



DD/SP DU CS

14/04/2000

## SUBVENTIONS ET AIDES AUX ETUDES ATTRIBUEES EN 1999.

**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 musculaire

#### *Aides aux études*

**BLAISE Régis**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, ICGM, 24, Rue du Fg Saint-Jacques, 75014 PARIS

*Projet* : Expression control of a putative actor of myogenesis, the Six1 gene.

**EMILY-FENOUIL Françoise**, labo d'origine **PRADEL**, CNRS UMR 6545 - Labo de Génétique et de Physiologie du Développement IBDM - Campus de Luminy, Case 907, 13288 MARSEILLE Cedex 9

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

**HADCHOUEL Juliette**, labo d'origine **BUCKINGHAM**, Unité de Génétique Moléculaire du Développement, Institut Pasteur, 25, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS Cedex 15

*Projet* : YAC-attaque de la régulation du facteur de détermination myogénique MYF5.

**JAGLA Teresa**, labo d'origine **DASTUGUE**, INSERM U 384, Faculté de Médecine, 28, Place Henri Dunant, 63001 CLERMONT FERRAND

*Projet* : Rôle de la famille des gènes ladybird dans la morphogenèse du coeur et des muscles somatiques.

**MUELLER Ferenc**, labo d'origine **CHAMBON**, Inst. de Génétique et de Biologie Moléculaire et Cellulaire, CNRS/INSERM/ULP- Parc d'Innovation, 1, Rue Laurent Fries - BP 163, 67404 ILLKIRCH

*Projet* : Regulation of the sonic hedgehog gene involved in patterning of the somitic muscle and the neural tube.

**NOIREZ Philippe**, labo d'origine **RIEU**, Labo de Physiologie des Adaptations, 24, Rue du Fg Saint-Jacques, 75014 PARIS

*Projet* : On the effect of physiological treatment for the improvement of muscle regeneration.

**SZABAT Ewa**, labo d'origine **ROBERT**, Labo of Molecular Genetics of Morphogenesis 3 - Institut Pasteur, 25, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS Cedex 15

*Projet* : Analysis of the function of BMP2/BMP4 in muscle cell formation.



## Subventions

**ALAMEDDINE Hala**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Hôpital de la Salpêtrière, 47, Bd de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

*Projet* : Modulation of the migratory capacity of myogenic cells by MT1-MMP overexpression: an in vitro and in vivo study.

**BARRITAU LT Denis**, labo d'origine **BARRITAU LT**, CNRS UPRESA 7053, Labo CRRET, Université Paris XII - Val de Marne, 61, Ave du Gal de Gaulle, 94010 CRETEIL Cedex

*Projet* : Glycosamino-glycanes-angiogenic growth factors distribution and interaction during post ischemic skeletal muscle regeneration.

**BUCKINGHAM Margaret**, labo d'origine **BUCKINGHAM**, CNRS URA 1947 - Institut Pasteur Unité de Génétique Mol. du Développement., 25, Rue du Dr Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Initiation à la myogenèse chez l'embryon de la souris, comme mammifère modèle.

**BUTLER-BROWNE Gillian S.**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115, 105, Bd de l' Hôpital, 75634 PARIS Cedex 13

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

**CHANOINE, Christophe**, labo d'origine **CHANOINE**, Biologie du Développement et de la Différenciation Musculaire, Université René Descartes, 45, Rue des Saint-Pères, 75006 PARIS

*Projet* : Expression and functions of the myogenic regulatory factor MRF4 in *Xenopus* embryos.

**DAEGELEN Dominique/ LI Zhenlin**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, Faculté de Médecine Cochin, 24, Rue du Faubourg St Jacques, 75014 PARIS

*Projet* : In vivo dissection of the role of the Serum Response Factor (SRF) in different muscle lineages : generation of mice models with SFR conditional inactivation.

**DELLA GASPERA Bruno**, labo **XORM**, Biologie du développement et de la Différenciation Musculaire, Université René Descartes, 45 rue des Sts Pères, 75006 PARIS

*Projet* : a putative odorant receptor in *Xenopus laevis*, may function as a cell surface code during myogenesis.

**DUPREZ Delphine**, labo d'origine **LE DOUARIN**, CNRS UPR 9024 - Collège de France, Institut d'Embryologie Cellulaire et Moléculaire, 49 Bis, Avenue de la Belle Gabrielle, 94736 NOGENT-SUR-MARNE Cedex

*Projet* : Investigating the role of the myogenic factors MYOD and MYF-5 during muscle formation in the chick limb bud using retroviruses and electroporation.

**FERNANDEZ Anne**, labo d'origine **DEMAILLE**, IGH, CNRS, 141, Rue de la Cardonille, 34 MONTPELLIER Cedex

*Projet* : Myoblasts cell cycle and entry into differentiation: role and regulation of MyoD, Myf5 and associated cofactors.

**FONTAINE-PERUS Josiane**, labo d'origine **FONTAINE-PERUS**, CNRS EP 1593 - Lab. "Développement et Physiologie des Structures Contractiles, Faculté des Sciences et des Techniques, 2, Rue de la Houssinière, 44322 NANTES CEDEX 3

*Projet* : Capacity of embryonic skeletal myoblast to make muscle in embryo and adult.

**FREYSSENET Damien**, labo d'origine **GEYSSANT**, Labo de Physiologie et Physiopathologie de l'Exercice et Handicap - GIP Exercice, UPRES (EA771) - Faculté de Médecine Jacques Lisfranc - 15, Rue Ambroise Paré, 42023 SAINT-ETIENNE CEDEX 2

*Projet* : Aging-induced sarcopenia: relation to the mitogenic and myogenic potentials of satellite cells - Effects of endurance training.



**GROS Daniel**, labo d'origine **PRADEL**, CNRS UMR 6545 - Labo. de Génétique et Physiologie du Développement (LGPD), Inst. du Développement. de Marseille (IBDM) Campus de Luminy - Case 907, 13288 MARSEILLE CEDEX 9

*Projet* : Les bases moléculaires de la conduction dans le myocarde. Rôle des connexines et différenciation du tissu conducteur.

**JAGLA Krzysztof**, labo d'origine **DASTUGUE**, INSERM U 384, Faculté de Médecine, 28, Place Henri Dunant, 63001 CLERMONT FERRAND

*Projet* : Rôle de la famille des gènes ladybird dans la morphogenèse du coeur et des muscles somatiques.

**LEMAIRE Patrick**, labo d'origine **PRADEL**, LGBD - IBDM, Campus de Luminy, Case 907, 13288 MARSEILLE CEDEX 9

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

**MAIRE Pascal**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, 24, Rue du Faubourg Saint Jacques, 75014 PARIS

*Projet* : SIX homeoproteins and muscle development.

**MONTARRAS Didier /PINSET Christian /SEBILLE Alain**, labo d'origine **MONTARRAS/PINSET**, Institut Pasteur, Département de Biologie Moléculaire, Labo 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.

**MORANGE Michel**, labo d'origine **JACQ**, CNRS UMR 8541, ENS, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX 05

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

**POURQUIE Olivier**, labo d'origine **PRADEL**, Labo de Génétique et de Physiologie du Développement - Institut de Biologie du Développement de Marseille - Campus de Luminy, Case 907, 13288 MARSEILLE Cedex 9

*Projet* : Molecular mechanisms of somito-genesis.

**ROBERT Benoît**, labo d'origine **ROBERT**, Labo de Génétique Moléculaire de la Morphogenèse, Institut Pasteur, 25, rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Function of Msx genes in skeletal muscle formation.

**SEBILLE Alain**, labo d'origine **SEBILLE**, Atelier de Régénération Neuro-musculaire, Département de Physiologie, Fac de Médecine Saint Antoine, 27, Rue Chaligny, 75571 PARIS CEDEX 12

*Projet* : Aging and phenotype: studies in 3 mutant mice (2).

**SEMERIVA Michel**, labo d'origine **PRADEL**, Labo de Génétique et de Physiologie du Développement - Institut de Biologie du Développement de Marseille - Campus de Luminy, Case 907, 13288 MARSEILLE Cedex 9

*Projet* : Drosophila heart development as a model to approach the function of human genes involved in cardiovascular diseases.

**SHI De-li**, labo d'origine **BOUCAUT**, CNRS UMR 7622 - Labo de Biologie Moléculaire et Cellulaire du Développement., Groupe de Biologie Expérimentale - Boite 24, 9, Quai Saint-Bernard - Bâtiment C-30, 75252 PARIS CEDEX 05

*Projet* : Regulation of myogenesis and myogenic gene expression by Wnt signalling pathways and the hairy repressor protein.

**THIEBAUD Pierre /THEZE Nadine**, labo d'origine **BONNET**, INSERM U 441, Athérosclérose, Avenue du haut-Leveque, 33600 PESSAC

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



## Groupe 2 : Physiologie Musculaire et Pharmacologie

### Aides aux études

**ABICHT Angela**, labo d'origine **LOCHMÜLLER**, Friedrich-Baur Institut Bei der Medizinischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität Ziemssenstr. la D-80336 MÜNCHEN - DEUTCHLAND

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

**ANDERSON Judith**, labo d'origine **BARTHES-BIESEL**, CNRS UMR 6600, Université de Technologie de Compiègne, Génie Biologique, Biomécanique et Biomedical, BP 20529, 60205 COMPIEGNE Cedex

*Projet* : Longitudinal and radial elasticity of the muscle : influence of desmin.

**ANTOINE Sylvestre**, labo d'origine **RENAUD**, CNRS ESA 8078 - Labo de Cardiologie, Moléculaire et Cellulaire, Hôpital Marie Lannelongue, 133, avenue de la Résistance, 92350 LE PLESSIS ROBINSON  
*Projet* : Nature of B-type CA<sup>2+</sup> channels and phar-macological implication of class III antiarrhythmic amiodarone activation.

**BERNARD Katy**, labo d'origine **RUEGG**, Groupe de Pharmacologie, Section de Pharmacie, Université de Lausanne, CH - 1015 LAUSANNE - SUISSE

*Projet* : Calcium dysregulation in dystrophic myotubes: pharmacologic approach, creatine effect.

**BON Elisabeth**, labo d'origine **AIGLE**, CNRS / UPR 9026, Biochimie et Génétique Cellulaire , 1, Rue Camille Saint Saens, 33077 BORDEAUX Cedex

*Projet* : A new partner of the Rvs proteins, the yeast amphiphysins homologues.

**DEVAL Emmanuel**, labo d'origine **RAYMOND**, CNRS UMR 6558/Université de Poitiers, Labo des bio-membranes et signal. cellul., 40 Av du recteur Pineau, 86022 POITIERS Cedex

*Projet* : The sodium /calcium exchange mecha-nism in mammalian skeletal muscle cells. molecular and functional comparison between normal and dystrophic muscle.

**HENAFF Morgana**, labo d'origine **MICHEL**, INSERM U 460, UFR de Médecine X. Bichat, 16, Rue Henri Huchard, 75018 PARIS

*Projet* : Cardiac myocyte apoptosis: identification of new targets for prevention.

**LOUFRANI Laurent**, labo d'origine **LEVY**, INSERM U 141, Lab. "Dynamique Cardiocirculatoire, Biologie de la Paroi Vasculaire", 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.

**MALO Michel**, labo d'origine **ISRAEL**, Laboratoire de Neuro-biologie Cellulaire et Moléculaire CNRS, 91198 GIF-SUR-YVETTE CEDEX

*Projet* : Dissection et reconstitution du méca-nisme de libération de l'acétylcholine sur des cellules en culture, approche électrophysio-logique.

