



Étudiant à la maîtrise et/ou étudiant au doctorat

**Lieu de travail :** Faculté de pharmacie, Université de Montréal Pavillon Jean-Coutu, bureau: 3186  
2940 Chemin de la Polytechnique, Montréal, Québec, CANADA H3T 1J4

**Groupe de recherche :** Dr. Yan Burelle. Laboratoire de Physiologie et Biochimie mitochondriale

**Page web :** <http://bio.pharm.umontreal.ca/burelle>

**Titre projet de recherche :** Le syndrome de Leigh version canadienne française (LSFC) : la découverte du gène au traitement pour le patient.

**Description générale du projet:**

LSFC est une maladie mitochondriale monogénique caractérisée par un syndrome de Leigh (une neuro-dégénérescence subaigüe du tronc cérébral) et des « crises » récurrentes et souvent mortelles d'acidose métaboliques aiguë. Au niveau moléculaire, notre groupe a découvert que la mutation du gène *LRPPRC*, qui code pour une protéine impliquée dans le traitement des ARNm pour les sous-unités de la chaîne respiratoire encodées dans l'ADN mitochondrial, était responsable de la maladie. Cependant, malgré cette avancée importante, l'identification d'options thérapeutiques pour ces patients demeure un défi de taille. Ceci est relié en partie à notre manque de connaissance des fonctions biologiques de la protéine *LRPPRC* et des mécanismes impliqués dans la pathogenèse, particulièrement en ce qui a trait aux facteurs qui précipitent la mort cellulaire durant les crises acidotiques. Notre consortium de recherche, financé par une subvention d'équipe émergente IRSC, a accès à des fibroblastes de patients et a développé des lignées de souris transgéniques présentant une ablation tissu-spécifique de *LRPPRC* qui nous permettra d'étudier ces questions.

**OBJECTIFS:** Les objectifs du projet sont 1) de déterminer l'impact de l'ablation du gène *LRPPRC* sur les fonctions mitochondriales et le devenir des cellules dans les deux lignées de souris qui ont été développées, ainsi que dans les lignées de fibroblastes issues de patients LSFC et de sujets contrôles.

**ENVIRONNEMENT DE RECHERCHE:** Ce programme offre la possibilité d'évoluer dans un environnement de recherche interdisciplinaire où la collaboration fait la force. Le consortium de recherche LSFC est constitué de plusieurs chercheurs possédant des expertises reconnues internationalement dans les domaines tels que la génomique, la métabolomique, la génétique moléculaire mitochondriale et le phénotypage mitochondrial. Le laboratoire du Dr. Yan Burelle, situé dans le Pavillon Jean Coutu de l'Université de Montréal, offre des infrastructures modernes et est situé à proximité de plusieurs plateformes technologiques de pointe.

**Références :**

- 1- Picard M, Hepple RT, **Burelle Y.** Am J Physiol Cell Physiol. 2011 Oct 26.
- 2- Daussin FN, Godin R, Ascah A, Deschênes S, **Burelle Y.** J Physiol. 2011 Feb 15;589(Pt 4):855-61. 2011 Jan 4.
- 3- Ascah A, Khairallah M, Daussin F, Bourcier-Lucas C, Godin R, Allen BG, Petrof BJ, Des Rosiers C, **Burelle Y.** Am J Physiol Heart Circ Physiol. 2011 Jan;300(1):H144-53.
- 4- **Burelle Y,** Khairallah M, Ascah A, Allen BG, Deschepper CF, Petrof BJ, Des Rosiers C. J Mol Cell Cardiol. 2010 Feb;48(2):310-21. 2009 Sep 18.

**Discipline :** Physiologie, Neurosciences, Biochimie, Biologie cellulaire

**Exigences/pré-requis :**

- ✦ Les candidats recherchés doivent être motivés, prêts à relever des défis pour obtenir un diplôme de 2<sup>e</sup> cycle en *Sciences biomédicales ou Sciences pharmaceutiques*
- ✦ Une expérience de recherche préalable et une connaissance de l'anglais représentent des atouts
- ✦ Être titulaire d'un baccalauréat en sciences de la santé (biochimie, biologie moléculaire, pharmacologie, neurophysiologie, biophysique, biologie cellulaire)

**Date limite :** Hiver 2012 ou jusqu'à ce que le poste soit comblé

**Bourse :** Une bourse sera offerte à l'étudiant par le chercheur si celui-ci n'obtient pas de bourses d'études des organismes subventionnaires ou de Fondations. L'application à ces concours est toutefois fortement encouragée.

**Marche à suivre :** Les candidats intéressés sont priés de faire parvenir leur CV complet, accompagné des relevés de notes universitaires et des coordonnées de 2-3 personnes références, à l'intention de Yan Burelle, Professeur Agrégé Chercheur Boursier Junior II FRQS: <mailto:yan.burelle@umontreal.ca>