

Projet de recherche Groupe I

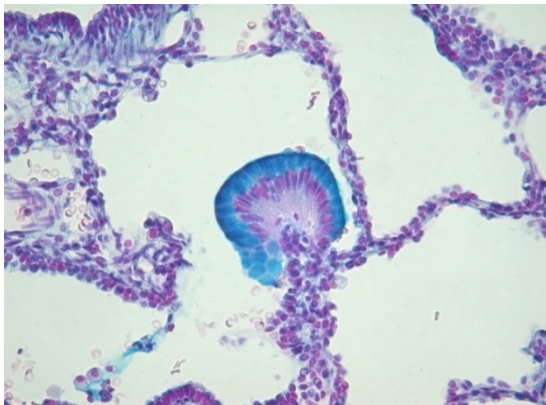
Référence : 2015-10

Malformation adénomatoïde kystique de poumon, une étude translationnelle

Titre: Malformation adénomatoïde kystique de poumon, une étude translationnelle : une clé pour comprendre le développement pulmonaire en 2015?

Responsable: Dr. Isabelle Ruchonnet-Métraiiller, Genève
Pr. Christophe Delacourt, Paris

1 Synopsis (Résumé, chapeau du texte d'introduction)



Les malformations adénomatoïdes kystiques pulmonaires (MAKP) font partie des malformations congénitales pulmonaires, diagnostiquées en anténatal, avec une physiopathologie encore mal comprise à ce jour. Leur étude est importante pour nous permettre de mieux comprendre l'embryogenèse pulmonaire.

Coloration au bleu d'Alcian d'une MAKP, avec l'accord du Dr. A-L. Rougemont

2 Description du projet

Les MAKP sont des malformations pulmonaires congénitales rares avec une incidence estimée en Europe entre 1.05 et 1.32/10 000 naissances vivantes. Le développement pulmonaire est un processus complexe qui nécessite l'intégration de multiples facteurs régulateurs, permettant d'obtenir une unité fonctionnelle dès la naissance. A ce jour, des interactions cellulaires inappropriées entre les différentes cellules du poumon dont les cellules épithéliales, les cellules fibroblastiques et les cellules endothéliales sont mises en cause dans le genèse de malformations congénitales pulmonaires, dont les MAKP.

3 Objectif et méthodologie

Ce projet de recherche est de nature translationnelle et vise à comprendre les mécanismes impliqués dans les malformations pulmonaires congénitales. Il consiste 1) à la mise en place d'une base de données avec un suivi régulier et codifié d'enfants atteints de MAKP. L'inclusion est prévue au départ d'un point de vue local avec une extension en suisse romande, puis nationale. 2) une étude des différents facteurs de croissance cellulaires et des

gènes pouvant être impliqués dans le développement pulmonaire sera réalisée sur la pièce opératoire et sur une prise de sang des enfants inclus. Une collaboration avec le Prof. Ch. Delacourt (Necker Enfants-Malades, Paris, France), nous permettra d'analyser un nombre important de patients et d'obtenir de résultats significatifs. 3) la description d'un modèle murin mimant les MAKP.

4 Importance ou portée du projet

Ce projet aura deux impacts : 1) établir une base de données permettant une compréhension de cette malformation avec une prise en charge nationale unifiée. 2) permettre à travers cette pathologie de comprendre les gènes impliquées dans l'organogenèse pulmonaire et par extension d'autres types de malformations pulmonaires comme les emphysèmes pulmonaires ou les séquestres pulmonaires.

5 Durée du projet

Début du projet juin 2015 pour une durée de 2 ans