**MENGUY Thierry**, labo d'origine **LE MAIRE**, CNRS URA 2096 - CEA - Section de Biophy. des Protéines et des Memb. - Département de Biologie Cellulaire et Mol.éculaire- Direction des Sciences du Vivant - CE de Saclay - Bât. 528 - P212 , 91191 GIF-SUR-YVETTE

*Projet* : Etude de mutants de l'ATPase-Ca<sup>2+</sup> du réticulum sarcoplasmique du muscle squelettique de lapin: conséquences structurales et fonctionnelles.

**MONTEIL Arnaud**, labo d'origine **DEMAILLE**, CNRS UPR 1142, Physiopathologie des Canaux Ionique, I.G.H, 141, Rue de la Cardonille, 34396 MONTPELLIER

*Projet* : A molecular study of T-type calcium channels in myogenesis.



**SOUKTANI Rachid**, labo d'origine **BERDEAUX**, Département de Pharmacologie UPRESS EA 392, Faculté de médecine Paris-Sud, 63 Bd Gabriel Peri, 94270 LE KREMLIN BICETRE  
*Projet* : Apoptosis and chloride channels in normal and dystrophic myo-cardium.

**TINEL Norbert**, labo d'origine **LAZDUNSKI**, Institut de Pharmacologie moléculaire et cellulaire, 660 route des Lucioles, Sophia Antipolis, 06560 VALBONNE  
*Projet* : Clonage et caractérisation des pro-téines associées à la nouvelle famille des canaux à deux domaines P.

**VANDEBROUCK Clarisse**, labo d'origine **GILLIS**, Laboratoire de Physiologie Générale des Muscles - UCL 5540, Avenue Hippocrate, 1200 BRUXELLES, Belgique  
*Projet* : Calcium channels in mdx myotubes and muscle fibres.

**VIDIC Jasmina**, labo d'origine **ISRAEL**, CNRS / UPR 9040, Neurobiologie Cellulaire et Moléculaire, 1, Av. de la Terrasse, 91198 GIF/YVETTE Cedex  
*Projet* : Role of Presynaptic autoreceptors in modulating acetylcholine release during acetylcholinesterase inhibition.

### **Subventions**

**AIGLE Michel**, labo d'origine **AIGLE**, CNRS / UPR 9026, Biochimie et Génétique Cellulaire, 1, rue Camille Saint Saens, 33077 BORDEAUX Cedex  
*Projet* : The AMPHIPHYSINS, a new family of neuromuscular partners. The yeast Rvs proteins as a model.

**CARLIER-PANTALONI Marie-France**, labo d'origine **JANIN**, CNRS UPR 9063, Laboratoire d'Enzymologie et Biochimie Structurales (LEBS) - Bâtiment 34, Avenue de la Terrasse, 91198 GIF-SUR-YVETTE CEDEX  
*Projet* : Reconstitution of actin-based movement using pure proteins.

**CARTAUD Jean**, labo d'origine **ROSSIGNOL**, Biologie Cellulaires des Membranes, Institut Jacques Monod, Tour 43, 2 place Jussieu, 75251 PARIS CEDEX 05  
*Projet* : Regulation of in channel clustering at the vertebrate cholinergic synapse.

**COSSON Pierre**, labo d'origine **ORCI**, Département de morphologie, Centre médical univ-ersitaire, 1 rue michel Servet, CH 1211 GENEVE 4, Suisse  
*Projet* : Resistance of eucaryotic cells to mechanical stress.

**DARCHEN François /HENRY Jean- pierre**, labo d'origine **HENRY**, CNRS UPR 1929, Biologie Mol et Cell de la Sécrétion, IBPC, 13 rue P. et M. Curie, 75005 PARIS  
*Projet* : Mechanisms of neurotransmitter release : role of the GTP-binding protein Rab3.

**FAURY Gilles**, labo d'origine **LEVERVE**, Labo de Bioénergétique Fondamentale et Appliquée, Université Joseph Fourier, BP 53 X, GRENOBLE CEDEX  
*Projet* : Role of the elastic fibres in the function of cardiac and vascular smooth myocytes. Influence of age.

**FRANCAUX Marc**, labo d'origine **STURBOIS**, Laboratoire de physiologie de l'effort, Place Pierre de Coubertin - 1, B-1348 LOUVAIN-LA-NEUVE, Belgique  
*Projet* : Effect of a dietary creatine supplement on muscle function in Duchenne and Becker dystrophic patients.

**GAILLY Philippe /FINK Rainer**, labo d'origine **GILLIS**, Université Catholique de Louvain, Département de physiologie, Labo de Physiologie générale des muscles, UCL - 5540 Av Hippocrate, 1200 BRUXELLES - Belgique  
*Projet* : Calcium homeostasis in mdx muscle fibers.



**GAUTHIER Chantal /LOIRAND Gervaise**, labo d'origine **ESCANDE**, INSERM C/JF 9601, Laboratoire de Physiologie Cellulaire et Moléculaire - Faculté des Sciences, 2, Rue de la Houssinière - BP 92208, 44320 NANTES CEDEX 3

*Projet* : Pharmacological analysis of the role of dystrophin in agonist-induced contraction of vascular and intestinal smooth muscles.

**HATEM Stéphane**, labo d'origine **MICHEL**, INSERM U 460, UFR de Médecine Xavier Bichat, 16, Rue Henri Huchard, 75018 PARIS

*Projet* : Role of  $Ca^{2+}$ - calmodulin dependent protein kinase in the electrical remodeling of diseased atrial myo-cardium.

**HENRION Daniel**, labo d'origine **LEVY**, INSERM U 141: Dynamique de la Cardiocirculation, Hôpital 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**, Dépt de Pharmacologie UPRESS EA 392, Faculté de Médecine Paris XI, 63 rue Gabriel Peri, 94270 LE KREMLIN BICETRE

*Projet* : Apoptosis and chloride channels in normal and dystrophic myo-cardium.

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

*Projet* : Canaux ioniques activés par le proton et dégrénerines de Mammifères (clonage, fonctions physio-logiques et physiopatho-logiques).

**LAZDUNSKI Michel**, labo d'origine **LAZDUNSKI**, Institut de Pharmacologie moléculaire et cellulaire du CNRS, 660 route des Lucioles Sophia Antipolis, 06560 VALBONNE

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

**LOCHMULLER Hans**, labo d'origine **LOCHMULLER**, Friedrich-Baur-Institut;Klin. Innenstadt, Ludwig-Maximilians universität München, Ziemssenstr. 1a, D-80336 MUNCHEN - DEUTSCHLAND

*Projet* : Muscle tissue culture collection.

**LOMPRE Anne-marie**, labo d'origine **HARBON**, CNRS EP 1088 , Laboratoire gènes et protéines musculaires, Bat. 433 - Université Paris-Sud, 91405 ORSAY

*Projet* : Role of the carboxy-terminal heavy chain myosin isoforms in smooth muscle contraction.

**MAGOUS Richard**, labo d'origine **BALI**, Laboratoire de Biochimie des Membranes, Faculté de Pharmacie, Montpellier et CHU Nîmes, 15, Avenue Charles Flahault, 34060 MONTPELLIER CEDEX

*Projet* : Cultured human smooth muscle cells with contractile phenotype: neurohormonal regulation in pathological states.

**MARINI Jean-françois**, labo d'origine **MARINI**, Laboratoire "Structure et Fonction du Muscle" - Université de Nice, UFRSTAPS - BP 259, 261, Route de Grenoble, 06205 NICE CEDEX 3

*Projet* : Molecular organisation and plasticity of sarcomere and myo-tendinous junction associated cytoskeleton during muscle atrophy.

**MATON Bernard**, labo d'origine **BURNOD**, INSERM U 483, Université P. et M. Curie, 9, quai St Bernard, 75005 PARIS

*Projet* : Gait initiation in Becker's muscular dys-trophy: a biomechanical analysis.

**MERCADIER Jean-jacques**, labo d'origine **MICHEL**, INSERM U 460, UFR de Médecine X. Bichat, 16, Rue Henri Huchard, 75018 PARIS

*Projet* : Cardiac myocyte apoptosis: identification of new targets for prevention.

**MIRONNEAU Jean**, labo d'origine **MIRONNEAU**, CNRS ESA 5017 - Lab. de Physiologie Cellulaire et Pharmacol. Moléculaire, Université Bordeaux II, 146, Rue Léo Saignat, 33076 BORDEAUX

*Projet* :  $Ca^{++}$  signaling in duodenal myocytes from normal and mdx mouse.



**MOUNIER Yvonne**, labo d'origine **MOUNIER**, Lab. de Plasticité Neuromusculaire, Université des Sciences et Technologie de Lille - Bâtiment SN4, 59655 VILLENEUVE D'ASCQ CEDEX  
*Projet* : Countermeasure effects of a B2-adrenoceptor agonist on the muscular properties in disuse conditions.

**NARGEOT Joel**, labo d'origine **DEMAILLE**, CNRS UPR 1142 - Institut de Génétique Humaine (IGH) - Lab. "Physiopathologie des Canaux Ioniques", 141, Rue de la Cardonille, 34396 MONTPELLIER CEDEX 5  
*Projet* : Calcium channels: functional and molecular properties, regulation, pharmacology and signaling in muscular cells.

**PETIT Julien**, labo d'origine **BERTHOZ**, Chaire de Physiologie de la Perception, Collège de France, 11 place Marcelin Berthelot, 75231 PARIS CEDEX 05  
*Projet* : From motor units to whole muscle dynamic mechanical properties.

**POTREAU Daniel**, labo d'origine **RAYMOND**, CNRS UMR 6558, Biomembranes et Signalisation Cellulaire, Faculté des Sciences, 40 Av du Recteur Pineau, 86022 POITIERS Cedex  
*Projet* : Effects of cytokines of the interleukine 6 (IL-6) family on electrophysiological properties of human cardiomyocytes in culture.

**RAYMOND Guy**, labo d'origine **RAYMOND**, CNRS-UMR 6558, Bio-membranes et signalisation cellulaire, 40, Av du Recteur Pineau, 86022 POITIERS Cedex  
*Projet* : Fonctions cellulaires de la dystrophine et des protéines associées.

**RONJAT Michel**, labo d'origine **VILLAZ**, , INSERM E 9931 - DBMS/CIS, Lab. Canaux Ioniques et Signalisation, 17, Rue des Martyrs, 38054 GRENOBLE CEDEX 9  
*Projet* : Protein-protein interactions in normal and pathological excitation-contraction coupling.

**RUEGG Urs**, labo d'origine **RÜEGG**, , Groupe de Pharmacologie, Section de Pharmacie, Université de lausanne, CH-1015 - LAUSANNE, Suisse  
*Projet* : Calcium and mitochondrial dysregulation in dystrophic myotubes : pharmacological approaches.

**VALMIER Jean**, labo d'origine **SANS**, Laboratoire de Médecine Expérimentale, Institut de Biologie, Boulevard Henri IV, 34060 MONTPELLIER CEDEX  
*Projet* : Calcium influx, development and physio-pathology of the neuro-muscular system.

**VIVAUDOU Michel**, labo d'origine **GUILLAIN**, CNRS URA 520, Biophysique Moléculaire et cellulaire, CEA de Grenoble - DBMS - BMC, 17 rue des MARTYRS, 38054 GRENOBLE  
*Projet* : Molecular pharmacology of muscle KATP channels.

**WAHRMANN Pedro j.**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129 "Recherche en Physiologie et Pathologie Génétiques et Moléculaires", 24, Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS  
*Projet* : Myosin plasticity in muscles of trained rats according to their oxygenation. Influence of r-Hu-EPO.

### Groupe 3 : Thérapies cellulaire et génique

#### Aides aux études

**BORDET Thierry**, 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* : Gene therapy of motor neuron diseases: strategies for a neuronal targeting of neurotrophic factors.

**COOPER Racquel Natasha**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115, Cytosquelette et Développement, 105, boulevard de l'Hôpital, 75634 PARIS CEDEX 13



*Projet* : Satellite cells as a tool for cell mediated gene therapy.

