

# PRIX FABRICE LE MOUHAËR 2020

Ce Prix, d'un montant de 40 000 €, est issu d'un legs de Denise Le Mouhaër pour honorer la mémoire de son fils Fabrice. Il est destiné à financer la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique ou à défaut à tout autre pathologie analogue concernant la neurologie.

Président de jury : Mohamed Jaber



## Une protéine virale contre la sclérose latérale amyotrophique

Au sein de l'équipe « Relation glie-neurone » du Neuro-centre Magendie, à Bordeaux, le Professeur Gwendal Le Masson concentre ses travaux de recherche sur les mécanismes d'apparition de la sclérose latérale amyotrophique (SLA). Son objectif est de découvrir des solutions thérapeutiques pour cette maladie aujourd'hui fatale.

La SLA est en effet une maladie neurodégénérative rare mais au pronostic sombre, qui se traduit par une paralysie progressive des muscles. En cause, la mort des neurones qui les innervent, les motoneurones. L'origine de la maladie est mal connue et aucun traitement curatif n'est disponible actuellement.

Au cours des dernières années, le Professeur Le Masson a contribué à montrer que les motoneurones des patients présentent des anomalies de leurs mitochondries : ces structures présentes au sein des cellules et qui sont responsables de la production de l'énergie cellulaire, deviennent moins efficaces. Comme les motoneurones sont de grands consommateurs d'énergie, l'hypothèse des chercheurs est que le déficit d'énergie qui s'ensuit déclenche alors leur mort. C'est pourquoi le Professeur Le Masson travaille aujourd'hui à une approche originale consistant à rétablir la fonction normale des mitochondries. Pour cela, il veut utiliser les propriétés d'une protéine aux propriétés neuroprotectrices, la protéine X issue du Bornavirus (un virus qui cible naturellement le système nerveux).

Avec son équipe, il a en effet montré dans un modèle de souris mimant la SLA que la protéine X exprimée dans les mitochondries des motoneurones avait un effet protecteur : elle permet de prolonger la survie des motoneurones et de ralentir la progression des déficits moteurs. Cette stratégie pourrait devenir une piste thérapeutique innovante dans la sclérose latérale amyotrophique.



PROTRAIT

### Gwendal Le Masson

Professeur de neurologie clinique à l'Université de Bordeaux.  
Chef du Service de neurologie et maladies neuromusculaires du CHU de Bordeaux.

Directeur du Centre de référence Sclérose Latérale Amyotrophique, CHU de Bordeaux.

Chercheur dans l'équipe « Relation glie-neurone » au Neurocentre Magendie (UMR 1215 Inserm, Université de Bordeaux), Bordeaux.

### Parcours

Médecin spécialisé en neurologie à l'Université de Bordeaux depuis 1993. Gwendal Le Masson effectue un post-doctorat de deux ans à Brandeis University de Boston, où il démarre ses recherches sur le fonctionnement du cortex cérébral. Il intègre l'Inserm en 1994 et obtient son doctorat en neurosciences et neuropharmacologie de l'Université de Bordeaux en 1998. Il poursuit ses travaux à la tête du groupe « Maladies des systèmes moteurs » au Neurocentre Magendie depuis 2011. Son groupe rejoint l'équipe « Relation glie-neurone » dirigée par Stéphane Olié en 2016. En 2003, il est nommé Professeur de neurologie clinique à l'Université de Bordeaux et praticien hospitalier dans le service de neurologie du CHU de Bordeaux. Depuis 2004 il dirige le Centre de référence SLA pour la Région Aquitaine et, depuis 2008, le Service de neurologie et maladies neuromusculaires. En 2009 et 2010 il intègre comme professeur invité le Motor Neuron Disease Center de l'Université Columbia à New York.

### DISTINCTIONS

- 2004 Prix Inserm Spécial Recherche Innovante
- 1994 Prix de la Fondation Simone et Cino et Del Duca
- 1993 Prix National AMII-Microtel