial injection of normal purified muscle-derived stem cells.

**BUCKINGHAM Margaret**, laboratoire d'origine **BUCKINGHAM**, CNRS URA 1947 - Unité de Génétique Moléculaire du Développt - Dépt. De Biologie Moléculaire - Institut Pasteur, 25, Rue du Docteur Roux, 75015 PARIS

**Projet** : Adult muscle progenitor cells: myogenic sequences as markers and their role in regeneration.

**CHEREL Yan**, labo d'origine **WYERS**, Laboratoire d'Anatomie-Pathologique, UMR 703 INRA - École Nationale Vétérinaire de Nantes, BP 40706, 44307 NANTES CEDEX 03

**Projet** : Transduction du muscle de chien GRMD à l'aide d'un adénovirus-Gutted-Utrophine.

**COSSU Giulio**, labo d'origine **COSSU**, Stem Cell Research Institute, H. S. Raffaele, Fondazione del Monte Tabor, Via Olgettina 58, 20132 MILANO -ITALIA

**Projet** : Multi-potent mesodermal progenitors: identification, characterization and use for the cell therapy of primary myopathies.

**DE VERNEUIL Hubert**, labo d'origine **DE VERNEUIL**, Établissement Français du Sang (EFS) Aquitaine-Limousin - Site de Bordeaux, Place Amélie Raba Léon, BP 24, 33035 BORDEAUX CEDEX

**Projet** : Preclinical and clinical studies of cellular and gene therapy in hereditary and acquired disorders.

**DI SANTO James**, labo d'origine **DI SANTO**, Institut Pasteur, Unité des Cytokines et Développt Lymphoïde - Département d'Immunologie, 25, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

**Projet** : Immunodeficient mouse model for efficient human myoblast trans-plantation.

**DICKSON George**, labo d'origine **DICKSON**, Division of Biochemistry, School of Biological Sciences, Royal Holloway College, University of London - Egham, TW20 0EX SURREY - UNITED KINGDOM

**Projet** : Development of an antisense RNA approach for the correction of dystrophin deficiency and other genetic defects in muscle.

**EPSTEIN Alberto**, labo d'origine **COUBLE**, CNRS UMR 5534 - Centre de Génétique Moléculaire et Moléculaire, Université Claude Bernard Lyon 1 (UCBL), 43, Boulevard du 11 Novembre 1918, 69622 VILLEURBANNE

**Projet** : Development of herpes simplex virus type 1 (HSV-1) derived vectors for long term and regulatable expression in the brain.

**FROMES Yves/FISZMAN Marc**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Establishment and use of a colony of the hamster strain CHF147, an animal model for myopathies with cardiac involvement.

**GACHE Yannick**, labo d'origine **ORTONNE**, INSERM U 385, UFR de Médecine, Avenue de Valombrose, 06107 NICE CEDEX 2



**Projet** : Gene therapy of recessive dystrophic epidermolysis bullosa in a canine model of the condition.

**GILGENKRANTZ Hélène**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, ICGM, 24, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS

**Projet** : Liver targeted gene therapy: strategies and perspectives of liver repopulation.

**GIRARD Marc/VERRIER Bernard**, labo d'origine **MANDRAND**, CNRS UMR 2140, Fondation Bio-Mérieux, École Normale Supérieure de Lyon, 46, Allée d'Italie, 69364 LYON CEDEX 07

**Projet** : Differences in biodistribution and immunogenicity of recombinant AAV vectors in rhesus monkeys according to the route of administration.

**GUILLET Jean-gérard**, labo d'origine **GUILLET**, INSERM U 445 - Immunologie de Path. Infect. et Tumorales - ICGM, 27, Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS

**Projet** : Mécanismes de la réponse immunitaire à l'adénovirus, implications en thérapie génique.

**HEARD Jean-michel**, labo d'origine **HEARD**, Unité Rétrovirus et Transfert Génétique, Institut Pasteur, 28, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

**Projet** : Spinal cord injury repair with genetically modified nerve autografts.

**HERMAN Jean-paul**, labo d'origine **ENJALBERT**, CNRS UMR 6544 - Lab. des Interactions Cellulaires Neuroendocriniennes - IFR J. Roche - Fac. de Médecine Secteur Nord, Boulevard Pierre Dramard, 13916 MARSEILLE CEDEX 20

**Projet** : Characterization of neural cell lines obtained by a reversible immortalization procedure.

**HIBERT Marcel**, labo d'origine **HIBERT**, CNRS UMR 655 - Lab. de Pharmacochimie de la Com. Cell. - Inst. Fédératif de Rech., "Biomol. et Innov. Thérapeut." - Fac. De Pharmacie - BP 24 - 74, Route du Rhin, 67400 ILLKIRCH CEDEX

**Projet** : From gene to drug: development of a national, academic "Archive Drug Library" for biological screening.

**JASMIN Bernard**, labo d'origine **JASMIN**, Dept. of Cellular and Molecular Medicine, Faculty of Medicine, University of Ottawa 451 Smyth Road, K1H 8M5, OTTAWA - ONTARIO - Canada

**Projet** : Multiple regulatory events in the control of utrophin expression in skeletal muscle: role of alternate 5' untranslated regions, nitric oxide and DNA methylation.

**JORGENSEN Christian**, labo d'origine **KLEIN**, INSERM U 475, Immunopath des Maladies Tumorales et Auto-immunes, 99, rue Puech, 34197 MONTPELLIER CEDEX 5

**Projet** : Immunosuppressive gene therapy in rheumatoid arthritis mediated by inducible adeno-associated vector.

**KAPSA Robert**, labo d'origine **BYRNE**, Melbourne Neuromuscular Research, Institute - Dept of Clinical Neurosciences - St Vincent's Hospital, 41 Victoria Pde, 3065 FITZROY - VIC. - AUSTRALIA

**Projet** : Gene repair by short fragment homologous replacement in Duchenne and Emery-Dreifuss muscular dystrophies.

**LE GAL LA SALLE Gildas**, labo d'origine **ROUGIER**, Laboratoire d'Epileptologie Expérimentale et Clinique (EA2967), Université Victor Segalen Bordeaux 2, 146, Rue Léo Saignat - Case 78, 33076 BORDEAUX CEDEX

**Projet** : Development of gene therapy strategies for limbic epilepsy.

**LEBOULCH Philippe**, labo d'origine **BEUZARD**, Lab. Expérimental de Thérapie Génique, Inst. Universitaire d'Hématologie, Centre Hayem, 1, Avenue Claude Vellefaux, 75010 PARIS

**Projet** : Retroviral vectors resistant to silencing and position effect variegation for the gene therapy of sickle cell anemia.

**MALLET Jacques**, labo d'origine **MALLET**, LGN - CNRS 9923, Bâtiment CERVI, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 83, boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS

**Projet** : Gene therapy of parkinson disease using new generations of adenoviral vectors.

**MENASCHE Philippe / MILQUIN Jean-thomas**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523 - Dév., Pathologie, Régén. du Système Musc. - Institut de Myologie, Bât. Babinski - Hôp. Pitié - Salpêtrière, 47, bd de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Myoblast transplantation into the cardiac muscle.

**MENEGUZZI Guerrino**, labo d'origine **ORTONNE**, INSERM U 385, UFR de Médecine, Avenue de Valombrose, 06107 NICE CEDEX 2

**Projet** : Establishment of an animal model for gene therapy of junctional epidermolysis bullosa (JEB).

**MICHEL Jean-baptiste**, labo d'origine **MICHEL**, INSERM U 460, Cardio-vascular Remodeling, CHU X. Bichat, 16,





Rue Henri Huchard - BP 416, 75870 PARIS CEDEX 18

**Projet** : Autologous vascular smooth muscle cells as effectors of cell therapies and vectors of gene therapy in the cardiovascular system.