**EL FAHIME Elmostafa**, labo d'origine **TREMBLAY**, Laboratoire de Génétique Humaine, Centre de Recherche - Centre Hospi-talier de l'Université Laval, 2705, Boulevard laurier - STE FOY PQ - G1V 4G2 - Canada

*Projet* : Improving myoblast transplantation therapy for Duchenne muscular dys-trophy: approaches to resolve myoblasts dis-semination problem.

**FINTZ Anne-claire**, labo d'origine **SAHEL**, Lab. de Physiopathologie Moléculaire et Cellulaire de la Rétine, Clinique Médicale A, 1, Place de l'Hôpital - BP 426, 67000 STRASBOURG

*Projet* : Caracterisation de GDNF comme un facteur de survie des cones rétinien.

**FRITSCHY Estelle**, labo d'origine **BEHR**, UMR 7514 - Laboratoire de Chimie Génétique, Faculté de Pharmacie, 74, Route du Rhin - BP 24, 67401 ILLKIRCH Cedex

*Projet* : Vecteurs synthé-tiques de transfert de gènes: incorporation de séquences caryophiles.

**GOULA Daniel**, labo d'origine **DEMENEIX**, CNRS URA 90 - Laboratoire de Physiologie Générale et Comparée du Muséum Nat. d'Histoire Naturelle, 7, Rue Cuvier, 75231 PARIS CEDEX 05

*Projet* : Polyethylenimine-based gene delivery of transgenes into stem cells of the mammalian central nervous system.

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

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

**LERICHE-GUERIN Karine**, labo d'origine **TREMBLAY**, Unité de Recherche en Génétique Humaine, CHUQ - Pavillon CHUL, 20705, Boulevard Laurier - RC-9300, SAINTE-FOY (Québec) G1V 4G2 Canada

*Projet* : Transformation of fibroblasts into myoblasts to restore dystrophin expression.

**LOUX Nathalie**, labo d'origine **FRANCO**, Transfert de Gènes dans le Foie: Applications Théra. - Équipe d'Acc.1 39, Bât. Déesse Déméther - Hôp. A. Béclère, Rue de la Porte de Trivaux, 92141 CLAMART CEDEX

*Projet* : Thérapie génique et cellulaire de l'hypercho-lestérolémie familiale.

**MILLECAMPS Stéphanie**, labo d'origine **MALLET**, CNRS UMRC 9923 - Lab. de Génétique Mol. de la Neurotransmission et des Processus Neurodégéné-ratifs - Hôp. de la Pitié-Salpêtrière - 83, Bd de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Adenovirus gene therapy for motor neuron diseases.

**MONVILLE Christelle**, labo d'origine **PESCHANSKI**, INSERM U 421, Lab. "Neuroplasticité et Théra-peutique", 8, Rue du général Sarrail, 94010 CRETEIL CEDEX

*Projet* : Cell and gene therapy for Huntington's disease: experimental and clinical studies.

**ROUX Sylvie**, labo d'origine **BRULET**, Unité d'Embryo-logie Moléculaire, Institut Pasteur, 25, rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Construction of vectors that transport a biological activity into the central nervous system of the mouse.

**SAMAKOGLU Selda**, labo d'origine **HEARD**, Rétro-virus et Transfert Génétique, Institut Pasteur, 28, rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Erythropoietin gene therapies.

**SARKIS Chamsy**, labo d'origine **MALLET**, CNRS UMR 9923 LGN - Bât. CERVI, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 83, Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Development and application of new viral vectors the transduction of the mammal CNS and ex vivo.





**SHAH Sangeeta**, labo d'origine **KAZATCHKINE**, INSERM U 430, Immuno-pathologie Humaine, Hôpital Broussais - Bât. Leriche, 96, rue Didot, 75674 PARIS CEDEX 14  
*Projet* : Suicide gene therapy in organ transplan-tation : a pre-clinical approach.

**SMYTHE Gayle**, labo d'origine **GROUND**S, Muscle research Group, Dept of Anatomy and Human Biology, The Uni-versity of West. Australia, NEDLANDS WESTERN AUSTRALIA, 6907  
*Projet* : Strategies to enhance myoblast transfer therapy.

**TROCHON Véronique**, labo d'origine **PERRICAUDET**, CNRS UMR 1582 - RP - IGR, Institut Gustave Roussy, Lab. "Vectorologie et Transf. de Gènes", 39, Rue Camille Desmoulins, 94805 VILLEJUIF  
*Projet* : Antiangiogenic gene therapy to treat cancers : choice of new targets, improvement of vectors and evaluation of their efficacy as a function of the stage of advancement of the cancer.

**ZENNOU Véronique**, labo d'origine **MONTAGNIER**, CNRS ERS 572 - Unité d'Oncologie Virale, Bât. SIDA-Rétrovirus, Institut Pasteur, 28, Rue du Docteur Roux, 75015 PARIS CEDEX  
*Projet* : Optimisation and use of lentiviral vectors including the DNA triplex nuclear import determinant.

### Subventions

**ADNOT Serge**, labo d'origine **ADNOT**, INSERM U 492, Physiopathologie et Thérapeutiques Respiratoires - Fac de médecine, 8 rue du Gal Sarrail, 94010 CRETEIL  
*Projet* : Adenovirus-mediated lung VEGF over-expression in rats with chronic pulmonary hypertension.

**AKLI Said**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, Faculté de Médecine Cochin, 24, Rue du Fg Saint-Jacques, 75014 PARIS  
*Projet* : Engineering degra-dation-resistant Bcl-2 to alleviate cardiac apoptosis.

**ANTIGNAC Corinne**, labo d'origine **GUBLER**, INSERM U 423-Tour Lavoisier-6° étage, Hôpital Necker - Enfants Malades, 149, rue de Sèvres , 75743 PARIS CEDEX 15  
*Projet* : Studying the Pathophysiology of Cysti-nosis and Nephronophthis by Gene Transfer.

**ARSENIJEVIC Yvan**, labo d'origine **AEBISCHER**, Division de Recherche Chirurgicale & Centre de Thérapie Génique, Pavillon 4, CHUV, 1011 LAUSANNE - SUISSE  
*Projet* : Isolation of stem cells from the adult human brain and cell generation for CNS cell based therapy.

**BARON VAN EVER-COOREN Anne**, labo d'origine **BARON VAN EVERCOOREN**, INSERM CJF 97-11, Faculté de Médecine Pitié-Salpêtrière, 105, Boulevard de l'Hôpital, 75634 PARIS CEDEX 13  
*Projet* : Ex vivo gene transfer to promote remye-lination in a model of rat EAE.

**BARRANDON Yann**, labo d'origine **BARRANDON**, Epithelial Cellular Dif-ferentiation Laboratory, Department of Biology, Ecole Normale Supérieure, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX 05  
*Projet* : Cell and gene therapy to treat disabling skin diseases.

**BERGER François**, labo d'origine **BENABID**, INSERM U 318, Pavillon B Ancienne Maternité, CHU de la Tronche, 38043 GRENOBLE CEDEX 09  
*Projet* : Preclinical opti-mization of "electro-gene" transfer for muscle and central nervous system gene therapy.

**BOHL Delphine**, labo d'origine **HEARD**, Unité de Rétrovirus et Transfert Génétique, Institut Pasteur, 28, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15  
*Projet* : Erythropoïetin gene therapies.

**BORDET Thierry / KAHN Axel**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, Unite de Recherches en Physiologie et Pathologie Génétiques et Moléculaires, 24, Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS  
*Projet* : Gene therapy of motor neuron diseases.



**BRESOLIN Nereo**, labo d'origine **SCARLATO**, Instituto di Clinica Neurologica, (I.R.C.C.S.) Ospedale Maggiore Poli-clinico, Via F. Sforza 35, 20122 MILANO, ITALY

*Projet* : Study of muscle chimerism in mice with a new experimental method of in utero embryonic cells transplantation.

**BRULET Philippe**, labo d'origine **BRULET**, Unité d'Embryologie moléculaire, Départ. de Biologie moléculaire, Institut Pasteur, 25, Rue du Dr Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Construction of proteins that transport a biological activity into the central nervous system of the mouse.

**BUCKINGHAM Margaret**, labo d'origine **BUCKINGHAM**, CNRS URA 1947 - Institut Pasteur, Département de Biologie Moléculaire, Génétique Moléculaire du Développement, 25, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Caractérisation d'éléments de régulation essentiels pour une expression maximale de gènes du muscle strié in vivo.

**BUSCAIL Louis**, labo d'origine **VAYSSE**, INSERM U 151 - IFR 31, CHU Rangueil - Bât. L3, 1, avenue Jean Poulhès, 31403 TOULOUSE CEDEX

*Projet* : Gene therapy of pancreatic carcinoma by somatostatin receptor SST2 gene transfer.

**CARTIER Nathalie / AUBOURG Patrick**, labo d'origine **BOUGNERES**, INSERM U 342, Hôpital Saint Vincent de Paul, 82, Boulevard Denfert Roche-reau, 75014 PARIS

*Projet* : Gene therapy of adrenoleukodystrophy (ALD): development of viral vectors for ALD gene targeting into hemato-poietic stem cells and the central nervous system.

**CATALA Martin**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115, Lab. "Cytosquelette et Développement", Fac. de Médecine Pitié-Salpêtrière, 105, Bd de l'Hôpital, 75634 PARIS CEDEX 13

*Projet* : Muscular potentials of the cells of the human umbilical cord.

**CAVAZZANA-CALVO Marina**, labo d'origine **CAVAZZANA-CALVO**, Laboratoire de Thérapie Cellulaire, ETS - Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, Rue de Sèvres, 75015 PARIS

*Projet* : Développement de la thérapie cellulaire dans le traitement des maladies héréditaires et potentiel thérapeutique de la cellule souche.

**CHARNEAU Pierre**, labo d'origine **MONTAGNIER**, Unité d'Oncologie Virale, Bâtiment SIDA Rétrovirus, 26, Rue du Docteur Rou, 75015 PARIS

*Projet* : Optimisation and use of lentiviral vectors including the DNA triplex nuclear import determinant.

**CHELLY Jamel**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, ICGM - CHU Cochi, 24 rue du Fg St Jacques, 75014 PARIS

*Projet* : X-linked mental retardation related to interleukin pathway deficiency : breakthroughs and propositions for the development of gene based therapies.

**COSSET François-Ioïc**, labo d'origine **COSSET**, INSERM U 412 - ENS de Lyon, Vectorologie Rétrovirale et Thérapeutique Génétique, 46, Allée d'Italie, 69007 LYON

*Projet* : Development of retargeted retroviral and lentiviral vectors : in vivo election of retroviral display libraries.

**DAVIES Kay e.**, labo d'origine **DAVIES**, Department of Human Anatomy and Genetics, University of Oxford, South Parks Road, OXFORD OX1 3QX - U.K.

*Projet* : The role of utrophin in therapy of DMD.

**DE VERNEUIL Hubert**, labo d'origine **VERNEUIL**, CRI 9508 - Pathol. Molec. et Thérapie Gén., Université Victor Segalen Bordeaux 2, 146, Rue Léo Saigna, 33076 BORDEAUX CEDEX

*Projet* : Classical retrovirus and lentivirus-mediated gene transfer into hemato-poietic cells in view of the gene therapy of a murine model of congenital erythropoietic porphyria.



**DEGLON Nicole**, labo d'origine **AEBISCHER**, Division de Recherche Chirurgicale et Centre de Thérapie Génique, Pavillon 4 - CHUV, CH-1011 LAUSANNE - SUISSE  
*Projet* : Development of gene therapy approaches for Huntington's disease.

**DEMENEIX Barbara**, labo d'origine **DEMENEIX**, CNRS UMR 8572 - Lab. de Physiologie Générale et Comparée - Muséum Nat. d'Histoire Naturelle, 7, Rue Cuvier, 75231 PARIS CEDEX 5  
*Projet* : Polyethylenimine-based gene delivery of transgenes into stem cells of the mammalian nervous system.

