FONDATION NRJ – INSTITUT DE FRANCE

## Un Prix pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique

Le Conseil d'administration de la Fondation NRJ – Institut de France vient d'attribuer le Prix scientifique 2011 à deux chercheurs en neurologie de l'hôpital de la Pitié-Salpêtrière :

Pr VINCENT MEININGER Directeur du Centre National de Référence de la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA), Chef de service de Neurologie de la Pitié-Salpêtrière
Dr SÉVERINE BOILLÉE Chercheur INSERM, responsable du projet « Rôle de la microglie lors de la dégénérescence motoneuronale dans des modèles de Sclérose Latérale Amyotrophique »

Depuis plus de 10 ans, la Fondation NRJ – Institut de France a pour objet d'aider la recherche en neurosciences. Son Prix scientifique 2011, doté de 100 000 euros, avait pour thème « La sclérose latérale amyotrophique (SLA) ». Cette maladie dégénérative rare touche de manière sporadique près de 6000 personnes par an en France, avec 3 nouveaux cas par jour.

Le comité de direction de la Fondation, sur la proposition d'un jury composé de membres de l'Académie des sciences et d'experts extérieurs, a décidé de l'attribuer au Pr Vincent Meininger et au Dr Séverine Boillée pour leurs travaux sur la sclérose latérale amyotrophique.

Par la spécificité de leurs travaux respectifs, ils incarnent la complémentarité des deux volets d'action liés à cette maladie : l'aspect clinique avec le traitement des patients que mène le Pr Meininger depuis de nombreuses années, soutenu aujourd'hui en amont par la recherche fondamentale avec le Dr Séverine Boillée.

Le Prix sera remis par M. Daniel Ricquier, membre de l'Institut, sous la Coupole de l'Institut de France Mercredi 8 juin 2011 à 15 heures avec les autres Grands Prix scientifiques et culturels des fondations de l'Institut de France : Mérieux, Louis D., Lefoulon-Delalande et Simone et Cino del Duca

Pr VINCENT MEININGER
Spécialiste clinique de la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) reconnu en France et dans le monde, le Professeur Vincent Meininger a notamment découvert le seul traitement approuvé pour la SLA, le Riluzole. Professeur de Neurologie, il est directeur du Centre National de Référence de la SLA au Département de Neurologie de l'Hôpital de la Pitié-Salpêtrière. Il a reçu la Grande Médaille de Vermeil de la Ville de Paris en 2010, et il a été en 1994 le premier récipiendaire du Prix Forbes Norris de l'ALS/MND International Alliance. Fondateur du Groupe Français des Maladies du Motoneurone et de l'European ALS Consortium, il est une référence scientifique dans le domaine de la SLA. Il est membre du comité de rédaction du journal international de la SLA, ALS Journal, et Président cofondateur de l'ARSla (Association pour la Recherche sur la Sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du motoneurone).

Dr SÉVERINE BOILLÉE
Ayant effectué sa formation à San Diego dans le laboratoire du Pr Don W Cleveland, chercheur mondialement reconnu dans le domaine de la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA), le Docteur Séverine Boillée est à la pointe de la recherche fondamentale dans ce domaine, et est en lien avec la communauté scientifique internationale traitant de cette maladie. Ses recherches ont permis d'établir pour la SLA la participation des cellules autres que les motoneurones à la dégénérescence neuronale, ainsi que le concept de dégénérescence non autonome des motoneurones, du fait de l'implication de l'environnement. Depuis 2008 elle est est chercheur INSERM et responsable du projet « Rôle de la microglie lors de la dégénérescence motoneuronale dans les modèles de Sclérose Latérale Amyotrophique », en collaboration avec le Professeur Vincent Meininger.

La sclérose latérale amyotrophique
Cette maladie est caractérisée par une dégénérescence prématurée des neurones moteurs

centraux et périphériques, qui entraîne une atrophie musculaire progressive débutant généralement entre 50 et 60 ans, et menant à une paralysie le plus souvent fatale dans les 1 à 5 ans. Elle est également appelée maladie de Charcot, du nom de Jean-Martin Charcot qui la découvrit en 1865 à l'hôpital de la Salpêtrière.
La SLA est la maladie du motoneurone la plus fréquente chez l'adulte, dont le risque d'atteinte augmente avec l'âge et correspond à 1 pour 1000 à l'âge de 65 ans. Les cas sont le plus souvent sporadiques (90 %), d'origine indéterminée et probablement multifactorielle (causes environnementales et endogènes). Plusieurs pistes de recherche sont développées dans le but de définir d'éventuels croisements entre les facteurs exogènes (environnementaux) et endogènes (liés aux mécanismes physiologiques).

