



EFFETS DE MUTATIONS DE KIF5A SUR LA JONCTION NEUROMUSCULAIRE CHEZ LA DROSOPHILE

Ourghani S, Lopez C, Aimond F, Raoul C, Soustelle L et Layalle S**

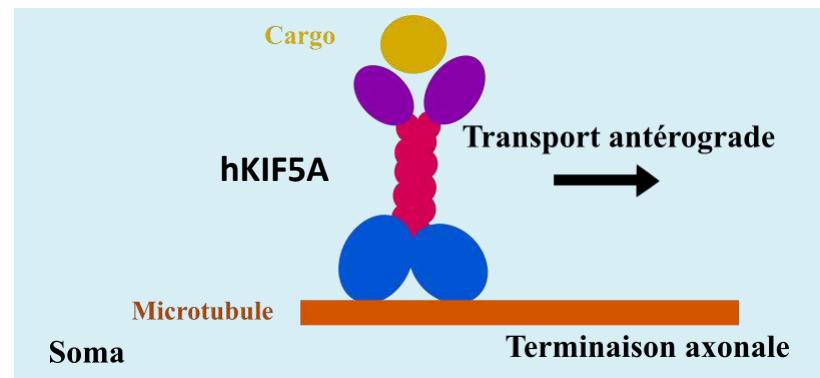
Institut des Neurosciences de Montpellier, INSERM U1298, Université de Montpellier, 34091 Montpellier, France.



FILSLAN
Filière de Santé Maladies Rares:
Sclérose Latérale Amyotrophique
et Maladies du Neurone Moteur



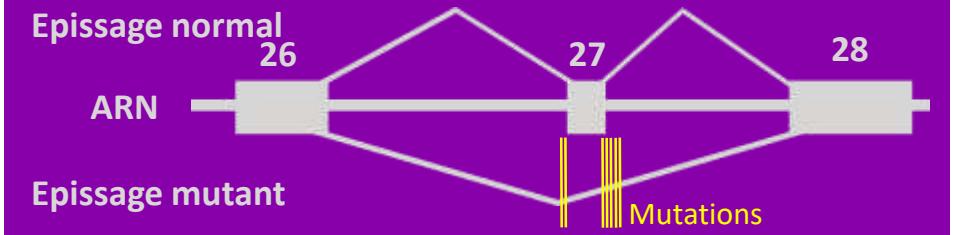
1. hKIF5A dans la Sclérose Latérale Amyotrophique



→ hKIF5A, une kinésine mutée chez des patients SLA [1]



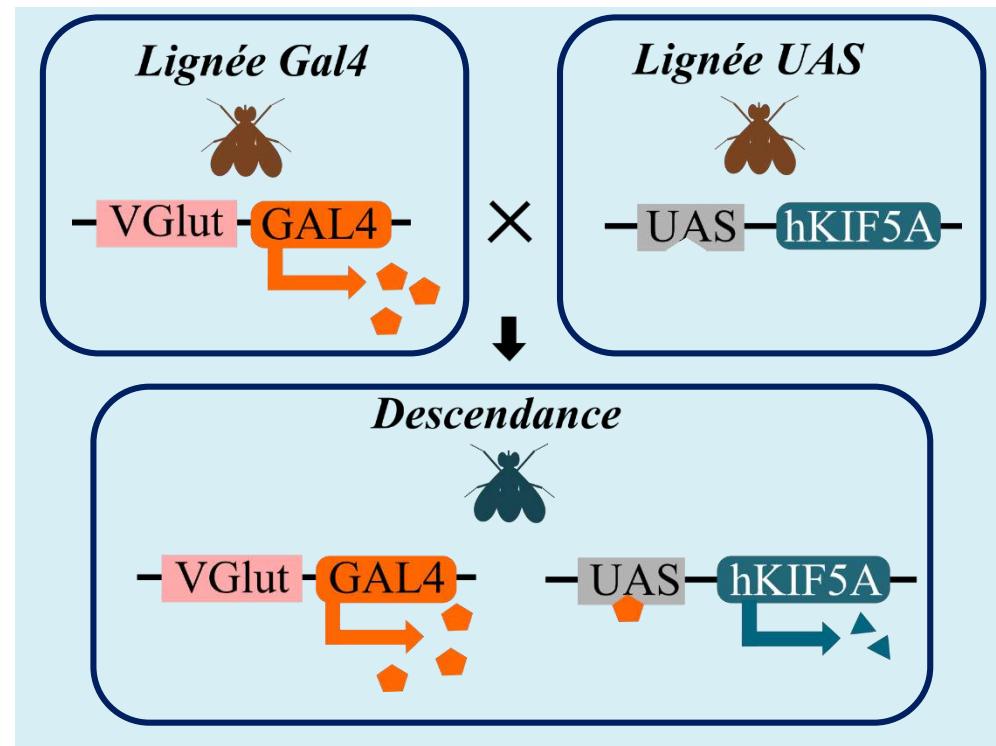
→ Mutations Δ27 (délétion de l'exon 27)