**MONTARRAS Didier/PINSET Christian/SEBILLE Alain**, labo d'origine **MONTARRAS/PINSET/SEBILLE**, Institut Pasteur, Département de Biologie Moléculaire, Laboratoire de Développement Cellulaire, 25, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

**Projet** : Segregation of cultured muscle precursor cells towards the isolation of stem cells: a collaborative study in mouse.

**MOREAU-GAUDRY François**, labo d'origine **DE VERNEUIL**, Laboratoire de Pathologie Moléculaire et Thérapie Génique, Université de Bordeaux II, 146, Rue Léo Saignat, 33076 BORDEAUX CEDEX

**Projet** : Development of a new lentiviral vector with erythroid specific expression : application to the gene therapy of a murine model of erythropoietic protoporphyria.

**PERRICAUDET Michel**, laboratoire d'origine **PERRICAUDET**, CNRS UMR 1582 - Lab. de Vecto-rogie, Institut Gustave Roussy, Pavillon de Recherches 2, 39, Rue Camille Desmoulins, 94805 VILLEJUIF

**Projet** : Immunointervention and modification of viral immunogenicity in order to improve adenovirus gene transfer.

**PETIT Christine**, labo d'origine **PETIT**, CNRS URA 1968 - Unité de Génétique des Déficiés Sensoriels, Institut Pasteur, 25, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

**Projet** : DFNB1 and DFNB9 isolated recessive deafness, due to connexin26 and otoferlin defects respectively: from the pathogenesis to the search for therapies.

**PIECHACZYK Marc**, labo d'origine **JEANTEUR**, CNRS UMR 5535 - Institut de Génétique, Moléculaire de Montpellier, 1919, Route de Mende, BP 5051, 34293 MONTPELLIER CEDEX 05

**Projet** : Gene therapy by in vivo production of mono-clonal antibodies.

**PIETU Geneviève/LE ROUX Diana**, labo d'origine **MARGUERIE**, CEA - Service de Génomique Fonctionnelle, Bâtiment Génopole 2, CP 5722, 2, rue Gaston Crémieux, 91057 EVRY CEDEX

**Projet** : Study of stem cell plasticity: Comparison of hematopoietic and muscle stem cell transcriptomes using DNA arrays.

**PITARD Bruno/ESCANDE Denis**, labo d'origine **ESCANDE**, INSERM U 533 - Lab. de Physiopathologie et Pharmacologie Cellulaires et Moléculaires - Bâtiment HNB, Hôpital Hôtel-Dieu - BP 1005, 44093 NANTES

**Projet** : Impact génomique et fonctionnel de l'expression hétérologue de gènes transférés par des vecteurs synthétiques.

**PROCHIANTZ Alain**, labo d'origine **PROCHIANTZ**, CNRS UMR 8542 - Développement et Évolution du Système Nerveux, École Normale Supérieure, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Protein therapy: designing new neuro-pharmacological agents and addressing them in vivo.

**PUCEAT Michel**, labo d'origine **DOREE**, Centre de Recherche de Biochimie Macromoléculaire, CNRS UPR 1086, 1919, route de Mende, 34293 MONTPELLIER

**Projet** : Establishment of genetically modified ES-derived cardioblasts: a step towards cell therapy for cardiomyopathies.

**PUYMIRAT Jack**, labo d'origine **PUYMIRAT**, Unité de Recherche en Génétique Humaine, CHUQ - Pavillon CHUL, 2705 Boulevard Laurier, G1V 4G2 SAINTE-FOY - QUÉBEC - Canada

**Projet** : Ribozymes as potential therapeutic tools myotonic dystrophy.

**ROIZES Gérard**, labo d'origine **DEMAILLE**, CNRS UPR 1142 , Séquences Répétées et Centromères, Institut de Génétique Humaine (IGH), 141, Rue de la Cardonille, 34396 MONTPELLIER CEDEX 5

**Projet** : A human artificial chromosome for gene therapy purposes.

**SAMUEL Jane-lise**, labo d'origine **RAPPAPORT**, INSERM U 127 - Lab. de Biologie et Physiopatho. du Système Cardiovasculaire, Hôpital Lariboisière, 41, Boulevard de la Chapelle, 75475 PARIS CEDEX 10

**Projet** : Improvement of cardiac function by bone marrow cell trans-plantation after myocardial infarction in mice.

**SITBON Marc**, labo d'origine **JEANTEUR**, CNRS UMR 5535, IGMM, 1919, Route de Mende, 34293 MONTPELLIER CEDEX 5

**Projet** : Retroviral entry: HTLV envelope determinants and MLV early restriction of replication.

**TAYLOR Naomi**, labo d'origine **JEANTEUR**, INSERM UMR 5535, Institut de Génétique Moléculaire de Montpellier, 1919, Route de Mende, 34293 MONTPELLIER CEDEX 5



**Projet** : Preclinical gene therapy studies for ZAP-70 deficiency.

**TREMBLAY Jacques p.**, labo d'origine **TREMBLAY**, Laboratoire de Génétique Humaine, CRCHUL, 2705, Boulevard Laurier, RC-9300, G1V 4G2, SAINTE-FOY - QUÉBEC - Canada

**Projet** : Further improvement of myoblast transplantation.

**WOLFF Jon a.**, labo d'origine **WOLFF**, Biochemical Genetics Program, University of Wisconsin-Madison, Waisman Center - Room 361, 1500 Highland Avenue, WI 53705 MADISON - USA

**Projet** : Intravascular delivery of genes into muscle.

## **Groupe 4 : Dystrophies musculaires, myopathies congénitales et cardiomyopathies**

### **Aides aux études**

**BROCHERIOU Valérie**, labo d'origine **PAULIN**, Laboratoire de Biologie Mol. et de la Différenciation, Université Paris 7 - Case 7136, 2, Place Jussieu, 75005 PARIS

**Projet** : Desmin-related myopathies: function of synemin and paranemin.

**DALLOZ Cécile**, labo d'origine **SAHEL**, Laboratoire de Physiopathologie Mol et Cel de la Rétine Médicale A - CHRU, 1, Place de l'Hôpital, 67091 STRASBOURG CEDEX

**Projet** : Retinal ERG phenotype of duchenne muscular dystrophy animal models: a functional approach.

**DEMIR Ercan**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS Cedex 13

**Projet** : Genetics of merosin-positive congenital muscular dystrophies.

**GIESELER Kathrin**, labo d'origine **COUBLE**, CNRS UMR 5534 - Centre de Génétique Mol. et Cellulaire - Univ. Lyon1 - C. Bernard Bâtiment 741 - Campus la Doua, 43, Boulevard du 11 Novembre 1918, 69622 VILLEURBANNE CEDEX

**Projet** : Dystrophin and related proteins in caenorhabditis elegans.

**GUILLONEAU François**, laboratoire d'origine **GARESTIERES**, INSERM U 201 - CNRS UMR 8646, Laboratoire de Biophysique Muséum National d'Histoire Naturelle, 43, Rue Cuvier, 75231 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Research and identification of cellular proteins involved in the recognition of CTG or CUG repeats involved in the muscular dystrophy disease.

**JEANNET Pierre-yves**, labo d'origine **FARDEAU /URTIZBEREA**, Service "Médecine Physique et Réadaptation de l'Enfant", Hôpital Raymond Poincaré, 104, bd Raymond Poincaré, 92380 GARCHES

**Projet** : Clinical, histological and genetic studies in centronuclear myopathies.

**LIAUBET Laurence**, labo d'origine **CHAP**, INSERM U 326, Hôpital Purpan, Place du Docteur Baylac , 31059 TOULOUSE CEDEX

**Projet** : Functional study of myotubularin 1, a phosphatidylinositol 3-phosphate phosphatase involved in myotubular myopathy.

**POMIES Pascal**, labo d'origine **AUFFRAY**, CNRS ERS 1984 - Unité de Génétique Moléculaire et Biologie du Dévelop, 19, Rue Guy Moquet, BP 8, 94801 VILLEJUIF CEDEX

**Projet** : Evaluation of the function of ALP, a muscle protein whose loss of expression may be involved in muscle degeneration.