Les 10 % restants correspondent aux cas hérités (Familial Amyotrophic Lateral Sclerosis, FALS), et sont cliniquement similaires aux cas sporadiques.
Prix NRJ et projet de recherche Membres d'une vaste équipe engagée dans le même projet de lutte contre la SLA, chacun des deux lauréats coordonne plus spécifiquement les travaux d'une équipe de chercheurs, menant ainsi une recherche translationnelle (collaborations entre le domaine de la recherche et celui de l'application clinique). Le docteur Boillée est responsable d'équipe pour le projet cellules gliales, le professeur Meininger est responsable de l'équipe clinique, ainsi que directeur du centre de référence national SLA pour ce projet.
Malgré l'impossibilité d'établir un traitement pour le moment, l'alliance du Riluzole et de la prise en charge des patients a permis d'augmenter l'espérance de vie de 20 % depuis 1989.

Les deux lauréats souhaitent poursuivre leur collaboration par des projets de recherche visant à :
- étudier les voies impliquées dans la phase symptomatique de la maladie (interaction motoneurones–microglie)
- identifier de nouveaux gènes impliqués dans la SLA, pour ouvrir des pistes physiopathologiques et créer des modèles adaptés à l'étude de ses mécanismes
- élaborer une large cohorte sur laquelle ces pistes seront testées, identifier les biomarqueurs de la SLA.

Ces objectifs répondent au paradoxe du traitement de la SLA : malgré de nombreux efforts en recherche fondamentale et clinique, très peu d'options thérapeutiques sont disponibles à ce jour.

## À PROPOS DE LA FONDATION NRJ- INSTITUT DE FRANCE

La Fondation NRJ, créée par Jean-Paul Baudecroux, Président – Directeur général de NRJ Group, en mai 1999 sous l'égide de l'Institut de France, a pour objet de concourir à la recherche médicale, notamment 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, travaillant dans une institution publique ou privée, et ayant acquis une notoriété internationale dans le domaine des neurosciences. Elle distribue également, chaque année, trois subventions de 40 000 euros chacune à de jeunes équipes françaises.

Précédents thèmes des Prix scientifiques NRJ :
Depuis 2001, le Prix scientifique a eu pour thème des domaines d'une grande diversité : « épidémiologie et prise en charge des difficultés des apprentissages fondamentaux chez les jeunes et les enfants », « la dépression chez les jeunes », « l'épilepsie chez l'enfant », « cellules souches et médecine régénérative », « physiologie et pathologie de l'oreille interne », « pathologie du système visuel », « pathologie de la mémoire », « la sclérose en plaques », « la douleur et ses traitements », et « la maladie d'Alzheimer ».

Composition du jury du Grand Prix scientifique NRJ 2011
- M. Jean-François Bach, Secrétaire perpétuel de l'Académie des sciences, Président du jury.
- M. Yves Agid, de l'Académie des sciences, directeur scientifique de l'Institut du cerveau et de la moelle épinière,
- M. Pierre Buser, de l'Académie des sciences, professeur émérite à l'université Pierre et Marie Curie, membre du Comité de direction de la Fondation NRJ,
- M. David Cohen, chef du service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière,
- M. Henri Korn, de l'Académie des sciences, professeur honoraire à l'Institut Pasteur, membre du Comité de direction de la Fondation NRJ,
- Mme Nicole Le Douarin, Secrétaire perpétuelle honoraire de l'Académie des sciences, Présidente du Comité de direction de la Fondation NRJ,
- M. Cédric Raoul, Directeur de l'équipe INSERM-Avenir 901, Institut de Neurobiologie de la Méditerranée,
- M. Daniel Ricquier, de l'Académie des sciences, professeur à l'université Paris Descartes,
- M. Jean-Didier Vincent, de l'Académie des sciences, professeur émérite à l'université Paris XI.

## À PROPOS DE L'INSTITUT DE FRANCE

L'Institut de France, « parlement des savants », regroupe cinq Académies : l'Académie française, l'Académie des inscriptions et belles-lettres, l'Académie des sciences, l'Académie des beaux-arts et l'Académie des sciences morales et politiques. Il a pour mission de contribuer à titre non lucratif au perfectionnement et au rayonnement des lettres, des sciences et des arts.

Personne morale de droit public, il abrite des fondations, dotées de structures administratives et financières qui leur permettent, grâce aux prix et subventions qu'elles décernent, de jouer un rôle incomparable dans le mécénat moderne.

Les actions soutenues par les fondations se déploient dans des domaines divers tels :
- La recherche scientifique : récompense de chercheurs confirmés, soutien de jeunes talents et de laboratoires
- Les actions humanitaires : lutte contre les maladies endémiques et la pauvreté
- Le patrimoine culturel : conservation d'oeuvres d'art, création de collections ou aide à de jeunes artistes
- Les projets d'éducation et de formation : attribution de bourses d'étude ou de recherche
- Les projets de développement durable ou environnemental : sauvegarde du patrimoine rural et naturel