

100 000 euros pour encourager la recherche sur la génétique des maladies mitochondriales

Prix NRJ 2013 remis au Dr Massimo ZEVIANI,
Ancien directeur du Département de Neurogénétique moléculaire
à l'Institut Neurologique « Carlo Besta », à Milan (Italie)

Le prix sera remis sous la Coupole de l'Institut de France le mercredi 5 juin 2013 à 15 heures

Pour assister à la cérémonie ou pour toute information :

Service communication de l'Institut de France : prix@institut-de-france.fr / 01 44 41 43 47

Le Prix NRJ 2013, sur le thème « Génétique des maladies dégénératives », est attribué au Dr Massimo ZEVIANI pour encourager sa recherche sur la génétique des maladies mitochondriales.



« Le prix NRJ va me permettre de poursuivre mes recherches qui mêleront biologie fondamentale et recherche clinique. Le but de cette recherche est de comprendre pourquoi la déficience mitochondriale conduit à la lésion cérébrale et comment corriger ou même endiguer la progression de la maladie chez les patients ».

Docteur Zeviani

Fondateur du Département de Neurogénétique moléculaire à l'Institut Neurologique « Carlo Besta » de Milan, le Dr Massimo Zeviani a commencé ses recherches sur les maladies mitochondriales à l'Institut Neurologique de l'Université de Columbia aux États-Unis avant d'obtenir son doctorat à l'Université Paris V en 1996.

Les recherches du Dr Zeviani portent principalement sur la génétique des maladies mitochondriales, maladies qui affectent le système nerveux et les muscles squelettiques. La complexité génétique et biochimique des mitochondries rend difficile le développement de traitements efficaces pour ces maladies. La recherche sur les gènes des maladies mitochondriales est essentielle pour comprendre la biologie des mitochondries. Le Dr Zeviani s'est toujours attaché à mêler la recherche médicale sur des patients avec la science fondamentale afin de faire progresser la définition moléculaire et l'élucidation mécanique des maladies mitochondriales, pour développer à terme une thérapie efficace.

Massimo Zeviani, s'appuyant sur des expérimentations animales depuis plusieurs années, a ainsi pu établir un agenda de transition pour le développement d'une thérapie expérimentale sur l'homme. Ce programme comprend trois étapes principales : l'activation de la biogénèse mitochondriale, le remplacement des cellules et des gènes dans les organismes malades et enfin la modulation de divers processus cellulaires parmi lesquels l'autophagie et l'apoptose mitochondriale.

Depuis janvier 2013, le Docteur Zeviani est professeur-chercheur à l'Université de Cambridge au Royaume-Uni et a pris la suite de Sir John Walker, Prix Nobel de Chimie en 1997, à la tête de l'unité de biologie mitochondriale au sein du MRC (Medical Research Council).

Principaux résultats

Les principaux résultats du Dr Zeviani concernent les mécanismes moléculaires liant le dysfonctionnement mitochondrial à la neurodégénérescence, dans le but de développer une thérapie efficace. À New-York, il a découvert que le syndrome sporadique mitochondrial de Kearns-Sayre (KSS) était précisément associé à une délétion de l'ADN mitochondrial. Il identifia avec son équipe les gènes principalement responsables de ce phénomène. Il a également participé à l'identification de plusieurs gènes et protéines responsables de maladies héréditaires parmi lesquels le gène SMN, responsable de l'amyotrophie spinale, la Paraplegin, protéine responsable de la paraplegie motrice héréditaire, ainsi que le Surf1, cause la plus fréquente du syndrome de Leigh. À partir de là, il a fait la découverte d'un grand nombre de gènes participant à la neurodégénérescence mitochondriale et des protéines correspondantes.

Une approche méthodologique multidisciplinaire

L'hétérogénéité et la complexité des maladies mitochondriales requièrent une approche multidisciplinaire, tant dans le diagnostic que dans les recherches. La première source du Docteur Zeviani est l'observation clinique des patients, de laquelle découlent ensuite une analyse biochimique et si besoin une étude d'ADN.

➡ Créée à l'Institut de France en 1999 à l'initiative de Jean-Paul Baudecroux, Président-Directeur général de NRJ Group, la Fondation NRJ a pour objet de concourir à la recherche médicale, dans le domaine des **neurosciences**. Elle attribue chaque année un **Prix scientifique de 100 000 euros**, destiné à récompenser et à encourager une équipe française ou européenne, et ayant acquis une notoriété internationale dans le domaine des neurosciences. Elle distribue également quatre subventions annuelles de 40 000 euros à de jeunes équipes françaises.

➡ La cérémonie de remise des Grands Prix des Fondations de l'Institut de France est organisée chaque année depuis 2005. La qualité des lauréats et l'importance des montants distribués placent ces prix parmi les plus importants à l'échelle internationale dans les domaines scientifiques, culturel et humanitaire. Ce rendez-vous est également l'occasion de revenir sur l'ensemble des actions des Fondations abritées à l'Institut de France, menées dans l'année écoulée

➡ Créé en 1795 pour contribuer à titre non lucratif au rayonnement des arts, des sciences et des lettres, l'Institut de France est le regroupement de cinq académies (Académie française, Académie des inscriptions & belles-lettres, Académie des sciences, Académie des beaux-arts, Académie des sciences morales & politiques). Parallèlement, il soutient et abrite des fondations, créées par des particuliers ou des entreprises, à qui il apporte son expertise et son savoir-faire, ainsi qu'un gage de pérennité. L'Institut est également propriétaire d'un important patrimoine artistique, constitué de demeures et de collections exceptionnelles qui lui ont été léguées depuis la fin du XIXe siècle ; notamment : le château de Chantilly, le musée Jacquemart-André, l'abbaye de Chaalis, le château de Langeais, le manoir de Kerazan ou encore la villa Kérylos.

➡ www.institut-de-france.fr