**RATAJCZAK Philippe**, labo d'origine **RAPPAPORT**, INSERM U 127, Hôpital Lariboisière, 41, Boulevard de la Chapelle, 75475 PARIS CEDEX 10

**Projet** : Caveolin and dilated cardiomyopathy : role in cell signalling.

**SYLVIUS Nicolas**, labo d'origine **KOMAJDA**, Laboratoire de Génétique et Insuffisance Cardiaque - Université Paris VI, UPRESA EA 2390 - Hôp. Pitié-Salpêtrière, 47-83, Boulevard de l'Hôpital, 75634 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Identification of genes responsible for dilated cardiomyopathy in european families.

### **Subventions**



**AYADI Hammadi**, labo d'origine **AYADI**, Laboratoire de Génétique Moléculaire Humaine, Faculté de Médecine, 3029 SFAX - TUNISIE

**Projet** : Molecular study of rare congenital muscular dystrophy forms.

**BAGHDIGUIAN Stephen**, labo d'origine **VIAL**, Dynamique Moléculaire des Interactions, Université Montpellier 2, Case Courrier n°107, Place Eugène Bataillon, 34095 MONTPELLIER Cedex 5

**Projet** : Calcium-dependant activation and regulation of calpains in skeletal muscle cells of normal and calpain 3 knockout mice

**BELAYEW Alexandra**, labo d'origine **BELAYEW**, Labo de Biologie Mol., Université de Mons-Hainaut "Le Penta-gone", 6, Avenue du Champ de Mars, 7000 MONS

**Projet** : Evaluation de l'hypothèse que les éléments de 3,3 kb du locus D4Z4 contiennent un gène DUX4 exprimé dans la FSH.

**BENYAMIN Yves**, labo d'origine **VIAL/DEMAILLE**, CNRS UMR 5539 - EPHE, Université de Montpellier 2, Bâtiment 24, Place Eugène Bataillon, CC 107, 34095 MONTPELLIER Cedex 5

**Projet** : Calpain translocation to muscle filamins : interface identification and development of molecular tools to explore filamin- and calpain-related LGMDs.

**BONNE Gisèle**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie - Bât. Babinski, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Muscular dystrophy and nuclear envelope proteins: the French network.

**BRAIS Bernard**, labo d'origine **BRAIS**, Laboratoire de Neuro-Génétique, Centre de Recherche du CHUM, Hôpital Notre-Dame, 1560, Rue Sherbrooke Est, H2L 4M1, MONTRÉAL - QUEBEC - Canada

**Projet** : PABP2 polyalanine nuclear toxicity in oculo-pharyngeal muscular dys-trophy.

**BUSHBY Kate**, labo d'origine **STRACHAN**, Institute of Human Genetics, 19/20 Claremont Place , NE2 4AA NEWCASTLE UPON TYNE - UK

**Projet** : Cell culture based studies of the role of dysferlin deficiency in muscular dystrophy.

**FELICETTI Luciano**, labo d'origine **TONALI**, Institute of Neurology Center for Neuromuscular Disorders, Catholic University, 8, Largo Agostino Gemelli, 00168 ROME - ITALIA

**Projet** : Molecular mechanisms in FSHD : interchromosomal exchange, somatic mosaicism and chromatin effect.

**FISZMAN Marc/CARRIER Lucie**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie - Bâtiment Babinski, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Functional analysis of cardiac myosin-binding protein C: application to familial hypertrophic cardio-myopathy.

**GUICHENEY Pascale**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie - Bâtiment Babinski, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Genetics of congenital muscular dystrophies.

**LETURCQ France/YAFFE David/NUDEL Uri/ZABOT Marie Thérèse**, labo d'origine **KAHN/DELPECH/YAFFE/ZABOT**, INSERM U 129 - ICGM - Lab. de Biochimie et Génétique Moléculaire, CHU Cochin - Port Royal, 24, Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS

**Projet** : Significance of the presence of dystrophin in cultured amniotic and chorion villi cells and relevance for prenatal diagnostic of Duchenne of Boulogne Disease.

**LUNARDI Joel**, labo d'origine **LUNARDI**, Labo de Biochimie de l'ADN, CHU de Grenoble, 217 X, 38043 GRENOBLE CEDEX 9

**Projet** : Molecular and biochemical studies of malignant hyperthermia and central core disease, two pathologies of the triadic junction of the skeletal muscle.

**MANDEL Jean-louis**, labo d'origine **CHAMBON**, INSERM U 184 - Lab. de Génétique Humaine, I.G.B.M.C, 1, Rue Laurent Fries, BP 163, 67404 ILLKIRCH CEDEX

**Projet** : Functional studies of the protein implicated in myotubular myopathy and creation of animal and cellular models.

**MITRANI-ROSENBAUM Stella**, labo d'origine **FRIEDMANN**, The Unit for Development of Molecular Biology and Genetic Engineering, Hadassah University Hospital, Mount Scopus, 91240 JERUSALEM - ISRAEL

**Projet** : Hereditary inclusion body myopathy: molecular characterization of the disease.

**MOUNIER Nicole**, labo d'origine **ARRIGO**, CNRS UMR 5534 - Laboratoire Stress Oxydant, Chaperons et Apoptose, Université C. Bernard Lyon1, 43, Boulevard du 11 Novembre 1918, 69622 VILLEURBANNE CEDEX

**Projet** : Mechanisms of protective activity of alpha-B-crytallin and muscular pathology.



**OUALI Ahmed**, labo d'origine **CULIOLI**, Station de Recherches sur la Viande (SRV), INRA de Clermont-Theix, 63122 SAINT GENES CHAMPANELLE

**Projet** : Muscle calpains: cellular translocation, molecular interaction with titin and implication in progressive muscular dystrophies.

**PANTHIER Jean-jacques**, labo d'origine **PANTHIER**, INRA UMR 955 - ENVA de Génétique Moléculaire et Cellulaire, Ecole Nationale Vétérinaire d'Alfort, 7, Avenue du Général-de-Gaulle, 94704 MAISONS-ALFORT CEDEX

**Projet** : Genetic and pathophysiological study of a canine centronuclear myopathy.

**PAULIN Denise**, labo d'origine **PAULIN**, Labo de Biologie Moléculaire de la Différentiation - Univ. Paris 7, Case 7136 - Tour 42 - 1er Etage, 2, Place Jussieu, 75251 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Myopathies à surcharge en desmine: fonction de la synémine et de la paranémine.

**PELLESTOR Franck**, labo d'origine **DEMAILLE**, Institut de Génétique Humaine, CNRS UPR 1142, 141, rue de la Cardonille, 34396 MONTPELLIER CEDEX 5.

