INSTITUT DE FRANCE

Le Prix de la Fondation NRJ 2014 a été décerné au Professeur Jamel Chelly, à l'Institut Cochin
.

Destiné à récompenser et encourager une équipe française ou européenne ayant acquis une notoriété internationale dans le domaine des neurosciences, ce prix prestigieux d'un montant de 100 000 euros est attribué au Professeur Jamel Chelly, pour encourager ses recherches pionnières en génétique et pathophysiologie des maladies neurodéveloppementales
.

Neurodéveloppement et neurogénétique : les axes d'une recherche de précision sur les causes des maladies neurodéveloppementales

Depuis ses premiers travaux consacrés à l'étude de la transcription et de la transmission génétique, qui lui ont permis de spécifier le rôle du gène de la dystrophine dans les tissus normaux et pathologiques de patients atteints de myopathie de Duchenne et de Becker, le Professeur Chelly n'a cessé de s'intéresser à l'implication des facteurs génétiques dans la transmission et la pathogénie des maladies neuro-développementales.

Jamel Chelly s'est tout particulièrement illustré par ses travaux sur les déficiences intellectuelles (DI) associées ou non à des anomalies du développement du cortex cérébral. Au sein du consortium de recherche européen Euro-MRX, dont il est l'un des fondateurs, ses contributions ont permis de révéler l'implication de nombreux gènes localisés sur le

chromosome X dans le dévelopement des DI. Il a ensuite développé des modèles animaux déficients pour les gènes de DI, et élaboré, en collaboration avec d'autres équipes, des explorations fonctionnelles complémentaires qui ont fourni des données convaincantes suggérant que les dérégulations subtiles du fonctionnement et de l'organisation synaptique (relais de communication entre cellules neuronales) seraient à l'origine du déficit des fonctions cognitives qui caractérise les DI sans malformation cérébrale.

Concernant les DI associées à des malformations du développement cérébral, Jamel Chelly a montré dans une série de travaux que certains processus cellulaires dépendants des microtubules (MTs) sont cruciaux pour le développement et l'organisation de l'architecture cellulaire du cortex cérébral. L'identification par son équipe du gène DCX (gène lié au chromosome X et codant pour la protéine Doublecortine) et de son implication dans de nombreux troubles de la migration neuronale a permis de mettre en évidence la capacité de certains gènes à s'associer aux microtubules, et pouvant être responsables, en fonction de leurs mutations, d'un spectre relativement large de défauts du développement du cortex et de microcéphalie associés à des formes sévères de déficience intellectuelle et d'épilepsie.

Les contributions de Jamel Chelly et de son équipe dans le domaine des malformations du développement cérébral et des déficiences intellectuelles sont largement reconnues et diffusées. Elles ont permis des avancées spectaculaires dans le diagnostic et dans la connaissance relative de ces pathologies.

Jamel Chelly en quelques mots :

Jamel Chelly est diplômé de l'Université de Médecine de Sfax, en Tunisie. Après un doctorat en génétique humaine à l'Université de Paris Descartes, il entre au CNRS en 1987. En 1991, il réalise avec le soutien du Cancer Research Fondation un stage post doctoral de trois ans à l'Institut de Médecine Moléculaire d'Oxford. De retour en France, il crée en 1995 à l'Institut Cochin le Laboratoire de Génétique et physiopathologie de maladies neurodéveloppementales
. Avec son équipe, il étudie les malformations cérébrales et développe des projets visant à identifier des gènes impliqués dans les déficiences intellectuelles (DI). Afin de favoriser les avancées de ses travaux de recherche, il crée avec d'autres scientifiques européens, le Consortium Européen sur les Déficiences Intellectuelles (Euro-MRX) qui joue un rôle décisif dans de nombreuses découvertes récentes touchant au rôle du chromosome X ou aux troubles de la migration neuronale. Professeur depuis 2003 à l'Université de Paris Descartes, il dirige actuellement une équipe de recherche à l'Institut Cochin et un laboratoire de diagnostic des maladies génétiques à l'Hôpital Cochin.

Il poursuivra ses recherches dès l'année prochaine au sein de l'Université de Strasbourg et à l'Institut de génétique et de biologie moléculaire et cellulaire. Pour l'ensemble de ses contributions, il a reçu plusieurs récompenses prestigieuses dont les médailles de bronze et d'argent du CNRS et le Prix de Recherche 2010 de l'Inserm.