**DICKSON Georges**, labo d'origine **DICKSON**, Division of Biochemistry, School of Biological Sciences, Royal Holloway College - Univ. of London, Egham, SURREY TW20 0EX - UK  
*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, Université C. Bernard Lyon 1, 43, Bvd du 11 Novembre 1918, 69622 VILLEURBANNE  
*Projet* : Développement de vecteurs dérivés du virus herpès simplex de type 1 permettant l'expression régulée et à long terme de gènes dans le système nerveux de souris.

**ESCANDE Denis**, labo d'origine **ESCANDE**, INSERM CJF 9601, Bâtiment HNB, Hôpital Hôtel-Dieu, 44093 NANTES CEDEX  
*Projet* : Intracellular meta-bolism of therapeutic plasmids.

**FISCHER Alain**, labo d'origine **FISCHER**, INSERM U 429, Hôpital Necker-Enfants Malades, 149, Rue de Sèvres, 75015 PARIS  
*Projet* : Thérapie génique de Déficits immunitaires com-binés sévères.

**FISZMAN Marc / FROMES Yves**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47 Bd de l'Hôpital, 75651 PARIS Cedex 13  
*Projet* : In vivo gene transfer to the heart of animal models for myopathies with cardiac involvement.

**FISZMAN Marc / VILQUIN Jean-thomas**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523 -Dévpt., Pathologie, Régé-nération du Système Muscul. - Groupe Hosp. Pitié-Salpêtrière - Bât. Babinski, Inst. de Myologie - 47, Bd de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13  
*Projet* : Direct gene transfer by electroporation in vivo: investigations in animal models of muscular dys-trophies.

**GILGENKRANTZ Hélène**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129 - ICGM, 24, Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS  
*Projet* : Liver targeted gene therapy: perspectives of liver repopulation on a mouse model of atherosclerosis.

**GORRY Philippe**, labo d'origine **GORRY**, Equipe Génétique Tumorale, Université V. Ségalen - EA515, Institut Bergonié, 180, Rue St-Genès, 33000 BORDEAUX  
*Projet* : Targeted inhibition of Hedgehog pathway by gene gun approach for NBCC therapy in Gorlin Syndrom : molecular tools acquiring.

**GROUNDS Miranda**, labo d'origine **GROUNDS**, Muscle research group, Dept of Anatomy and Human Biology, The Univer-sity of Western Australia, Nedlands PERTH, Western Australia 6907  
*Projet* : Enhancing myoblast transfer therapy and skeletal muscle regene-ration.

**HANOUNE Jacques**, labo d'origine **HANOUNE**, INSERM U 99, Hôpital Henri Mondor, 51, Av. du Mal de Lattre de Tassign, 94010 CRETEIL  
*Projet* : Gene therapy in heart from Syrian hamster using adenylyl cyclase type 8.

**HIBERT Marcel**, labo d'origine **HIBERT**, CNRS UMR 655 - Lab. de Pharmacochimie de la Com. Cell. - Inst. Fédératif de Rech. "Biomol. et Innov. Thérapeut." - Faculté 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.

**JORGENSEN Christian**, labo d'origine **KLEIN**, INSERM U 475, 99, Rue Puech Villa, 34000 MONTPELLIER

*Projet* : Cell therapy for cartilage repair with mesenchymal stem cells engineered to express BMP/TGFb.

**KARPATI George**, labo d'origine **KARPATI**, Dept of Neuromuscular Research, Montreal Neurological Institute, 2801 University Street, Montreal, QC, CANADA H3A 2B4

*Projet* : Molecular therapies for dystrophin deficiency.

**KHURANA Tejvir singh**, labo d'origine **KHURANA**, Muscular Dystrophy Group, Dept. of Clinical Biochemistry (KBA), The Glostrup Hospital, GLOSTRUP 2600 - DENMARK

*Projet* : Utrophin promoter activation gene therapy for reversing the dystrophic phenotype.

**KLAMUT Henry**, labo d'origine **KLAMUT**, Dept of Medical Biophysics, University of Toronto - Ontario Cancer Institute - Princess Margaret Hospital, 610 University Avenue - Toronto, ONTARIO M5G 2M9 - Canada

*Projet* : Telomerase-mediated lifespan extension as a novel approach to autologous myoblast transfer therapy for DMD.

**KLATZMANN David / CARPENTIER Alain / GLOTZ Denis**, labo d'origine **KLATZMANN**, Centre Intégré de Thérapie Génique, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 83, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

*Projet* : Induction de tolérance à des greffes cardiaques allogéniques par expression de gène suicide dans les lymphocytes T chez la souris et le macaque.

**LEMARCHAND Patricia**, labo d'origine **BACH**, INSERM U 25, Faculté de Médecine Necker-Enfants Malades, 156, Rue de Vaugirard, 75730 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Cancer gene therapy: adenovirus-mediated transfer of the transcriptional factor HIF-1a.

**MALLET Jacques**, labo d'origine **MALLET**, CNRS UMR 9923 - Génétique Mol. de la Neurotransm. et des proc. Dégénératifs, Bat CERVI - Hôp. Pitié-Salpêtrière, 83 Bd de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Development and application of new viral vectors for the transduction of the mammal CNS in vivo and ex vivo.

**MALLET Jacques**, labo d'origine **MALLET**, Laboratoire de génétique Moléculaire des processus neurogénératifs (LGN), Bât CERVI- Hôpital de la Salpêtrière, 83 Bd de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Gene therapy of Parkinson Disease using new generations of adeno-viral vectors.

**MARGUERIE Gérard**, labo d'origine **MARGUERIE**, Laboratoire de Génomique Fonctionnelle, Génopole, 91002 EVRY

*Projet* : High throughput analysis of differential gene expression during stem cells programming.

**MENASCHE Philippe / VILQUIN Jean-Thomas**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47 Bd de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Myoblast transplantation into the cardiac muscle.

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

*Projet* : Establishment of a model system for gene therapy of Junctional Epidermolysis Bullosa (JEB).

**MITHIEUX Gilles**, labo d'origine **RIOU**, INSERM U 449 : Mécanismes molec. Diabète, Faculté de Médecine R.T.H. Laennec, Rue Guillaume Paradi, 69372 LYON CEDEX 08

*Projet* : Thérapie Génique des Glycogénoses de Type 1a et 1b dans deux modèles d'invalidation hépatique chez la souris.



**MOULY Vincent**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115, 105, Boulevard de l'Hôpital, 75634 PARIS CEDEX 13

*Projet* : Injections of human satellite cells: optimisation of a model for cell mediated gene therapy.

**NOIREAUD Jacques**, labo d'origine **ESCANDE**, INSERM CJF 9601, Laboratory of Cellular & Molecular Physiopathology & Pharmacology, Hôtel Dieu, 44093 NANTES CEDEX

*Projet* : In vitro study of the functional impact of gene transfer into adult cardiac myocytes.

**PAGES Jean-christophe**, labo d'origine **MÜH**, Lab. de Biochimie et Biologie Moléculaire, Faculté de Médecine de Tours, B.P. 3223, 37032 TOURS CEDEX

*Projet* : generation of safer retrovirus vectors through selection of new Y sequences.

**PERRICAUDET Michel**, labo d'origine **PERRICAUDET**, CNRS UMR 1582, Institut Gustave Roussy, 39, rue Camille Desmoulin, 94805 VILLEJUIF Cedex

*Projet* : Transfert de gènes thérapeutiques dans le muscle et le coeur.

**PERRICAUDET Michel**, labo d'origine **PERRICAUDET**, CNRS UMR 1582 - Lab. "Vectorologie et Transfert de Gènes", Institut Gustave Roussy, 39, Rue Camille Desmoulin, 94805 VILLEJUIF CEDEX

*Projet* : Controlling anti-adenovirus immune responses by immuno-intervention and/or modification of viral immunogenicity.

**PETIT Christine**, labo d'origine **PETIT**, Unité de Génétique des déficits sensoriels, CNRS URA 1968, Institut Pasteur, 25 rue du Dr Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Generation of an animal model for a sensorineural deafness implicating otoferlin, a protein homologous to dysferlin (responsible for a myopathy) : pathophysiology and search for specific therapies.

**PETIT Christine**, labo d'origine **PETIT**, Unité de Génétique des déficits sensoriels, CNRS URA 1968, Institut Pasteur, 25 rue du Dr Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Generation of mouse models for the most frequent form of human deafness due to connexin 26 defects : from the pathophysiology to therapeutics.

**PFLUMIO Françoise**, labo d'origine **ROMÉO**, INSERM U 474, Institut Cochin de Génétique Moléculaire, Hôpital Port Royal, 123, Boulevard de Port Royal, 75674 PARIS CEDEX 14

*Projet* : Modulation of cell fate by regulatory genes introduced in totipotent human stem cells by HIV-based lentiviral vector.

**PHYLACTOU Leonidas a.**, labo d'origine **PHYLACTOU**, Ribozyme Technology Laboratory Cyprus Institute of Neurology and Genetics, 6 International Avenue, 1683 NICOSIA - CYPRUS

*Projet* : Optimisation of RNA targeting and repair of the DM mutation by group I intron ribozymes.

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

*Projet* : Evaluation of antisense inhibition coupled to gene replacement as potential gene therapy for myotonic dystrophy.

**ROLS Marie-pierre**, labo d'origine **AMALRIC**, CNRS UPR 9062, Institut de Pharmacologie et de Biologie Structurale, 205, Route de Narbonne, 31077 TOULOUSE CEDEX 4

*Projet* : Electrically mediated gene transfer into muscle cells.

**SAHEL Jose**, labo d'origine **SAHEL**, INSERM ULP EMI 9918 Médicale A, Physiopat. cell. et moléc. de la Rétine, 1, Place de l'Hôpital - BP 426, 67091 STRASBOURG Cedex

*Projet* : Neuroprotection of photoreceptors in retinal dystrophies. Gene and cell therapy.

**SIMONELIG Martine**, labo d'origine **BUCHETON**, Institut de Génétique Humaine, 141, Rue de la Cardonille, 34396 MONTPELLIER CEDEX 5

*Projet* : Utilization of the Drosophila model for the study and therapy of human oculopharyngeal muscular dystrophy (OPMD).



**TAYLOR Naomi**, labo d'origine **JEANTEUR**, CNRS UMR 5535, Institut de Génétique Moléculaire de Montpellier (IGMM), 1919, Route de Mende, 34293 MONTPELLIER  
*Projet* : Preclinical gene therapy studies for ZAP-70 deficiency.

**TREMBLAY Jacques**, labo d'origine **TREMBLAY**, Unité de Génétique Humaine, Centre Hospitalier, Université de Laval, 2705 Boulevard Laurier, STE-FOY, P.Q., CANADA G1V 2G2  
*Projet* : Auto-transplantation of genetically modified cells.

**VANDENBERGHE Antoon**, labo d'origine **VANDENBERGHE**, Lab. de Génétique Moléculaire Humaine, Faculté de Pharmacie, Université Claude Bernard, 8, Avenue Rockefeller, 69373 LYON CEDEX 08

*Projet* : Étude visant à réprimer l'expression de la protéine PMP22 par un ribozyme "Hammerhead" et/ou par un ARN antisens.

**VIGNERON Jean-pierre**, labo d'origine **LEHN**, Laboratoire de Chimie des Interactions Moléculaires, Collège de France, 11, Place Marcelin Berthelot, 75231 PARIS CEDEX 05

*Projet* : Design and preparation of new synthetic vectors for gene transfer / Guanidinium-cholesterol cationic lipids derived from amino-glycosides.

**WEBER Anne**, labo d'origine **FRANCO**, Hôpital Antoine Bécère, Service de Chirurgie, 157, Rue de la Porte de Trivaux, 92141 CLAMART CEDEX

*Projet* : Transfert de gènes dans le foie: applications thérapeutiques.