**Projet** : Etude des spots de recombinaison et détection in situ des délétions du gène DMD.

**PEPE Guglielmina**, labo d'origine **FEDERICI**, Dipartimento di Medicina Interna, Cattedra di Biochimica, Università di Roma "Tor Vergata", Via di Tor Vergata 135, 00133 ROMA - ITALIA

**Projet** : Phenotype-genotype correlation in Bethlem myopathy. Is collagen type VI associated to other diseases?

**RAMONATXO Michèle**, labo d'origine **PREFAUT**, Lab. de Physiologie des Interactions, Service Central de Physiologie Clinique, Hôpital Arnaud de Villeneuve, 371, Avenue du Doyen G. Giraud, 34295 MONTPELLIER CEDEX 5

**Projet** : Beneficial and deleterious effects of specific respiratory muscle training in diaphragm MDX mouse.

**ROLL Jean-pierre**, labo d'origine **LACOUR**, FRE CNRS/Université Aix-Marseille 1, Laboratoire de Neurobiologie Intégrative et Adaptative Faculté des Sciences St Jérôme, 13397 MARSEILLE CEDEX 20

**Projet** : Proprioceptive disorders in myopathic patients.

**ROMERO Norma/ URTIZBEREA Jon-Andoni**, labo d'origine **FARDEAU**, Institut de Myologie - AFM, Groupe de Recherche Clinique, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX

**Projet** : Clinical, histologic and genetic studies in centronuclear myopathies.

**SAMUEL Jane-lise**, labo d'origine **RAPPAPORT**, INSERM U 127 - Lab. de Biologie et, Physiopath. du Système Cardiovasculaire, Hôpital Lariboisière, 41, Boulevard de la Chapelle, 75475 PARIS CEDEX 10

**Projet** : Caveolin and dilated cardiomyopathy : role in cell signalling.

**SEGALAT Laurent**, labo d'origine **COUBLE**, CNRS UMR 5534, Centre de Génétique Moléculaire et Cellulaire (CGMC), 43, Boulevard du 11 Novembre 1918, 69622 VILLEURBANNE CEDEX

**Projet** : Etude fonctionnelle de la dystrophine chez *C. elegans*.

**TARATUTO Ana lia**, labo d'origine **TARATUTO**, Neuropathology and Neuromuscular Pathology Laboratory, Marcelo T. de Alvear 2107, 1122, BUENOS AIRES - ARGENTINA

**Projet** : Contribution to the diagnosis of LGMD and characterization of subgroups of Congenital Muscular Dystrophy with special emphasis on Merosin positive cases. Contribution to DNA studies of congenital Myopathies (specially of cases not yet well characterized).

(Studies on a large population in both Argentina and Chile).

**TOPALOGLU Haluk**, labo d'origine **KALE**, Department of Pediatrics, Hacettepe University Children's Hospital, 06100 ANKARA - TURKEY

**Projet** : Study of neuromuscular disorders in Turkey and establishing a nation-wide database net-work.

**UDD Bjarne**, labo d'origine **PELTONEN**, National Public Health Institute, Mannerheimintie 166, 00300 HELSINKI - FINLAND

**Projet** : Tibial muscular dystrophy and 2Q linked myopathy. The gene hunt with french connections.

**UPADHYAYA Meena**, labo d'origine **SAMPSON**, Institut of Medical Genetics, University of Wales College of Medicine, Heath Park, CF4 4XN CARDIFF - UNITED KINGDOM

**Projet** : Genetic and epigenetic studies of facio-scapulo-humeral muscular dystrophy.

**VICART Patrick**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115, Pitié-Salpêtrière, 105, Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS

**Projet** : Fonction cellulaire des protéines chaperons associées à la desmine et pathologie musculaire.



**WALLGREN-PETTERSSON Carina**, labo d'origine **DE LA CHAPELLE**, Department of Medical Genetics, University of Helsinki & the Folkhälsan, Institute of Genetics, PO BOX 211 - Topeliusg. 20 000251, HELSINKI - FINLAND  
**Projet** : Molecular mechanisms, development of diagnostic methods and working towards therapy trials in nemaline myopathy.

**YAFFE David/NUDEL Uri**, labo d'origine **YAFFE**, Muscle Research Group, Department of Molecular Cell Biology, Weizmann Institute of Science, 76100 REHOVOT - ISRAEL  
**Projet** : The DMD gene: Structure, regulation and function of products.

## **Groupe 5 : Myotonies, myopathies métaboliques et anomalies des canaux calciques**

### **Aides aux études**

**DARROUZET Elisabeth**, labo d'origine **LUNARDI**, BECP/EA 2943/DBMC, CEA Grenoble, 17, Rue des Martyrs, 38054 GRENOBLE CEDEX  
**Projet** : Analysis of the redox centres of the mitochondrial complex I: a necessary step to understand mitochondrial diseases.

**LAIGLE Christophe**, labo d'origine **LAZDUNSKI**, Institut de Pharmacologie Moléculaire et Cellulaire, 660, route des Lucioles, Sophia Antipolis, 06560 VALBONNE  
**Projet** : Physiopathology of two pore domain K<sup>+</sup> channels and neuro-degeneration.

**ROJO ORTIZ DE LANZAGORTA Manuel**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie - Bâtiment Babinski, Hôpital de la Sapétrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13  
**Projet** : Identification and characterization of human proteins involved in mitochondrial fusion.

**SEZNEC Hervé**, labo d'origine **JUNIEN**, INSERM U 383, Hôpital Necker-Enfants Malades, Clinique M. Lamy, 149-161, Rue de Sèvres, 75743 PARIS CEDEX 15  
**Projet** : Conséquences de l'instabilité des répétitions CTG impliquées dans la dystrophie myotonique de Steinert: étude d'un modèle murin.

**TALON Sophie**, labo d'origine **CONTE-CAMERINO**, Unità di Farmacologia, Dipartimento Farmacobiologico, Via Orobona 4, Campus, 70125 BARI - ITALIA  
**Projet** : Biophysics and pharmacology of skeletal muscle Na<sup>+</sup> and K<sup>+</sup> channels toward a novel treatment of periodic paralyses.

**TINEL Norbert**, labo d'origine **LAZDUNSKI**, CNRS - Institut de Pharmacologie Moléculaire et Cellulaire, Sophia Antipolis, 660, Route des Lucioles, 06560 VALBONNE  
**Projet** : Clonage et caractérisation des protéines associées à la nouvelle famille des canaux potassiques à deux domaines.

### **Subventions**

**CHARNET Pierre**, labo d'origine **DOREE**, CNRS UPR 1086, CRBL, 1919, Route de Mende, 34293 MONTPELLIER CEDEX  
**Projet** : Calcium channels and nicotinic receptors in normal and pathologic synaptic transmission.

**CHARPENTIER Flavien**, labo d'origine **ESCANDE**, INSERM U 533 - Laboratoire de Physiopathologie et Pharmacologie Cellulaires et Moléculaires - UFR de Médecine, 1, Rue Gaston Veil, 44035 NANTES CEDEX 1  
**Projet** : Cardiac human/ mouse ion channel transcriptome.

**CORRAL-DEBRINSKI Marisol**, labo d'origine **JACQ**, CNRS UMR 8541, Laboratoire de Génétique Moléculaire, Ecole Normale Supérieure, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX 05  
**Projet** : Modifications in the sorting of mRNAs, encoding mitochondrial proteins, might be involved in metabolic myopathies.

**DUJARDIN Geneviève**, labo d'origine **ADOUTTE**, CNRS UPR 9061, Centre de Génétique Moléculaire, Bâtiment 26, Avenue de la Terrasse, 91198 GIF-SUR-YVETTE  
**Projet** : Nuclear control of mitochondrial functions from yeasts to man.

**FLORENTZ Catherine**, labo d'origine **GIEGÉ**, CNRS UPR 9002, Institut de Biologie Moléculaire et Cellulaire, 15, Rue René Descartes, 67084 STRASBOURG CEDEX  
**Projet** : Investigation of mitochondrial diseases linked to point mutations in tRNA genes along to axes: comparative



mitochondrial proteomics and structure /function relationship of mutated tRNAs.

**FONTAINE Bertrand**, labo d'origine **BARON**, INSERM CJF 9711, Université Pierre et Marie Curie, Faculté de Médecine Pitié-Salpêtrière, 105, Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS

**Projet** : Mutations in the extra-cellular matrix protein perlecan in Schwartz-Jampel Syndrome: a first step towards an animal model of the disease.

**LAZDUNSKI Michel**, labo d'origine **LAZDUNSKI**, CNRS - Institut de Pharmacologie Moléculaire et Cellulaire, Sophia Antipolis, 660, Route des Lucioles, 06560 VALBONNE

**Projet** : Canaux ioniques activés par le proton et dégrénerines de mammifères: clonage, fonctions physio-logiques et physio-pathologiques.