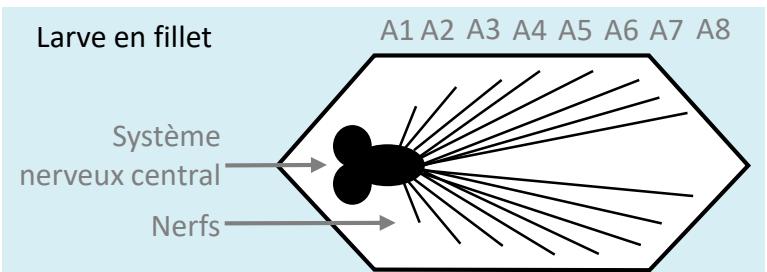
2. Création d'un modèle *Drosophila* associé à hKIF5A

→ Création de lignées transgéniques UAS :

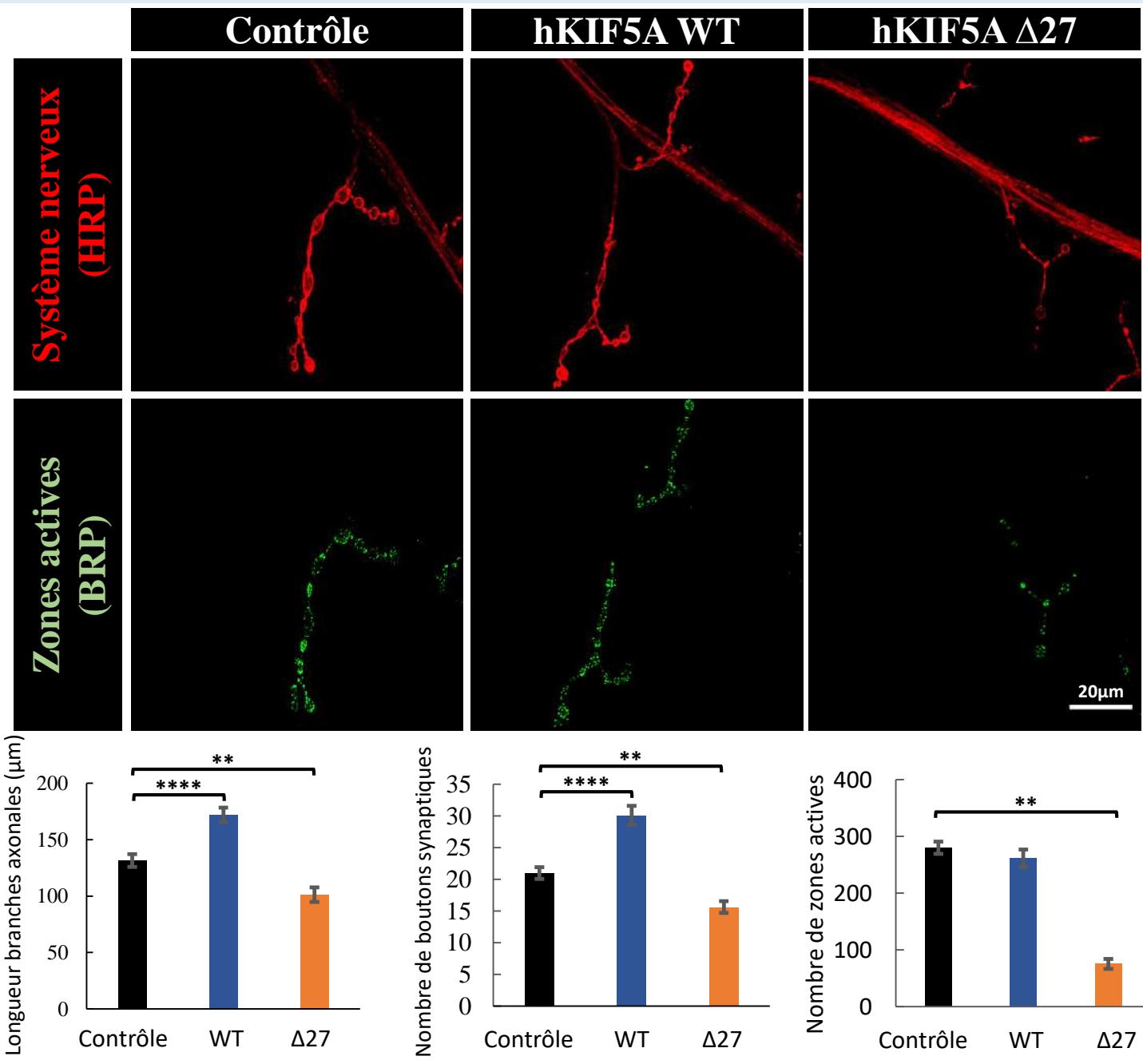
- UAS-hKIF5A sauvage (WT)
- UAS-hKIF5A Δ27