## **Groupe 4 : Dystrophies musculaires, Myopathies congénitales et Cardiomyopathies**

### **Aides aux études**

**AGBULUT Onnik**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115, Cytosquelette et Développement, 105, bd de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Analysis of murine models of neuromuscular diseases.

**BROCHERIOU Valérie**, labo d'origine **PAULIN**, Laboratoire de Biologie Moléculaire de la Différenciation - Univ. Paris VII, Tour 42 - Case 7136, 2, Place Jussieu, 75005 PARIS CEDEX

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

**CAIL Isabelle**, labo d'origine **JUNIEN**, INSERM U 383, Hôpital Necker - Enfants Malades, 149, Rue de Sèvres, 75743 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Cartographie physique à haute résolution de la région 4q35 impliquée dans la FSHD (myopathie facioscapulo-humérale): utilisation du peignage moléculaire et de l'hybridation fluorescente.

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

*Projet* : Activation of utrophin promoter by NO signal transduction pathway and restoration of dystrophin associated proteins and glycoproteins in mdx mice treated by L-arginine, the NOS substrate.

**CORDIER Florence**, labo d'origine **GILQUIN**, Laboratoire de Structure des Protéines, Département d'Ingénierie et d'Études des Protéines, CEA Saclay - Bât. 152, 91191 GIF-SUR-YVETTE CEDEX

*Projet* : NMR study of the effect of mutations involved in Emery-Dreifuss muscular dystrophy on emerin and lamin 3D structures.

**DALLOZ Cecile**, labo d'origine **SAHEL**, Laboratoire de Physio-pathologie Cellulaire et Moléculaire de la rétine, Médicale A CHU, 1 Place de l'Hôpital, 67091 STRASBOURG

*Projet* : Molecular, cellular and functional analysis of the DP71/DAPc in the retina.



**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.

**DIDI Nouredine**, labo d'origine **BURNOD**, INSERM -CREARE U 483, UPMC, BTC, 9 quai St Bernar, 75005 PARIS  
*Projet* : Développement de méthodes d'aide à la manipulation de robots pour les personnes lourdement handicapées.

**FERREIRO-SIEIRO Ana**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47 Bd de l'Hôpital, 75013 PARIS  
*Projet* : Clinical, morpho-logical and molecular genetic study of the congenital myopathy type multi-minicor disease.

**GUETTIER-SIGRIST Séverine**, labo d'origine **RUEGG**, Department of Pharmacology Biozentrum, University of Basel, Klingel-bergstrasse, 70, BASEL - CH 4056 - SWITZERLAND  
*Projet* : Role of agrin in the pathogenesis of muscular dystrophies.

**JIMENEZ Cécilia**, labo d'origine **HOPKINSON**, MRC Human Biochemical Genetics Unit, University College London, Biology Dept, 4, Stephenson Way, LONDON NW1 UK  
*Projet*: Alternative utrophin transcripts in mice deficient in full length utrophin.

**LAVOIE Hugo**, labo d'origine **BRAIS**, Labo-ratoire de Neuro-Génétique, CHUM - Campus de Notre-Dame, Pavillon Mailloux M-4211-L-5 , 150, Rue Sherbrooke Est - Montréal H2L 4M1 QUEBEC - Canada  
*Projet* : PABP2 polyalanine nuclear toxicity in oculo-pharyngeal muscular dys-trophy

**LECLERCQ India**, labo d'origine **BELAYEW**, Laboratoire de Biologie Moléculaire, Université de Mons-Hainaut, "Le Penta-gone", 6, Avenue du Champ de Mars, B-7000 MONS, Belgique  
*Projet* : Etude de DUX4, une homeoprotéine codée par les éléments de 3,3 kb du locus 4q35 lié à la FSH.

**QUIJANO-ROY Susana**, labo d'origine **ESTOURNET-MATHIAUD**, Service Pédiatrie et Rééducation Neuro-Respiratoire, Hôpital Raymond-Poincaré, 92380 GARCHES  
*Projet* : Advancing in characterization of clinic-morphological phenotypes and evolution of congenital muscular dystrophies: improvement in understanding of established entities and proposing new possible groups.

**ZHANG Yuzhou**, labo d'origine **KAHN**, INSERM U 129, Laboratoire de Biochimie et Génétique Moléculaire, 24, Rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 PARIS  
*Projet* : Molecular genetics of facio-scapulo-humeral muscular dystrophy.

## Subventions

**ANDERSON Louise**, labo d'origine **HARRIS**, Department of Neuro-biology Medical school, University of Newcastle upon Tyne, Framlington Place, NEWCASTLE UPON TYNE NE2 4HH,UK  
*Projet* : The SJL Mouse. A naturel animal model for human dysferlin deficiency.

**BAGHDIGUIAN Stephen**, labo d'origine **VIAL**, CNRS UMR 5539 , Université Montpellier 2, Case 907, Place Eugène Bataillon, 34095 MONTPELLIER CEDEX 5  
*Projet* : Regulation and control of apoptosis in the skeletal muscle : physio-pathological implications.

**BELAYEW Alexandra**, labo d'origine **BELAYEW**, Laboratoire de Biologie Moléculaire, Université de Mons-Hainaut, "Le Penta-gone", 6 Av du Champ de mars, B-7000 MONS, Belgique  
*Projet* : Evaluation de l'hypothèse que les éléments de 3,3 kb du locus D4Z4 contiennent un gène DUX4 exprimé dans la FSH.

**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**, Labo-ratoire de Neuro-Génétique, Centre de Recherche du CHUM - Campus, Notre-Dame - 1560, Rue Sherbrooke Est, Montréal , H2L 4M1 QUEBEC - Canada

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

**CANKI-KLAIN Nina**, labo d'origine **CANKI-KLAIN**, Laboratory of Neuro-genetics, Croatian Institute for Brain Research, Zagreb University School of Medicine, Salata 10000 ZAGREB - CROATIA

*Projet* : Clinical and genetic study of limb-girdle muscular dystrophies in Croatia.

**COLLE Etienne**, labo d'origine **CHAVAND**, CEMIF-LSC, 40, rue du Pelvoux, CE 1455 Courcouronnes, 91020 EVRY CEDEX

*Projet* : A semi-autonomous vehicle-mounted arm to fully or partly restore the disabled user's manipulative function.

**DE LA PORTE Sabine**, labo d'origine **ISRAEL**, CNRS UPR 9040 - Labo de Neurobiologie Cellulaire et Moléculaire, Bâtiment 32-33, Avenue de la Terrasse, 91198 GIF-SUR-YVETTE CEDEX

*Projet* : Nitric oxide and L-arginine cause an accumulation of utrophin of the sarcolemma : a potential treatment for Duchenne and Becker muscular dystrophies.

**ESCRIOU Catherine**, labo d'origine **BLOT**, Laboratoire de Neurobiologie, Groupe Neuromusculaire, Ecole Nat. Vétérinaire d'Alfort, 7, avenue du Général de Gaulle, 94704 MAISONS-ALFORT CEDEX

*Projet* : Molecular basis of the phenotypical variation and new therapeutic approaches in the canine model of DMD.

**FARDEAU Michel**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie - Bât. Babinski, Gpe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, bd de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

*Projet* : Clinical, patholo-gical and molecular genetic study of the congenital myopathy type multi-minicore disease.

**FARDEAU Michel / ROMERO Norma**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Hôpital de la Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

*Projet* : Automatisation des techniques d'analyse im-munocytochimiques.

**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 car-diomyopathy.

**GIRARDET Anne**, labo d'origine **DEMAILLE**, Labo-ratoire de Génétique Moléculaire, Institut de Biologie, 4, Bvd Henry I, 34060 MONTPELLIER Cedex

*Projet* : Development of techniques involved in preimplantation genetic diagnosis : application to the study of the Duchenne muscular dystrophy.

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

*Projet* : Genetics of congenital muscular dys-trophies.

**KOMAJDA Michel**, labo d'origine **KOMAJDA**, Laboratoire "Génétique et Insuffisance Cardiaque" - Division Rambuteau, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, Bd de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Etude des gènes modificateurs dans les cardiomyopathies hypertrophiques.

**LAING Nigel**, labo d'origine **LAING**, Australian neuro-musc. research Institute, 4th floor - "A" Block, QEII Medical centre, Nedlands - Western Australia 6009 NEDLANDS- AUSTRALIA

*Projet* : Identification of genetic defects in congenital myopathies.

**LE MAREC Hervé / SCHOTT J. jacques**, labo d'origine **ESCANDE**, INSERM CJF 96-01, Hôpital de l'Hôtel Dieu, Bat HNB, B.P. 1005, 44093 NANTES Cedex





*Projet* : Identification of the molecular bases of X-linked myxomatous valvular dys-trophy.

**LEVY Nicolas**, labo d'origine **FONTÉS**, INSERM U 491 "Génétique Médicale et Dev.", Faculté de Médecine de la Timone, 27, Bvd Jean Moulin, 13385 MARSEILLE Cedex 5

*Projet* : Clonage positionnel du gène de la myopathie lié à l'X avec excès d'autophagie (XMEA).

**LOPEZ DE MUNAIN ARREGUI Adolfo**, labo d'origine **LOPEZ DE MUNAIN**, Department of Neurology - Experimental , Unit - NTRA. SRA de Aranzazu Hospital, Paseo Dr. Beguiristain, S/N Aptdo Correos 477, 28080 SAN SEBASTIAN - SPAIN

*Projet* : Mutation screening of the calpain gene from Spanish, French and North African muscular dystrophy patients.

**MAYER Michèle**, labo d'origine **MAYER**, Unité de Neurophysio. et Consultation Multidiscipl. des Maladies Neuromuscul., Serv. de Neuropédiatrie - Hôp. Saint- Vincent de Paul - 82, Av. D. Rochereau, 75674 PARIS CEDEX 14

*Projet* : Apport de l'électrorétinogramme dans la myopathie de Duchenne et chez la femme conductrice.

**OUALI Ahmed**, labo d'origine **CULIOLI**, Muscle Biochemistry Group, SRV, INRA de Clermont-Theix, 63122 SAINT GENES CHAMPANELLE

*Projet* : Muscle specific calpain p94: characterization of the ternary complex with calcium and titin and of the bio-chemical / ultrastructural consequences in muscles from mutant mouse knock out for p94.

**PAULIN Denise**, labo d'origine **PAULIN**, Lab. de Biologie Moléculaire de la Différentiation - Université Paris 7, Case Postale 7136, 2, Place Jussieu, 75005 PARIS

*Projet* : Desmin-related myopathies: function of synemin and paranemin. Part II: knock out of synemin gene.

**PEPE Guglielmina**, labo d'origine **FEDERICI**, Dipartimento di Medicina Interna, Cattedra di Biochimica Clinica, 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?

**ROSA Alberto**, labo d'origine **ROSA**, Lab. de Neurogenetica, Inst. de Rech. Medical M. y M. Ferreyra, IMMF-CONICET, Friuli 2334 - Colinas de velez Sarfield, 5000 CORDOBA - ARGENTINA

*Projet* : Génétique Mol. de maladies neuromusculaires en Argentine

**SEGALAT Laurent**, labo d'origine **COUBLE**, CNRS UMR 5534 - Centre de Génétique Moléculaire et Cellulaire (CGMC), Université Lyon 1 - Claude Bernard, 43, Boulevard du 11 Novembre , 69622 VILLEURBANNE CEDEX

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

**TESSON Frédérique / BOUCHIER Christiane**, labo d'origine **KOMAJDA**, Laboratoire de Génétique et Insuffisance Cardiaque - Division Rambuteau, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47-83, Bd de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

*Projet* : Détermination des gènes impliqués dans les cardiomyopathies dilatées.