**LAZDUNSKI Michel**, labo d'origine **LAZDUNSKI**, CNRS - Institut de Pharmacologie Moléculaire et Cellulaire, 660, Route des Lucioles, Sophia Antipolis, 06560 VALBONNE

**Projet** : Les canaux potassium à deux domaines P : structure, fonction, pharmacologie et pathologie.

**LETELLIER Thierry**, labo d'origine **MAZAT**, INSERM EMI 9929, Lab. de Physiologie Mitochondriale, Université Bordeaux 2, 146, Rue Léo Saignat, 33076 BORDEAUX CEDEX

**Projet** : Metabolic expression of mitochondrial defects.

**LOMBES Anne**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Hôpital de la Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Molecular investigations of human mitochondrial myopathies.

**MEYER Jacques**, labo d'origine **LUNARDI**, BECP/EA 2943/DBMS, CEA Grenoble, 17, Rue des Martyrs, 38054 GRENOBLE Cedex

**Projet** : Analysis of the redox centres of the mitochondrial complex I : a necessary step to understand mitochondrial diseases.

**PRIP-BUUS Carina/BONNEFONT Jean-paul**, labo d'origine **GIRARD**, CNRS UPR 1524, Institut Cochin de Génétique Moléculaire, 24, Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS

**Projet** : Molecular, physiopathological and therapeutic approaches to carnitine palmytoyltransferase 1 and 2 deficiencies.

**RUSTIN Pierre**, labo d'origine **MUNNICH**, INSERM U 393, Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, Rue de Sèvres, 75015 PARIS

**Projet** : Mitochondrial respiratory chain diseases of nuclear origin.

**SAINSAARD-CHANET Annie**, labo d'origine **ADOUTTE**, Centre de Génétique Moléculaire, CNRS, 91198 GIF SUR YVETTE CEDEX

**Projet** : Maintenance and integrity of the mitochondrial genome: nuclear control and role of the respiratory metabolism.

**TABTI Nacira**, labo d'origine **BARON-VAN EVERCOOREN**, INSERM CJF 9711, Faculté de Médecine Pitié-Salpêtrière, 105, Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS

**Projet** : Pathophysiology of the hyperkalemic and hypokalemic periodic paralysis.

## **Groupe 6 : Maladies inflammatoires du muscle et Maladies de la jonction neuromusculaire**

### **Aides aux études**

**GILBERT Aubrey**, labo d'origine **MASSOULIÉ**, CNRS UMR 8544, Laboratoire de Neurobiologie, Ecole Normale Supérieure, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Acetylcholine hydrolysis: novel genetic mutants of ColQ and PRiMA.

**JAMBOU Florence**, labo d'origine **BERRIH-AKNIN**, CNRS ESA 8078, Laboratoire de Physiologie Thymique, Hôpital Marie Lannelongue, 133, Avenue de la Résistance, 92350 LE PLESSIS ROBINSON

**Projet** : Circulating anti-bodies to the Tcell receptor : immunoregulatory and therapeutic potential in Myasthenia gravis.

**MERAOUNA Amel**, labo d'origine **BERRIH-AKNIN**, CNRS ESA 8078 - Lab. de Physiologie Thymique - Dépt. de Recherche Médicale, Hôpital Marie Lannelongue, 133, Avenue de la Résistance, 92350 LE PLESSIS-ROBINSON

**Projet** : Mechanisms of germinative centres in hyperplastic thymuses in myasthenia gravis.



**MINIC Jasmina**, labo d'origine **ISRAEL**, CNRS UPR 9040, Laboratoire de Neurobiologie Cellulaire et Moléculaire, 1, Avenue de la Terrasse, 91198 GIF-SUR-YVETTE CEDEX

**Projet** : Modulation of acetylcholine release at the mammalian neuromuscular junction: a genetic approach.

**YASAKI Eriko**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Physiopathological characterization and molecular mechanisms of congenital myasthenic syndromes.

## Subventions

**BERRIH-AKNIN Sonia**, labo d'origine **BERRIH-AKNIN**, CNRS ESA 8078, Laboratoire Physiologie thymique, Hôpital Marie Lannelongue, 133, Avenue de la Résistance, 92350 LE PLESSIS-ROBINSON

**Projet** : Physiopathological mechanisms of the human autoimmune myasthenia gravis.

**BESSEREAU Jean-louis**, labo d'origine **TRILLER**, INSERM U 497 - Lab. de Biol. Cellulaire de la Synapse Normale et Pathologique, École Normale Supérieure, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX 5

**Projet** : Identification of genes involved in acetyl-choline receptor metabolism in the model system *Caenorhabditis elegans*.

**BRENNER Talma**, labo d'origine **BRENNER**, Laboratory of Neuroimmunology, Dept of Neurology, Hadassah Medical Center, PO Box 12000, 91120 JERUSALEM - ISRAEL

**Projet** : Inhibition of acetylcholine esterase experimental models of myasthenia gravis: pharmacological and genetic approach (antisense treatment, electrophysiological changes and correlation with acetyl-choline receptor gene expression).

**CAILLAT-ZUCMAN Sophie**, labo d'origine **BACH**, INSERM U 25, Laboratoire d'Immunologie, Hôpital Necker, 161, Rue de Sèvres, 75015 PARIS

**Projet** : Rôle du microchimérisme foeto-maternel dans le développement de la polymyosite.

**CHANGEUX Jean-pierre**, labo d'origine **CHANGEUX**, Unité de Neurobiologie Moléculaire, CNRS URA 1284, Institut Pasteur, 25, rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Functional architecture of the acetylcholine nicotinic receptor and regulation of gene expression in the course of motor endplate and central synapses development.

**CHERIN Patrick**, labo d'origine **HERSON**, Service de Médecine Interne 1, CHU Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS

**Projet** : Fonctionnement du GERMAD.

**COHEN-KAMINSKY Sylvia**, labo d'origine **BERRIH-AKNIN**, CNRS ESA 8078 - Laboratoire de, Physiologie Cardiovasculaire et Thymique, Hôpital Marie Lannelongue, 133, Avenue de la Résistance, 92350 LE PLESSIS ROBINSON

**Projet** : Circulating anti-bodies to the T-cell receptor. Immunoregulatory and therapeutic potential Myasthenia Gravis.

**DE BAETS Marc**, labo d'origine **DE BAETS**, Service de Neurologie, Hôpital Universitaire de Maastricht, BP 5800, 6202 AZ MAASTRICHT - HOLLANDE

**Projet** : Immunotherapy and gene therapy of myasthenia gravis.

**GAJDOS Philippe**, labo d'origine **GAJDOS**, Service de Réanimation Médicale Widal III, Hôpital Raymond Poincaré, 104, Boulevard Rue Poincaré, 92380 GARCHES

**Projet** : Factors predicting successful extubation after a myasthenic crisis: a prospective, single-centre cohort study.

**GARCHON Henri-jean**, labo d'origine **BACH**, INSERM U 25, Hôpital Necker, 161, Rue de Sèvres, 75743 PARIS CEDEX 15

**Projet** : Genetic susceptibility to auto-immune myasthenia gravis : role of the HLA complex and of the genes coding the target autoantigen, the muscle acetylcholine receptor.

**GHERARDI Romain**, labo d'origine **GHERARDI**, INSERM E 00-11 - Système Neuromusculaire et Inflammation, Faculté de Médecine, 8, rue du Général Sarrail, 94000 CRETEIL

**Projet** : Interactions between T lymphocytes and their targets in anti-hu syndrome.

**HANTAI Daniel/EYMARD Bruno**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Physiopathological characterization and molecular mechanisms of congenital myasthenic syndromes.

**HANTAI Daniel/VERDIÈRE-SAHUQUE Martine**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie,



Hôpital de la Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Serine proteases and their inhibitors : role in neuromuscular development and pathology.

