



M. : VILLARD

Prénoms : Eric

Service ou Laboratoire : UMRS 956 Inserm/UPMC

Intitulé et adresse : Faculté de Médecine Pitié Salpêtrière,
91 Bd de l'Hôpital, 75634 Paris Cedex13

Email : eric.villard@upmc.fr

Titre du projet: Analyse phénotypique d'un modèle murin exprimant une mutation de la myopalladin humaine associée à une cardiomyopathie dilatée

Résumé :

A la suite de l'identification par notre équipe du gène de la myopalladin, une protéine de structure des fibres contractiles cardiaques, comme étant un nouveau gène portant des mutations responsables de cardiomyopathie dilatée humaine, nous avons réalisé un modèle de souris portant l'une des mutations responsables identifiées.

Le projet vise à reproduire la cardiomyopathie humaine et à étudier et comprendre les mécanismes de l'apparition de la maladie chez cette souris génétiquement modifiée. Nous chercherons les signes d'une cardiomyopathie tant sur le plan histologique et morphologique que moléculaire ainsi que ceux d'une éventuelle insuffisance cardiaque associée chez ces animaux.

Ce projet a également pour objectif, moins immédiat, d'évaluer la faisabilité d'une approche thérapeutique basée sur le blocage spécifique de l'expression du gène malade de cet animal. Pour cela, lors de la réalisation du modèle de souris, une cible thérapeutique associée strictement au gène dit « malade » a été introduite en même temps que la mutation.