**VICART Patrick**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115, Lab. de Cytosquelette et Développement, Faculté de Médecine Pitié-Salpêtrière, 105, Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Cellular function of the desmin associated chaperones and muscular pathology.

**WALLGREN-PETTERSSON Carina**, labo d'origine **DE LA CHAPELLE** , Department of Medical Genetics, University of Helsinki and the Folkhälsan Institute of Genetics, P.O. Box 211 (Topliusg. 20), FIN-000251 Helsinki FINLANDE

*Projet* : Identification of the genes for autosomal recessive congenital nemaline myopathy.

**YAFFE David / NUDEL Uri**, labo d'origine **YAFFE**, Muscle Research Group, Dept. of Molecular Cell Biology, Weizmann Institute of Science, REHOVOT 76100 - ISRAEL



*Projet* : The Duchenne muscular dystrophy (DMD) gene: structure, regulation and function of products.

## **Groupe 5 : Myotonies, Myopathies métaboliques et anomalies des canaux ioniques**

### **Aides aux études**

**FOURNIER Bénédicte**, labo d'origine **DUGUET**, CNRS UMR 8621, Institut de Génétique et Microbiologie, Université Paris Sud, 91405 ORSAY CEDEX

*Projet* : Molecular mimetism of human mutations leading to neurodegene-rative diseases using *S. Cerevisiae* as a model system.

**FURLING Denis**, labo d'origine **PORTIER**, CNRS URA 2115 - Lab. Cytosquelette et Développement - Université Paris 6, Faculté de Médecine Pitié-Salpêtrière, 105, Boulevard de l'Hôpital, 75634 PARIS CEDEX 13

*Projet* : Congenital myo-tonic dystrophy (DM-1): effect on large CTG repeats on proliferative life span and differentiation.

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

*Projet* : Potential efficiency of antioxidant molecules in respiratory chain deficiency in children.

**NICOLE Sophie**, labo d'origine **BARON VAN EVERCOOREN**, INSERM CJF 97-11, Pathologies de la Myéline, Fac de médecine Pitié-Salpêtrière, 105 Bd de l'Hôpital, 75651 PARIS Cedex 13

*Projet* : Identification of the Schwartz-Jampel syndrome gene : study of genes mapped by a positional cloning approach.

**ROSSIGNOL Rodrigue**, labo d'origine **MAZAT**, INSERM E 9926, Lab. de Physiologie Mitochondriale, Université Victor Ségalen - Bordeaux 2, 146, Rue Léo Saignat, 33076 BORDEAUX CEDEX

*Projet* : Control and regula-tion of mitochondrial meta-bolism. Application to mitochondrial cytopaties.

**SEZNEC Hervé**, labo d'origine **JUNIEN**, INSERM UR 383, Hôpital Necker-Enfants Malades, Clinique M. Lamy, 149-161, Rue de Sèvres, 75743 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Consequences of the CTG repeat instability in myotonic dystrophy : Transgenic murin model.

**TOUPANCE Bruno**, labo d'origine **LANGANEY**, Laboratoire d'Anthropo-logie Biologique, Musée de l'Homme, 17, Place du Trocadéro, 75116 PARIS

*Projet* : Mutation dynamics and population genetics of myotonic dystrophy in the saguenay population.

### **Subventions**

**BARHANIN Jacques**, labo d'origine **LAZDUNSKI**, Institut de Pharmacologie moléculaire et cellulaire du CNRS, 660 route des Lucioles, Sophia Antipolis, 06560 VALBONNE

*Projet* : Structural and functional study of the K<sup>+</sup> channel involved in LQT1 congenital long QT syndrome.

**BRICE Alexis**, labo d'origine **AGID**, INSERM U 289 - Lab. "Mécanisme et Conséquence de la Mort Neuronale", Hôpital de la Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Unstable mutations in autosomal dominant cerebellar ataxias: identifi-cation of the genes, charac-terization of the mutations, expression studies, cellular and animal models.

**BRIVET Michèle**, labo d'origine **LEGRAND**, Labo-ratoire de Biochimie 1, AP-HP Hôpital de Bicêtre, 78, Rue du Général Leclerc, 94275 LE KREMLIN BICETRE CEDEX

*Projet* : Diagnostic precoce des deficits en pyruvate deshydrogenase reponse au dichloroacetate in vitro.



**DJIAN Philippe**, labo d'origine **RICQUIER**, UPR 9078 - CNRS, 9 Rue Jules Hetzel, 92190 MEUDON - BELLEVUE

*Projet* : Maladies par expansion polyglutaminique : rôle de la transglutaminase.

**FLORENTZ Catherine**, labo d'origine **GIEGE**, CNRS UPR 9002, Institut de Biologie Moléculaire et Cellulaire, 15, rue René Descartes, 67084 STRASBOURG CEDEX

*Projet* : Understanding the MELAS syndrome at the translation and proteome levels.

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

*Projet* : Pathophysiology of muscle sodium and calcium channel disorders, cloning of the Schwartz-Jampel Syndrome gene and expression of spastin in familial spastic paraplegias.

**GODINOT Catherine / ZABOT Marie-thérèse**, labo d'origine **COUBLE**, CNRS / UMR 5534 Université LYON 1, Centre de Génétique Moléculaire et Cellulaire, 43, Bd du 11 Novembre 191, 69622 VILLEURBANNE Cedex

*Projet* : Cytochrome oxidase deficiency: role of SURF-1, evolution of its expression. Anténatal diagnostic.

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

*Projet* : Genotypic and phenotypic identification of Long QT syndrome and variants.

**HEYER Evelyne / LABERGE Claude**, labo d'origine **LANGANEY**, Laboratoire d'Anthropologie Biologique, Musée de l'Homme, 17 Place du Trocadéro, 75116 PARIS

*Projet* : Mutation dynamics and population genetics of Myotonic Dystrophy in the Saguenay population (Quebec).

**JUNIEN Claudine**, labo d'origine **JUNIEN**, INSERM U 383, Hôpital Necker-Enfants Malades, Clinique Maurice Lamy, 149-161, Rue de Sèvres, 75743 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Mechanisms and consequences of the CTG repeats instability in myotonic dystrophy (DM).

**LE MAREC Hervé / SCHOTT Jean Jacques**, labo d'origine **ESCANDE**, INSERM CJF 96-01, Hôpital de l'Hôtel Dieu, Bat HNB, B.P. 1005, 44093 NANTES Cedex

*Projet* : Functional study of the mutated cardiac specific sodium channel SNC5A in progressive cardiac conduction defects.

**LETELLIER Thierry**, labo d'origine **MAZAT**, INSERM E 9926 Physiologie Mitochondriale, Université V. Ségalen Bordeaux 2, 146, rue Léo Saignat, 33076 BORDEAUX Cedex

*Projet* : Control and regulation of mitochondrial metabolism . Application to mitochondrial cytopathies .

**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.

**MIKOL Jacqueline**, labo d'origine **MIKOL**, Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, Hôpital Lariboisière, 2, Rue Ambroise Paré, 75475 PARIS CEDEX 10

*Projet* : Mitochondrial ocular myopathies : clinical, morphological and molecular studies.

**PRIP-BUUS Carina / BONNEFONT Jean-paul**, labo d'origine **GIRARD**, CNRS UPR 1524, 9, rue Jules Hetzel, 92190 MEUDON

*Projet* : Molecular and physiopathological approaches to carnitine palmitoyl-transferase 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.



**TARASSOV Ivan/MARTIN Robert P.**, labo d'origine **MARTIN**, CNRS UPR 9005 - Lab. "Mécanismes Moléculaires de la Division Cellulaire et du Développement" - IPCB, 21, Rue René Descartes, 67084 STRASBOURG

*Projet* : Targeting of tRNA into mitochondria: a search for essential import factors and their expression in human cells.

## Groupe 6 : Maladies inflammatoires du muscle et Maladies de la jonction neuro-musculaire

### Aides aux études

**CHEVREL Guillaume**, labo d'origine **MIOSSEC**, Département d'Immunologie et Rhumatologie, Hôpital Edouard Herriot, 5, Place d'Arsonval, 69437 LYON Cedex 3

*Projet* : Contribution of IL-17 from Tcells in the pathogenesis of dermatomyositis.

**GARRIDO-JURADO Juan**, labo d'origine **SEAGAR**, INSERM U 464, Neurobiologie des canaux ioniques, Faculté de Médecine Nord, Bd Pierre Dramard, 13916 MARSEILLE Cedex 20

*Projet* : Cellular and molecular processes involved in the targeting and the accumulation of voltage-dependent sodium channels at the mammalian neuromuscular junction.

**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* : Rationale and potential for a T cell receptor peptide therapy in myasthenia gravis.

**MESNARD-ROUILLER Laurence**, labo d'origine **BERRIH-AKNIN**, CNRS ESA 8078 - Labo. de Physiologie Thymique, Dept. de Recherche Médicale, Hôpital Marie Lannelongue, 133, Avenue de la résistance, 92350 LE PLESSIS ROBINSON

*Projet* : Role of thymic myoid cells in normal and myasthenia gravis thymuses.

**POEA Sandrine**, 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* : Study of nicotinic receptor and others post-synaptic protein expression in seronegative Myasthenia gravis.

**SEROZ Thierry**, labo d'origine **CHANGEUX**, CNRS URA 1284, Lab. de Neurobiologie Moléculaire Institut Pasteur, 25, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS Cedex 15

*Projet* : Transcriptional regulation of genes coding for nicotinic acetylcholine receptor at the neuromuscular junction.

### Subventions

**ARPAGAUS Martine**, labo d'origine **BERGE**, Laboratoire de Biologie des Invertébrés, Centre INRA d'Antibes, 123 Boulevard Meilland - BP 2078, 06606 ANTIBES

*Projet* : La localisation de l'acétylcholinestérase aux jonctions neuromusculaires chez *Caenorhabditis elegans*.

**AUTHIER François-jérôme**, labo d'origine **GHERARDI**, Grpe. d'Études et de Rech. sur le Muscle et le Nerf (GERMEN) - EA 2347 (Univ. Paris XII) - Fac. de Médecine de Créteil, 8, Rue du général Sarrail, 94010 CRETEIL CEDEX

*Projet* : Experimental study of neuromuscular toxicity of aluminium adsorbed vaccines.

**BELEC Laurent**, labo d'origine **GUTMANN**, Laboratoire de Virologie, Hôpital Broussais, 96, Rue Didot, 75674 PARIS CEDEX 14

*Projet* : Maladies neuro-musculaires inflammatoires et infection par le virus de l'hépatite C.



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

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

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

*Projet* : Thymoma and myasthenia gravis.

**BLOT Stéphane**, labo d'origine **BLOT**, Laboratoire de Neurobiologie, Groupe Neuromusculaire, École Nat. Vétérinaire d'Alfort, 7, Avenue du Général de Gaulle, 94704 MAISONS-ALFORT CEDEX

*Projet* : Canine myasthenia gravis: a tool to study the immune response in human.

**CHERIN Patrick**, labo d'origine **CHERIN**, Réseau GERMMAD, Serv. de Méd. interne de la Salpêtrière, 47, Boulevard de l'hôpital, 75651 PARIS Cedex 13

*Projet* : Subvention du réseau GERMMAD

**CHRISTADOSS P.** labo d'origine **CHRISTADOSS**, University of texas Medical Branch, Dept of Microbiology and Immuno-logy, 301 University Boulevard, GALVESTON, TEXAS 77555 - 1070, U.S.A.

*Projet* : Combination immunotherapy of Myas-thenia gravis via Tcell epitope vaccination and IL-6 neutralization.

**COHEN-KAMINSKY Sylvia**, labo d'origine **BERRIH-AKNIN**, CNRS SA 8078 - Lab. de Physiologie Cardio-vasculaire et Thymique, Hôpital Marie Lannelongue, 133, Avenue de la Résistance, 92350 LE PLESSIS-ROBINSON

*Projet* : Rationale and potentiel for a T cell receptor peptide therapy in Myasthenia Gravis.