**MARCHOT Pascale**, labo d'origine **ROCHAT**, CNRS UMR 6560 - Inst. Fédératif de Rech. J. Roche - Univ. de la Méditerranée, Faculté de Médecine Secteur Nord, Boulevard Pierre Dramard, 13916 MARSEILLE CEDEX 20

**Projet** : Allosteric regulation of AChE catalysis by monoclonal antibodies.

**MASSOULIE Jean**, labo d'origine **ASCHER**, CNRS UMR 8544 - Laboratoire de Neurobiologie Moléculaire et Cellulaire, École Normale Supérieure, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Biologie moléculaire et cellulaire des cholinestérases.

**MIOSSEC Pierre**, labo d'origine **DELMAS**, Dépt d'Immunologie et de Rhumatologie, Hôpital Edouard Herriot, 5, Place d'Arsonval, 69437, LYON CEDEX 03

**Projet** : Interaction between the T cell derived factors interleukin-17 and brain-derived neurotrophic factor in the pathogenesis of inflammatory myopathies.

**POINDRON Philippe**, labo d'origine **POINDRON**, Lab. de Pathologie des Communications entre Cellules Nerveuses et Musculaires, Faculté de Pharmacie - UPRES 2308, 74, Route du Rhin, 67401 ILLKIRCH

**Projet** : Mouse muscle innervated in vitro: a new tool to study motor unit formation, survival, mouse muscle cells differentiation and neuromuscular disorders.

**SCHAEFFER Laurent**, labo d'origine **JALINOT**, CNRS UMR 5665 - Laboratoire de Biologie Moléculaire et Cellulaire, Ecole Nationale Supérieure de Lyon, 46, Allée d'Italie, 69364 LYON CEDEX 07

**Projet** : Chromatin modifications and neuro-muscular differentiation.

**TZARTOS Socrates /CUNG Manh Tong/SAKARELLOS-DAITSIOTIS Maria**, labo d'origine TZARTOS, Dept of Biochemistry, Institute Pasteur Hellenique, 127 Vas. Sofias Ave., 11521 ATHENS - GRECE

**Projet** : A multidisciplinary molecular approach towards treating myasthenia gravis.

**VINCENT Angela**, labo d'origine **VINCENT**, Neurosciences Group, Inst. of Molecular Medicine, John Radcliffe hospital, OX3 9DS OXFORD - UNITED KINGDOM

**Projet** : Clinical response to treatment and serum antibodies in seronegative myasthenia gravis.

### **Groupe 7 : Maladies du motoneurone et Neuropathies héréditaires sensitivo-motrices**

#### **Aides aux études**

**AZZEDINE Hamid**, labo d'origine **AGID**, INSERM U 289 - Lab. des Mécanismes et Conséquences de la Mort Neuronale - Bât. Nelle Pharmacie - Hôp. Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Genetic study of neuronal form of autosomal recessive Charcot-Marie-Tooth disease (ARCMT).

**BOILLEE Séverine**, labo d'origine **PESCHANSKI**, INSERM U 421, Neuroplasticité et Thérapeutique, Faculté de Médecine, 8, rue du Général Sarrail, 94010 CRETEIL CEDEX

**Projet** : A role for MSJ1, a member of the DNAJ protein family of cochaperones proteins, in the moto-neuronal degenerative process of wobbler mutant mice.

**BOMONT Pascale**, labo d'origine **CHAMBON**, INSERM U 184 - Institut de Génétique et de Biologie Mol. et Cellulaire (IGBMC), 1, Rue Laurent Fries, BP 163, 67404 ILLKIRCH

**Projet** : Functional studies of gigaxonin, the cytoskeletal protein implicated in giant axonal neuropathy.

**CHARBAUT Elodie**, labo d'origine **SOBEL**, INSERM U 440 - Lab. de Signalisation et Différenciation Cell. dans les Systèmes Nerveux et Musc. - Inst. du Fer à Moulin, 17, Rue du Fer à Moulin, 75005 PARIS

**Projet** : Roles of the N-terminal domains of the neural microtubule-destabilizing proteins of the stathmin family.

**DE SANDRE-GIOVANNOLI Annachiara**, labo d'origine **FONTES**, INSERM U 491 - Laboratoire de Génétique Médicale et Développement, Faculté de Médecine, 27, Boulevard Jean Moulin, 13385 MARSEILLE CEDEX 5

**Projet** : Genes mapping and identification in autosomal recessive hereditary motor and sensory neuropathies (AR-HMSN).

**DELEUZE Charlotte**, labo d'origine **CLEMENT**, CNRS UPR 9024, Laboratoire de Neurobiologie, 31, Chemin Joseph Aiguier, 13402 MARSEILLE CEDEX 20

**Projet** : Modulation of neuritic outgrowth and excitability of motoneurons by cAMP and neurotrophin 3.





**GHISLAIN Julien**, labo d'origine **CHARNAY**, INSERM U 368 - Labo de Biologie Molécul. du Développement, Ecole Normale Supérieure, 46, d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX

**Projet** : Molecular genetic analysis of Schwann cell development.

**HOLIC-BARLET Nathalie**, labo d'origine **MELKI**, INSERM E 9913, Lab. de Neurogénétique Moléculaire, Université Evry - Génopole, 2, Rue Gaston Crémieux, 91057 EVRY CEDEX

**Projet** : Study of peripheral nerve transcriptome in a CMT1a inducible mouse model.

**PRADAT Pierre-françois**, labo d'origine **BROWN**, Cecil B. Day Neuromuscular Research Laboratory, Massachusetts General Hospital, Building 149, Room 6627, 13th Street, MA 02129 CHARLESTOWN

**Projet** : Screening of neuroprotective compounds using in vitro and in vivo models of amyotrophix lateral sclerosis.

**SOUSTELLE Laurent**, labo d'origine **NIEOULLON**, CNRS UPR 9013, Laboratoire de Neurobiologie Cellulaire et Fonctionnelle (L.N.C.F), 31, Chemin Joseph Aiguier, 13402 MARSEILLE

**Projet** : Caractérisation fonctionnelle et inactivation du transporteur de haute affinité du glutamate dEAAT1 chez la drosophile.

### Subventions

**ALONSO Serge**, labo d'origine **HENDERSON**, INSERM U 382, IBDM, Campus de Luminy, Case 907, 13288 MARSEILLE CEDEX 09

**Projet** : Roles of CNR and PCDH gamma proto-cadherins in the spinal cord.

**BELIN Marie-françoise**, labo d'origine **BELIN**, INSERM U 433, Faculté de Médecine Laennec, Rue Guillaume Paradin, 69372 LYON CEDEX 08

**Projet** : Rôle de la famille des protéines CRMP dans le développement, la dégéné-rescence et la régéné-rescence du nerf péri-phérique.

**BIRMAN Serge**, labo d'origine **NIEOULLON**, CNRS UPR 9013, Laboratoire de Neurobiologie Cellulaire et Fonctionnelle, 31, Chemin Joseph-Aiguier, 13402 MARSEILLE CEDEX 9

**Projet** : Development of new models for studying degenerative motor neuron diseases in *Drosophila melanogaster*.

**BORDONNE Thierry**, labo d'origine **JEANTEUR**, Institut de Génétique Moléculaire de Montpellier, CNRS UMR 5535, 1919, route de Mende, 34293 MONTPELLIER

**Projet** : Role of SMN protein in the assembly and function of Cajal bodies.

**CONCORDET Jean-paul**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129 - Unité de Recherches en Physiologie et Pathologie Génétiques et Moléculaires, 24, Rue du Faubourg Saint Jacques, 75014 PARIS

**Projet** : Molecular analysis of fast and slow motoneurons by retrograde labeling in transgenic mice.

**COZZONE Patrick**, labo d'origine **COZZONE**, CNRS UMR 6612, CRMBM, Faculté de médecine, 27, Boulevard Jean Moulin, 13005 MARSEILLE

**Projet** : Caractérisation anatomique et métabolique du modèle de la maladie de Charcot-Marie-Tooth. Microimagerie et spectroscopie par RMN chez la souris transgénique.

