

Identification par analyse protéomique des substrats de la palmitoyl protein thioesterase 1, enzyme impliquée dans la forme infantile des céréoïde-lipofuscinoses neuronales

vendredi 14 décembre 2012, par [François](#)

Corinne IVALDI

Laboratoire d'Etude de la dynamique des Protéomes, INSERM U880, Institut de recherche en Technologies et Sciences pour le vivant, CEA - Grenoble

Financement VML 2009 : 40 300 €

Descriptif et intérêt :

Ce projet permettra d'éclairer la compréhension de la genèse de la maladie, d'élucider certains des mécanismes qui font qu'en l'absence d'une forme active de palmitoyl protéine thioesterase-1 (PPT1), l'accumulation des protéines non dégradées provoque une mort cellulaire qui cible principalement les neurones. Cette connaissance accrue devrait permettre de mieux comprendre les phénomènes de neurodégénération observés dans les NCLs et surtout d'avancer dans le chemin qui mène à la conception d'éventuelles thérapeutiques.