**EMILIE Dominique**, labo d'origine **GALANAUD**, INSERM U 131, Institut Paris-Sud sur les Cytokines, 32, Rue des Carnets, 92140 CLAMART

*Projet* : Expression of cytokines and chemokines in the thymus of myas-thenia gravis patients.

**FIGARELLA-BRANGER Dominique**, labo d'origine **PELLISSIER**, Laboratoire de Biopathologie Nerveuse Musculaire, Faculté de Médecine de la Timone, 27, Boulevard Jean Moulin, 13385 MARSEILLE CEDEX 05

*Projet* : Evaluation of endothelial cell alterations in dermatomyositis using both in situ and circulating markers.

**FUCHS Sara / SOUROUJON Miriam**, labo d'origine **FUCHS**, Department of Immunology, The Weizmann Institute of Science, REHOVOT 76100 - ISRAEL

*Projet* : Antigen-specific treatment of myasthenia gravis.

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

*Projet* : Genetic analysis of myasthenia gravis. Role of MHC-linked and unlinked genes.

**GOELDNER Maurice**, labo d'origine **GOELDNER**, CNRS UMR 7514, Labo de Chimie bioorganique, Faculté de Pharmacie de Strasbourg, 74 Route du Rhin, BP 24, 67000 STRASBOURG

*Projet* : A structural and dynamic investigation of the acetylcholine binding site on the nicotinic acetylcholine receptor.

**HANTAI Daniel/VERDIERE Martine**, labo d'origine **SCHWARTZ**, INSERM U 523, Institut de Myologie, Hôpital de la Salpêtrière, 47 Bd de l'Hôpital, 75651 PARIS Cedex 13

*Projet* : Serine proteases and their inhibitors : role in neuromuscular develop-ment and pathology

**JASMIN Bernard**, labo d'origine **JASMIN**, Dépt. de Médecine Cellul. et Molec., Fac de Médecine - Université d'Ottawa, 451 Chemin Smyth, OTTAWA, ONTARIO, CANADA K1H 8M5

*Projet* : Mécanismes Post-transcriptionnel impliqués dans l'accumulation d'Utro-phine et d'Acétylcholin-estérase à la jonction neuromusculaire.



**KOZAK-RIBBENS Geneviève**, labo d'origine **COZZONE**, CRMBM - CNRS UMR 6612, Faculté de Médecine, 27, bd Jean Moulin, 13005 MARSEILLE

*Projet* : Malignant hyper-thermias, exercice patholo-gies and rhabdomyolyses.

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

*Projet* : Molecular and cellular biology of cholin-esterases.

**MOLGO Jordi**, labo d'origine **ISRAEL**, CNRS UPR 9040, Laboratoire de Neurobiologie Cellulaire et Moléculaire, 91198 GIF-SUR-YVETTE CEDEX

*Projet* : Genetic perturba-tion of acetylcholine hydro-lysis at the neuromuscular junction.

**POULAIN Bernard**, labo d'origine **FELTZ**, CNRS UPR 9009, Physiol. muscul. de la Neurotransmission, Centre de Neurochimie, 5 rue Blaise Pascal, 67084 STRASBOURG Cedex

*Projet* : Acetylcholine relea-se mechanisms : regulation of synaptic vesicles availa-bility by synapsin.

**SAOUDI Abdelhadi**, labo d'origine **DRUET**, INSERM U 28, Autoimmunité Normale et Pathologique Hôpital Purpan, Place du Dr Baylac, 31059 TOULOUSE

*Projet* : Influence of CD4 and CD8 T cell polarization on development of rat experimental autoimmune myasthenia gravis.

**SEAGAR Michael**, labo d'origine **SEAGAR**, INSERM U 464, Lab. "Neurobiologie des Canaux Ioniques", Faculté de Médecine - Secteur Nord, Boulevard Pierre Dramard, 13916 MARSEILLE CEDEX 20

*Projet* : Molecular mecha-nisms of neurotransmitter release.

**VINCENT Angela**, labo d'origine **VINCENT**, Neuro-sciences Group, Institute of Molecular Medicine John Radcliffe Hospital, OX3 9DS - ENGLAND

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

## Groupe 7 : Maladies du motoneurone et Neuropathies Héréditaires Sensitivomotrices

### Aides aux études

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

*Projet* : Identification of changes in genomic expres-sion during the course of progressive motoneuronal degeneration.

**BRUYNINX Marc**, labo d'origine **HENDERSON**, INSERM U 382, IBDM - Case 907, Campus de Luminy, 13288 MARSEILLE

*Projet* : Isolation of new markers for gamma moto-neurons.

**GHISLAIN Julien**, labo d'origine **CHARNAY**, INSERM U 368, Ecole Normale Supérieure, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS Cedex 05

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

**GONZALEZ DE AGUILAR José**, labo d'origine **LUU**, CNRS UMR 7509 - Laboratoire de Chimie Organique des Substances Naturelles, Univ. L. Pasteur - Centre de Neurochimie, 5, Rue Blaise Pascal, 67084 STRASBOURG CEDEX

*Projet* : Therapeutic effects of cyclohexenonic long chain fatty alcohols on amyotrophic lateral sclerosis.

**GUILBOT Angèle**, labo d'origine **AGID**, INSERM U 289 - Laboratoire "Mécanis-mes et Conséquences de la Mort Neuronale", CHU Pitié-Salpêtrière, 47, Boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13



*Projet* : The autosomal recessive form of demyelinating Charcot-Marie-Tooth disease linked to the 5q chromosome.

**LOPES Judith**, labo d'origine **AGID**, INSERM U289, Hôpital Salpêtrière, Bat. Nouvelle Pharmacie, 47, Bd de l'Hôpital, 75651 PARIS CEDEX 13

*Projet* : Cellular model of the CMT1B neuropathy : development of the I-SceI- induced gene replacement strategy in a mouse Schwann cell line.

**MARTIN PALENZUELA Natalia**, labo d'origine **GUENET**, Unité de Génétique des Mammifères Institut Pasteur, 25-28, Rue du Docteur Roux, 75015 PARIS

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

**NISHIMUNE Hiroshi**, labo d'origine **HENDERSON**, INSERM U 382, IBDM, Campus de Luminy, Case 907, 13288 MARSEILLE Cedex 09

*Projet* : Analysis of neuro-trophic signalling mediated by REG-2.

**SANGUEDOLCE Muriel**, labo d'origine **FONTES**, INSERM U 491, Génétique médicale et développement, Faculté de Médecine, 27 Bd Jean Moulin, 13385 MARSEILLE Cedex 05

*Projet* : Using CMT mice to explore variability and reversibility of CMT1A phenotype.

### **Subventions**

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

*Projet* : Molecules involved in motor axon guidance and targeting.

**BERETTA Laura**, labo d'origine **WIETZERBIN**, INSERM U 365, Institut Curie, 26, Rue d'Ulm, 75005 PARIS

*Projet* : Regulation of SMN and SMNc gene expression by interferons and double stranded RNA: implications for therapy and characteri-zation of SMN function.

**BIRMAN Serge**, labo d'origine **NIEOULLON**, Laboratoire de Neuro-biologie Cellulaire et Fonctionnelle, CNRS, 31 chemin J. Aiguier, 13402 MARSEILLE Cedex 9

*Projet* : Evaluation of a novel genetic approach to motoneuron degenerative diseases and excitotoxicity : the knockout of excitatory aminoacid transporters in *Drosophila melanogaster*.

**BLONDEL Bruno**, labo d'origine **DUBOIS-DALCQ**, Unité de Neurovirologie et Régénération du Système Nerveux, Institut Pasteur, 25, rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Apoptosis of mouse motoneurons following viral infection-denervation and regeneration processes in muscle.

**CAMU William**, labo d'origine **RITCHIE**, Labo de Physiopathologie Neuromusculaire, EP1 9930 Institut de Biologie, 4, bd Henri IV, 34060 MONTPELLIER

*Projet* : Molecular and epidemiological study of superoxide dismutase 1 mutations in amyotrophic lateral sclerosis (familial and sporadic), related motoneuron diseases and controls.

**CHARNAY Patrick**, labo d'origine **CHARNAY**, INSERM U 368, Biologie Moléculaire du développement, ENS, 46 rue d'Ulm, 75230 PARIS Cedex 05

*Projet* : Génétique molé-culaire du développement des cellules de Schwann et de la navigation axonale des motoneurones.

**COURAUD François**, labo d'origine **SEAGAR**, INSERM U 464, Lab "Neurobiologie des Canaux Ioniques", Faculté de Médecine Secteur Nord, Boulevard Pierre Dramard, 13916 MARSEILLE CEDEX 20

*Projet* : Sodium and potassium channels in rat motoneurones : characteri-zation of their expression in post natal spinal cord slices and in cocultures with myotubes.



**DE JONGHE Peter**, labo d'origine **VAN BROECKHOVEN**, Molecular Genetics Laboratory - Flanders, Interuniv. - Inst. for Biotechnology, Dept. of Biochemistry - Univ. of Antwerp, Universiteitsplein 1, B-2610 ANTWERPEN - BELGIUM

*Projet* : Clinical and molecular genetic analysis of ulcero-mutilating neuro-pathies.

**DE TAPIA Marc**, labo d'origine **FREUND-MERCIER**, CNRS UMR 7519 - IPCB, 21, Rue R. Descartes, 67084 STRASBOURG CEDEX

*Projet* : Deciphering the molecular basis of familial amyotrophic lateral sclerosis (FALS): cloning of new effector genes by differential screening.

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

*Projet* : Trophic dependence of sub-populations of motoneuron in normal and pathological situations.

**EVGRAFOV Oleg**, labo d'origine **EVGRAFOV**, Molecular Genetic Group, Biochemistry Department - Universitaire, Instelling Antwerpen (UIA), Universiteitsplein 1, B-2610 ANTWERPEN - Belgique

*Projet* : Identification and characterization of the gene responsible for Charcot-Marie-Tooth neuropathy type 2A.

**EYER Joël**, labo d'origine **GASCAN**, labo d'origine INSERM E9928, CHU d'Angers, 4 rue Larrey, 49033 ANGERS Cedex 01

*Projet* : Analysis of the consequences of neurocyto-skeleton disorganisation by a transgenic strategy.

**FONTES Michel**, labo d'origine **FONTES**, INSERM U 491, Génétique Médicale du développement, 27 Bd Jean Moulin, 13355 MARSEILLE, Cedex 5

*Projet* : CMT 1A : using animal models to understand the physiopathology and propose therapeutic approaches

**GASCAN Hughes/EYER Joel**, labo d'origine **GASCAN**, INSERM E9928, CHU d'Angers, 4 rue Larrey, 49033 ANGERS Cedex 01

*Projet* : Demande d'équipement pour les deux équipes (Gascan et Eyer) de l'unité INSERM E 9928.

**GASCAN Hugues**, labo d'origine **GASCAN**, INSERM E9928, CHU d'Angers, 4 rue Larrey, 49033 ANGERS Cedex 01

*Projet* : Contribution à l'étude des récepteurs et des cytokines de la famille du CNTF, facteurs de croissance des motoneurons.

**GAVIRIA Manuel**, labo d'origine **PRIVAT**, INSERM U 336, Développement, Plasticité et Vieillesse du système nerveux, USTL, Case 106, 106 Place E. Bataillon, 34095 MONTPELLIER Cedex 5

*Projet* : Acute, semi-chronic and chronic neurochemical changes following an experimental spinal cord injury in mice : data standardisation.

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

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

**GUENET Jean-louis**, labo d'origine **GUENET**, 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 neuropathy.

**JUNIER Marie-pierre**, labo d'origine **PESCHANSKI**, INSERM U 421, Neuroplasticité et Thérapeutique, Faculté de médecine, 8 rue du Gal Sarrail, 94010 CRETEIL Cedex

*Projet* : Identification of changes in genomic expression during the course of progressive motoneuronal degeneration.