**DELAPEYRIERE Odile**, labo d'origine **HENDERSON**, INSERM U 382 - IBDM, Laboratoire du Développt et Pathologie du Motoneurone Spinal, Campus de Luminy - Case 907, 13288 MARSEILLE CEDEX 09

**Projet** : Determinants of motoneuron survival.

**DUBAND Jean-loup**, labo d'origine **MARO**, CNRS UMR 7622 - Lab. de Biologie Mol. Et Cellulaire du Dévlpmt. - Équipe Adhésion et Migration Cell. - Univ. P. et M. Curie, 9, Quai Saint Bernard, 75252 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Contrôle de l'adhérence cellulaire pendant la mise en place du système nerveux chez l'embryon de vertébrés.

**GASCAN Hughes**, labo d'origine **GASCAN**, INSERM EMI 9928, CHU Angers, 4, Rue Larrey, 49033 ANGERS CEDEX 1

**Projet** : Etude fonctionnelle et électrophysiologique de deux nouveaux ligands pour le récepteur du CNTF.

**GHYSEN Alain**, labo d'origine **GHYSEN**, INSERM E 0012, Laboratoire de Neurogénétique, Université Montpellier II - CC 103, Place E. Bataillon, 34095 MONTPELLIER

**Projet** : Determinants of specificity in innervation, re-innervation and plasticity.

**GIES Jean-pierre**, labo d'origine **POINDRON/WARTER**, Labo de Pathologie des Com-munications entre Cellules Nerveuses et Musculaires, (LPCCNM) - Faculté de Pharmacie, 74, route du Rhin - BP 24, 67401 ILLKIRCH CEDEX

**Projet** : Spinal muscular atrophy: transfection of primary human myoblasts in primary culture with cDNA of the SMN



gene.

**GIORGI Dominique**, labo d'origine **DEMAILLE**, CNRS UPR 1142, Institut de Génétique Humaine (IGH), Rue de la Cardonille, 34396 MONTPELLIER

**Projet** : Axonal regeneration promoted by olfactory ensheathing glial cells (OEG). Characterization of the OEG transcriptome.

**GOOSSENS Michel**, labo d'origine **GOOSSENS**, INSERM U 468, Hôpital Henri Mondor, 51, Avenue du Mal de Lattre de Tassigny, 94010 CRETEIL CEDEX

**Projet** : Role of the SOX10 transcription factor in normal and pathologic peripheral nerve development.

**GORIDIS Christo**, labo d'origine **PRADEL**, Equipe "Régul. de la Neurogenèse - Labo de Génét. & Physiol. du Dévpt - CNRS UMR, Univ. Méd. , Institut de Biol. du Dévpt de Marseille - Campus de Luminy-Case 907, 13288 MARSEILLE CEDEX 9

**Projet** : Determination and maintenance of the cranial motoneuron fate.

**GUENET Jean-louis**, labo d'origine **GUENET**, CNRS URA 1960, Unité de Génétique des Mammifères, Institut Pasteur, 25, Rue du Docteur Roux, 75724, PARIS CEDEX 15

**Projet** : Positional cloning of the mouse mutation progressive motor neuro-pathy (pmm).

**KATO Ann**, labo d'origine **DUNANT**, Dépt. de Pharmacologie et Division de Recherche Clinique Neuro-Musculaire, Fac. de Médecine - Centre Médical Univ., 1, Rue Michel Servet, 1211 GENEVE 4

**Projet** : Prevention of motoneuron cell death anti-apoptosis molecules in animal models with moto-neuron degeneration.

**KOENIG Michel**, labo d'origine **MANDEL**, Institut de Génétique et de Biologie Moléculaire et Cellulaire (I.G.B.M.C), 1, Rue Laurent Fries, BP 163, 67404 ILLKIRCH

**Projet** : Functional studies of gigaxonin, the protein defective in Giant Axonal Neuropathy, a severe form of axonal CMT, and construction of a mouse model.

**LE GUERN Eric**, labo d'origine **AGID**, INSERM U 289, Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Molecular and cellular study of autosomal recessive forms of Charcot-Marie-Tooth.

**MANDEL Jean-Louis/PUJOL Aurora**, labo d'origine **MANDEL**, Laboratoire de Génétique Humaine, I.G.B.M.C, 1, Rue Laurent Fries, BP 163, 67404 ILLKIRCH CEDEX

**Projet** : Characterization and functional analysis of a mouse model for X-linked AMN (adrenomyelo-neuropathy).

**MELKI Judith**, labo d'origine **MELKI**, Laboratoire de Neurogénétique Moléculaire, INSERM E 9913, Université d'Evry, 2, Rue Gaston Crémieux - CP 5724, 91057 EVRY CEDEX

**Projet** : Elucidating the SMA pathophysiology to design rational therapies.

**MONNERON Ariane/CASTETS Francis**, labo d'origine **TERNAUX**, CNRS UPR 9041, Laboratoire de Neurocybernétique Cellulaire, 31, Chemin Joseph Aiguier, 13009 MARSEILLE

**Projet** : Proteins of the striatin family: their functions within motor structures.

**PEREA Javier**, labo d'origine **MELKI**, INSERM E 9913 - Labo de Neurogénétique Moléculaire, Génopole - Université d'Evry, 2, Rue Gaston Crémieux - CP 5724, 91057 EVRY CEDEX

**Projet** : Study of peripheral nerve transcriptome in a CMT1a inducible mouse model.

**PETTMANN Brigitte/HENDERSON Christopher**, labo d'origine **HENDERSON**, INSERM U 382, IBDM, Campus de Luminy, Case 907, 13288 MARSEILLE CEDEX 13

**Projet** : Mechanism and regulation of normal and pathological motoneuron cell death.

**ROUGON Geneviève**, labo d'origine **PRADEL**, CNRS UMR 6545 - Lab. de Biologie et Physiologie du Dévpt, Inst. de Biologie du Dévpt de Marseille, Campus de Luminy - Case 907, 13289 MARSEILLE CEDEX 9

**Projet** : The semaphorin 3 family: bioactivities and cross-talk with IgCAMs during development of specific motoneuron pools.

**SADOUL Rémy**, labo d'origine **SADOUL**, Labo de Neurodégénérescence et Plasticité (JE 2237), CHU - Pavillon de Neurologie, BP 217, 38043 GRENOBLE CEDEX 9

**Projet** : Molecular bases of caspase independent cell death.

**SOBEL André**, labo d'origine **SOBEL**, INSERM U 440 - Lab. de Signalisation et Différenciation Cell. dans les Systèmes Nerveux et Musc. - Inst. du Fer à Moulin, 17, Rue du Fer à Moulin, 75005 PARIS

**Projet** : Stathmin family phosphoproteins associated with the development and activities of the nervous and



neuromuscular systems.

**SOKOLOFF Pierre**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 109 - Unité de Neurobiol. et Pharmacologie Moléculaire, 2ter rue d'Alésia, 75014 PARIS

**Projet** : Ligands of EDG-2, a receptor of myelin-forming cells: applications to the treatment of myelin disorders.

**TRILLER Antoine**, labo d'origine **TRILLER**, INSERM U 497, Laboratoire de Biologie Cellulaire de la Synapse, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX 5

**Projet** : Molecular genetic of synaptogenesis: afferent innervation of the moto-neurone.

**TRONCHE François**, labo d'origine **TRONCHE**, Collège de France - Laboratoire de Génétique Moléculaire et Comportements, Institut de Biologie, 11, Place Marcelin Berthelot, 75231 PARIS CEDEX 05

**Projet** : Genetic dissection of SBMA molecular patho-genesis. Generation of a conditional mouse model.

### **Groupe 8 : Innovations technologiques, Métrologie et Méthodes d'imagerie**

#### **Aides aux études**

**DUTEIL Sandrine**, labo d'origine **FARDEAU**, Institut de Myologie, Unité RMN - Bâtiment Babinski, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 83, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

**Projet** : Interleaved NMR study of perfusion, oxygenation and energy metabolism in human skeletal muscle during exercise.

