



www.cnrs.fr

Instituts  
thématiques



**Inserm**

Institut national  
de la santé et de la recherche médicale

COMMUNIQUÉ DE PRESSE NATIONAL | PARIS | 12 JUILLET 2011

## La levure, un outil dans la recherche sur les maladies mitochondriales

**La levure de boulanger est un nouvel outil pour mieux comprendre les pathologies mitochondriales. En effet des chercheurs du CNRS, de l'Inserm et des Universités Bordeaux Segalen et Bretagne Occidentale à Brest ont montré que la levure peut mimer les déficiences mitochondriales et servir ainsi de support dans la recherche de pistes thérapeutiques. Les résultats de ces travaux viennent d'être publiés dans la revue *PNAS*.**

Pathologies d'origine génétique, les maladies mitochondriales sont liées à un dysfonctionnement de la mitochondrie, centrale énergétique de la cellule. Les signes cliniques retrouvés peuvent être neurologiques et musculaires. Ces maladies, rares mais nombreuses, ont un impact sociétal important. Actuellement les traitements sont symptomatiques mais ne ciblent pas les troubles génétiques. En effet, pour tester des molécules susceptibles de traiter directement ces déficiences génétiques, il est important de disposer de modèles pharmacologiques adéquats, non disponibles jusqu'alors pour ces maladies complexes.

C'est pourquoi les équipes de Jean-Paul di Rago de l'Institut de biochimie et génétique cellulaire (CNRS/Université Bordeaux Segalen) et de Marc Blondel de l'unité de Génétique moléculaire et génétique épidémiologique (Inserm/Université de Bretagne Occidentale à Brest/EFS Bretagne) ont développé un système basé sur la levure de boulanger, *Saccharomyces cerevisiae*. Le modèle a été élaboré, en introduisant, dans la levure, les défauts génétiques responsables chez l'Homme de pathologies liées à un dysfonctionnement mitochondrial du complexe ATP-Synthase (ce système enzymatique est impliqué dans la production mitochondriale d'ATP, l'énergie nécessaire à la cellule). Il a ensuite été utilisé pour cribler des collections de molécules. Les molécules efficaces sur les levures génétiquement modifiées se sont avérées l'être également sur les cellules dérivées de patients présentant les mêmes déficiences.

Ces résultats montrent que les modèles expérimentés miment la maladie et que la levure peut ainsi être utilisée dans l'étude des pathologies liées à des déficits héréditaires en ATP-Synthase. En outre, les chercheurs proposent que l'exploitation de ce modèle pharmacologique soit généralisée à bien d'autres pathologies mitochondriales.

*Ces travaux ont notamment bénéficié du soutien de l'Agence Nationale de la Recherche, de l'Association Française contre les Myopathies et de la Fondation pour la Recherche Médicale.*



www.cnrs.fr

Instituts  
thématiques



**Inserm**



Institut national  
de la santé et de la recherche médicale

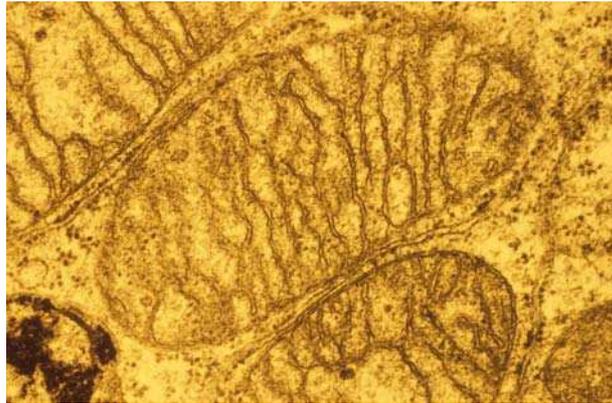


Image en microscopie électronique de trois mitochondries à l'intérieure d'une cellule du foie en culture. Les mitochondries jouent un rôle essentiel dans les réactions qui permettent à nos cellules de produire, à partir de l'oxygène, l'énergie qui nous est indispensable, sous la forme de molécules d'ATP (adénosine triphosphate).

© B Clément/Inserm

## Bibliographie

---

### **A yeast-based assay identifies drugs active against human mitochondrial disorders.**

E.Couplan, R.S. Aiyar, R.Kucharczyk, A.Kabala, N.Ezkurdia, J.Gagneurb, R.P. St. Onge, B.Salin, F.Soubigou, M.Le Cann, L.M. Steinmetz, J-P. di Rago and M.Blondel. *PNAS*, 29 juin 2011.

## Contacts

---

### **Chercheurs**

**CNRS** | Jean-Paul di Rago | T. 05 56 99 90 43 | [jp.dirago@ibgc.u-bordeaux2.fr](mailto:jp.dirago@ibgc.u-bordeaux2.fr)

**Inserm** | Marc Blondel | T. 02 98 01 83 88 | [marc.blondel@univ-brest.fr](mailto:marc.blondel@univ-brest.fr)

### **Presse**

**CNRS** | Hélène Pouey | T. 01 44 96 49 88 | [helene.pouey-laurentjoye@cnrs-dir.fr](mailto:helene.pouey-laurentjoye@cnrs-dir.fr)