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





*Projet* : Studies on the prevention of motoneuron cell death using anti-apoptosis molecules in animal models.

**LAGUENY Alain**, labo d'origine **LAGUENY**, Service de Neurologie, Hôpital du haut Lévêque, C.H.U de Bordeaux, Avenue de Magellan, 33604 PESSAC

*Projet* : Clinical, neurophysiologic, neuro-pathologic and molecular genetic study of 50 cases: neuro-axonal degeneration revisited.

**LE GUERN Eric**, labo d'origine **AGID**, INSERM U 289, Mécanismes et conséquences de la mort neuronale - Hôpital de la Salpêtrière, 47 Bd de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : CMT disease : localisation and identification of the genes, characterization of the mutations and in-vitro models.

**LEFEBVRE Suzie / MUNNICH Arnold**, labo d'origine **MUNNICH**, INSERM U 393 - Unité de Recherche sur les Handi-caps Génétiques de l'Enfant, Hôpital Necker-Enfants malades, 149, Rue de Sèvres, 75743 PARIS CEDEX 15

*Projet* : Genetics and biology of SMN: implications in spinal muscular atrophy.

**LINA Bruno**, labo d'origine **LINA**, Laboratoire de Virologie- EA 642, Domaine Rockefeller, 69373 LYON CEDEX 08

*Projet* : Role of the persistence of Enterovirus genomic sequences in the spinal cord of patients presenting with ALS.

**MACKENZIE Alex**, labo d'origine **MACKENZIE**, Solange Gauthier-Karsh Laboratory , Children's hospital of Eastern Ontario, Research institute, 401 Smyth Road, OTTAWA, ON K1H 8L1 Canada

*Projet* : Configuration of assays for use in a high-throughput screening based search for smn2 inducing molecules.

**MELKI Judith**, labo d'origine **MELKI**, INSERM E 9913, Lab. de Neuro-génétique Moléculaire, Bâtiment G2 - Génopole d'Evry, 2, Rue Gaston Crémieux, 91006 EVRY CEDEX

*Projet* : 1) Characterization of a mouse model of spinal muscular atrophy (SMA) made by conditional deletion of SMN exon 7 in neurons.

2) Conditional deletion of SMN exon 7 in skeletal muscle: characterization of mice.

3) Towards the reversion of the SMA phenotype using conditional expression of SMN.

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

*Projet* : Study of the function of striatin in motoneurons and of its involvement in embryo-genesis.

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

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

**PLANTE-BORDENEUVE Violaine**, labo d'origine **SAID**, Laboratoire Louis Ranvier, Service de Neurologie, Hôpital Bicêtre, 78, Rue du Général Leclerc, 94275 LE KREMLIN BICETRE

*Projet* : Genetic epidemiology and genotypic-phenotypic correlations in trans-thyretin familial amyloid polyneuropathy.

**POURQUIE Olivier**, labo d'origine **PRADEL**, Labo de Génétique et de Physiologie du Développement de Marseille , Campus de Luminy, Case 907, 13288 MARSEILLE CEDEX 9

*Projet* : Role of BEN cell surface protein in moto-neuron development and establishment of the neuromuscular junction.

**RIEGER François**, labo d'origine **RIEGER**, INSERM U 153, Lab. "Neurobiologie du Développement", Équipe F. RIEGER, 17, Rue du Fer à Moulin, 75005 PARIS

*Projet* : SPOCK, a candidate proteoglycan in neuro-muscular junction development and in 5q-linked Charcot-Marie-Tooth neuro-pathy.



**RUAT Martial**, labo d'origine **ISRAEL**, CNRS UPR 9040, Laboratoire de Neurobiologie Cellulaire et Moléculaire - Équipe ATIPE 96, 1, Avenue de la Terrasse, 91198 GIF-SUR-YVETTE

*Projet* : Hedgehog signaling in sensory and motor neurons of the adult rat and its regulation by axotomy.

**SCHUMACHER Michael**, lab d'origine **SCHUMACHER**, INSERM U 488, Lab. "Stéroïdes et Système Nerveux", 80, Rue du Général Leclerc, 94276 KREMLIN BICETRE CEDEX

*Projet* : Regeneration of peripheral nerves: the role of progesterone.

**SOBEL André / GIRAULT Jean-antoine**, labo d'origine **SOBEL**, INSERM U 440, Institut du fer à Moulin, 17 rue du fer à Moulin, 75005 PARIS

*Projet* : Cell biology of signaling in the nervous and neuromuscular systems.

**SOBEL André**, labo d'origine **SOBEL**, INSERM U 440 - Lab. "Signalisation et Diff. Cell. dans les Systèmes Nerveux et Musculaire" - 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 neuro-muscular systems.

**STRAHLE Uwe**, labo d'origine **CHAMBON**, Inst. de Génétique et de Biologie Moléculaire et Cellulaire (IGBMC), CNRS - INSERM - Université Louis Pasteur, 1, Rue Laurent Fries - BP 163, 67404 ILLKIRCH CEDEX

*Projet* : Analysis of the cis-elements and interacting factors regulating expression of the signalling molecule Sonic Hedgehog which is required for motor neuron and epaxial muscle development.

**TRILLER Antoine**, labo d'origine **TRILLER**, INSERM U 497 - Lab. de Biologie Cell. de la Synapse Normale et Pathologique, Ecole Normale Supérieure, 46, Rue d'Ulm, 75230 PARIS CEDEX 05

*Projet* : Génétique moléculaire de la synapto-génèse : innervation afférente du motoneurone.

**VANDENBERGHE Antoon**, laboratoire d'origine **VANDENBERGHE**, Labo de Neurogénétique Moléculaire, Hôpital de l'Antiquaille, 1, Rue de l'Antiquaille, 69005 LYON

*Projet* : Identification et caractérisation de gènes et de mutations dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth.

## Groupe 8 : Innovations technologiques, Métrologie et Techniques d'Imagerie

### Aides aux études

**DUTEIL Sandrine**, labo d'origine **FARDEAU**, Unité de RMN - Institut de Myologie, Bât. Babinski, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 47-83, Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS

*Projet* : Interleaved NMR study of perfusion, oxygenation and utilization of energetic substrates in human skeletal muscle during exercise

**FERRERA René**, labo d'origine **PUJOL**, (CERMEP), 59, Boulevard Pinel, 69003 LYON

*Projet* : Genic transfection in vitro and in vivo of the gene of the herpes thymidine kinase. Evaluation by positron tomography emission.

**GRELLET Grégory**, labo d'origine **AUDIER**, Ecole Polytechnique, Dépt de Chimie des Mécanismes Réa, Route de Saclay, 91128 PALAISEAU

*Projet* : Profil des Acylcarnitines par la technique d'Electrospray - Spectrométrie de Masse Tandem : Application au diagnostic des déficits de la  $\beta$ -Oxydation.

**JARY Dorothée**, labo d'origine **VOOS**, ENS - LPMC, Laboratoire de Physique de la Matière Condensée, 24, Rue Lhomond, 75231 PARIS CEDEX 05

*Projet* : Etude micro-mécanique de jonctions de Holliday : application à l'analyse rapide de fragments d'ADN génomique (100kb).

**MAZZADI Alejandro**, labo d'origine **REVEL**, CREATIS, 59, Boulevard Pinel, 69003 LYON



*Projet* : Quantification of myocardial efficiency in humans. Mechanical and metabolic functions assessed using MRI and PET.

**MENESES DA SILVA Edna**, labo d'origine **LAVERY**, Laboratoire de Biochimie Théorique, Institut de Biologie Physico-Chimique, 13, Rue Pierre et Marie Curie, 75005 PARIS

*Projet* : Study of the mechanism of actin poly-merization by molecular modeling: influence of mutants actins.

**MOREAU Céline**, labo d'origine **DE CERTAINES**, Labo de RMN en Biologie et Médecine, Faculté de Médecine, CS 34317, 35043 RENNES Cedex

*Projet* : Biophysical properties of the phospho-lipids of skeletal muscle sarcolemma as revealed by solid state and magic angle spinning NMR spectroscopy : motional properties of phospholipids.

**ROUSSEL Magali**, labo d'origine **COZZONE**, CNRS UMR 6612, CRMBM, Faculté de Médecine de Marseille, 27, Boulevard Jean Moulin, 13005 MARSEILLE

*Projet* : Magnetic resonance imaging and spectroscopy in idiopathic inflammatory myopathies.

### **Subventions**

**BELOEIL Jean-claude**, labo d'origine **POTIER**, Labo-ratoire de RMN Biologique, CNRS-ICSN, Avenue de la terrasse, 91198 GIF SUR YVETTE Cedex

*Projet* : Study by MRI and MRS of the metabolism and structure of the muscle with overexpression of utrophin produced by NO donors.

**BENSIMON Aaron**, labo d'origine **BENSIMON**, Labo-ratoire de Biophysique de l'ADN, Institut Pasteur, 25, Rue du Docteur Roux, 75724 PARIS CEDEX 15

*Projet* : DNA replication and genomic instability.

**COZZONE Patrick j.**, labo d'origine **COZZONE**, CRMBM - CNRS UMR 6612, Faculté de Médecine de Marseille, 27, bd Jean Moulin, 13005 MARSEILLE

*Projet* : <sup>31</sup>P magnetic resonance spectroscopy, magnetic resonance imaging and surface electromyography of human exercising muscle.

**CROISSILLE Pierre**, labo d'origine **REVEL**, CREATIS, 59 Bd Pinel, 69003 LYON

*Projet* : Quantification of myocardial efficiency in humans. Mechanical and metabolic functions assessed using MRI and PET.

**FINK Mathias**, labo d'origine **FINK**, Laboratoire Ondes et Acoustique, ESPCI, 10, Rue Vauquelin, 75231 PARIS CEDEX 05

*Projet* : Non invasive measurement of muscle elasticity.

**HELOIRE François**, labo d'origine **FARDEAU**, Institut de Myologie, Bâtiment Babinski, Hôpital Salpêtrière, 75013 PARIS

*Projet* : Development of doppler tissue imaging for assessment of cardiac involvement of Becker's muscular dystrophy.

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

*Projet* : Interactions between dystrophin and phospholipids of the skeletal muscle plasma membrane. Phase II: measurements of motional properties of phospholipids by NMR spectroscopy.

**MALLET Jacques**, labo d'origine **MALLET**, CNRS UMR C 9923, Bâtiment CERVI, Hôpital de la Salpêtrière, 83 Bd de l'Hôpital, 75113 PARIS

*Projet* : DNA microarray new developments and adaptation to Neuroscience studies.

**MELY Yves**, labo d'origine **TAKEDA**, UMR "Pharmacologie et Physico-Chimie", Faculté de Pharmacie - Univ. L. Pasteur, 74, route du Rhin, 67401 ILLKIRCH Cedex



*Projet* : Quantitative investigation of the mole-cular interactions that take place in the intracellular path of PEI-mediated gene transfer : a new approach combining 2-photon FCS and microspectrofluorimetry.

**RYVLIN Philippe**, labo d'origine **PUJOL**, C.E.R.M.E.P, Centre d'Explo-ration et de Recherche Médicales par Emission de Positons, 59, Boulevard Pinel, 69003 LYON

*Projet* : In vivo and in vitro transfection of the herpes thymidine kinase gene evaluation by positron emission tomography.

**TOMA Flavio**, labo d'origine **TOMA**, Structure et Reconn. des Bio-molécules, Département de Biologie, Université d'Evry, Boulevard François Mitterand, 91025 EVRY Cedex

*Projet* : Structure and recognition specificity of the C-Terminal domains of dystrophin : NMR studies of the isolated WW and ZZ motifs and of the inter-action with beta-dystro-glycan.