**LARTIZIEN Carole**, labo d'origine **LE GULUDEC**, Service de Médecine Nucléaire, Hôpital Bichat, 46, Rue Henri Huchard, 75877 PARIS CEDEX 18

**Projet** : Quantification of myocardial beta adrenergic receptors in pet using the 11C-CGP.

**RENISIO Jean-guillaume**, labo d'origine **LE RUMEUR**, Laboratoire de RMN en Biologie et Médecine ( LRMBM), Faculté de Médecine, CS 34317, 35043 RENNES

**Projet** : Structure of the 2nd repeat of the rod domain of the humain dystrophin by NMR spectroscopy methods.

#### **Subventions**

**BERARD Carole**, labo d'origine **BÉRARD**, Service de Rééducation Pédiatrique l'Escale, Centre Hospitalier Lyon-Sud, 69495 PIERRE-BÉNITE CEDEX

**Projet** : Construction multicentrique d'une échelle internationale pour les maladies neuromusculaires, phase III: validation de la première version française. Étude de la sensibilité aux changements puis diffusion ou validation d'une deuxième version.

**CORNU Christophe**, labo d'origine **FARDEAU**, Laboratoire de Physiologie Musculaire, Institut de Myologie, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS Cedex 13

**Projet** : Conception, development and validation of a portable device for quantifying muscle strength and series elastic stiffness in neuromuscular diseases.

**COZZONE Patrick**, labo d'origine **COZZONE**, CNRS UMR 6612 - Centre de Résonance Magnétique et Médicale (CRMBM), Faculté de Médecine de Marseille, 2,7 Boulevard Jean Moulin, 13005 MARSEILLE

**Projet** : Non-invasive combined analysis of meta-bolic and electrical aspects of muscle fatigue in rat gastrocnemius muscle.

**LE RUMEUR Elisabeth**, labo d'origine **LE RUMEUR**, Laboratoire de RMN en Biologie et Médecine (LRMBM) UPRESA EA 2230, Faculté de Médecine CS 34317, 35043 RENNES CEDEX

**Projet** : The rod domain od dystrophin: structure, function and interactions with the sarcolemma.

**LEGER Jean/ ESCANDE Denis**, labo d'origine **ESCANDE**, Lab. de Physiopathologie Cellulaire et Moléculaire et Pharmacologie, UFR de Médecine - Physiologie 1, Rue Gaston Veil - BP 53508, 44035 NANTES CEDEX 1

**Projet** : A network project : MYOchips "a new tool" to yield key pharmacogenomic information in physiology, diseases and therapeutic trials of striated muscles.

### **Groupe 9 : Développement des Thérapeutiques**

#### **Aides aux études**



**SANGUEDOLCE Muriel**, Labo d'origine **FONTES**, INSERM U 491 - Laboratoire de Génétique Médicale et Développement, Faculté de Médecine, 27, Boulevard Jean Moulin, 13385 MARSEILLE CEDEX 05  
Projet : Using CMT mice to explore variability and reversibility of CMT1A phenotype. A pharmacological approach.

### Subventions

**CLAUSTRES Mireille/TUFFERY-GIRAUD Sylvie**, labo d'origine **DEMAILLE**, Laboratoire de Génétique Moléculaire, Institut Universitaire de Recherche Clinique, 641, avenue du Doyen Gaston giraud, 34093 MONTPELLIER CEDEX 5  
Projet : Point mutations detection, and transcripts quantification in skeletal muscle (part of the gentamicin protocol).

**GUICHENEY Pascale**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS  
Projet : Development of therapeutic strategies for congenital muscular dystrophy with laminin alpha2 chain deficiency.

**KOENIG Michel**, labo d'origine **KOENIG**, Institut de Génétique et de Biologie Moléculaire et Cellulaire (I.G.B.M.C.), 1, Rue Laurent Fries, BP 163, 67404 ILLKIRCH CEDEX  
Projet : Characterisation of mouse models for Friedreich ataxia and initiation of preclinical therapeutic trials.

**KORNEGAY Joe n.**, labo d'origine **BLAINE**, Curators of the University of Missouri 310 Jesse Hall, University of Missouri, 65211 COLUMBIA - MISSOURI - USA  
Projet : Cellular effects of prednisone treatment in canine muscular dystrophy.

**LEFEBVRE Suzie/MUNNICH Arnold**, labo d'origine **MUNNICH**, INSERM U 393 - Unité de Recherches sur les Handicaps Génétiques de l'Enfant, Institut Necker-Enfants Malades, 149, Rue de Sèvres, 75743 PARIS CEDEX 15  
Projet : Validation of an immunoassay to screen for the pharmacological induction of SMN2 in spinal muscular atrophy.

**MACKENZIE Alex /GENDRON Nathalie**, labo d'origine **MACKENZIE, Solange Gauthier-Karsh** Laboratory, Children's Hospital of Eastern Ontario, Research Institute (CHEO RI) - Room R306, 401, Smythe Road, K1H 8L1 OTTAWA - ONTARIO - Canada  
Projet : High-throughput screening search for SMN2 inducing molecules and establishment of animal models for SMA therapeutics.

**ORTONNE Jean-Paul**, labo d'origine **ORTONNE**, INSERM U 385, UFR de Médecine 28, Avenue de Valombrose, 06107 NICE CEDEX 2  
Projet : Gene therapy of mild junctional epidermolysis bullosa.

**PENISSON BESNIER Isabelle**, Département de Neurologie - Larrey, CHU d'Angers, 4, Rue Larrey, 49033 ANGERS CEDEX 01  
Projet : Étude multicentrique randomisée, en double aveugle contre placebo de la déhydroépiandrostérone (DHEA) dans la maladie de Steinert.

**PUYMIRAT Jack**, labo d'origine **PUYMIRAT**, Unité de Recherche en Génétique Humaine, CHUQ - Pavillon CHUL, 2705, Boulevard Laurier, G1V 4G2 SAINTE-FOY - QUEBEC - Canada  
Projet : A randomized, placebo-controlled and double-blind study of dehydroepiandrosterone (DHEA) in myotonic dystrophy.

**ROMERO Norma Beatriz**, labo d'origine **FARDEAU**, Institut de Myologie, Pavillon Babinski, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS  
Projet : Protocole du traitement par la gentamicine des dystrophies musculaires de Duchenne associées à une mutation stop du gène de la dystrophine.

**ROUSSET Jean-Pierre**, labo d'origine **DUGUET**, Institut de Génétique et Micro-biologie, Bâtiment 400, Université Paris-Sud, 91405 ORSAY CEDEX  
Projet : Aminoglycosides and human diseases caused by stop mutations: A molecular biology study.

**SCHERMAN Daniel**, labo d'origine **SCHERMAN**, CNRS UMR 7001 - ENSCP - Aventis Gencell, Lab. de Chimie Bioorganique et de Bio-technologie Moléculaire & Cellulaire, 11, Rue Pierre et Marie Curie, 75231 PARIS CEDEX 05  
Projet : Intramuscular electrotransfer of erythro-protein cDNA in macaques: preclinical study for the therapy of hemoglobin disorders.

**TARDIEU Marc**, labo d'origine **TARDIEU**, Service de Neurologie Pédiatrique, Hôpital Bicêtre, 78, Rue du Général Leclerc, 94275 LE KREMLIN BICETRE  
Projet : Preclinical studies for a gene therapy of brain pathology in lysosomal storage diseases.



**TREMBLAY Jacques** , labo d'origine **TREMBLAY**, Service de Neurologie - Centre Hospitalier affilié Univer-sitaire de Quebec, Pavillon Enfant-Jésus, 1401 18e Rue Quebec, P.Q. G1J 1Z4 QUEBEC - Canada  
Projet : Transplantation de myoblastes à des patients Duchenne.