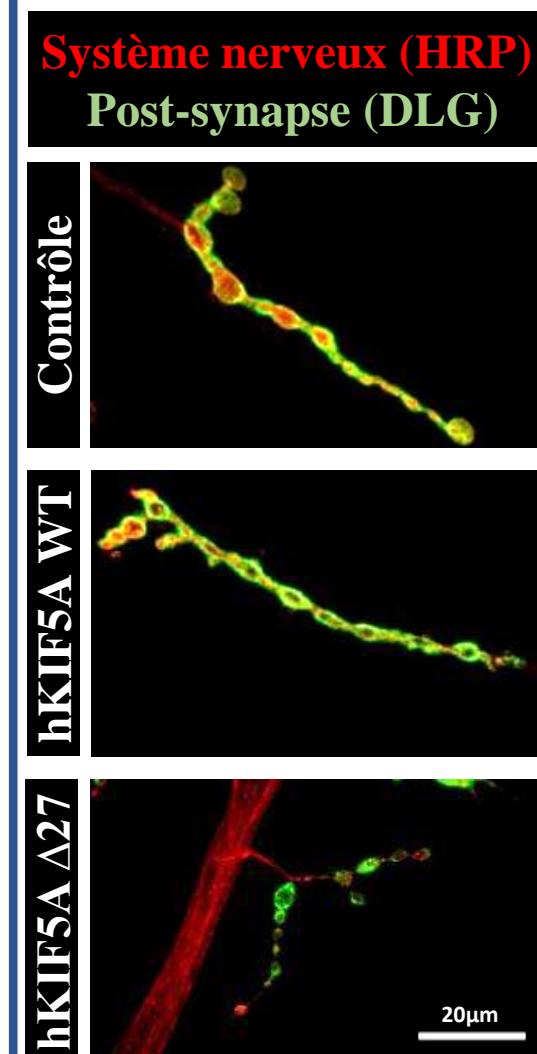
→ Expression ciblée de hKIF5A dans les motoneurones (MNs)



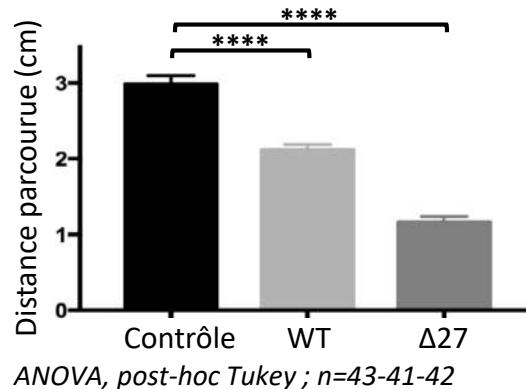
3. Effets de hKIF5A sur la morphologie des terminaisons pré-synaptiques des MNs



4. Pas d'altération de la post-synapse

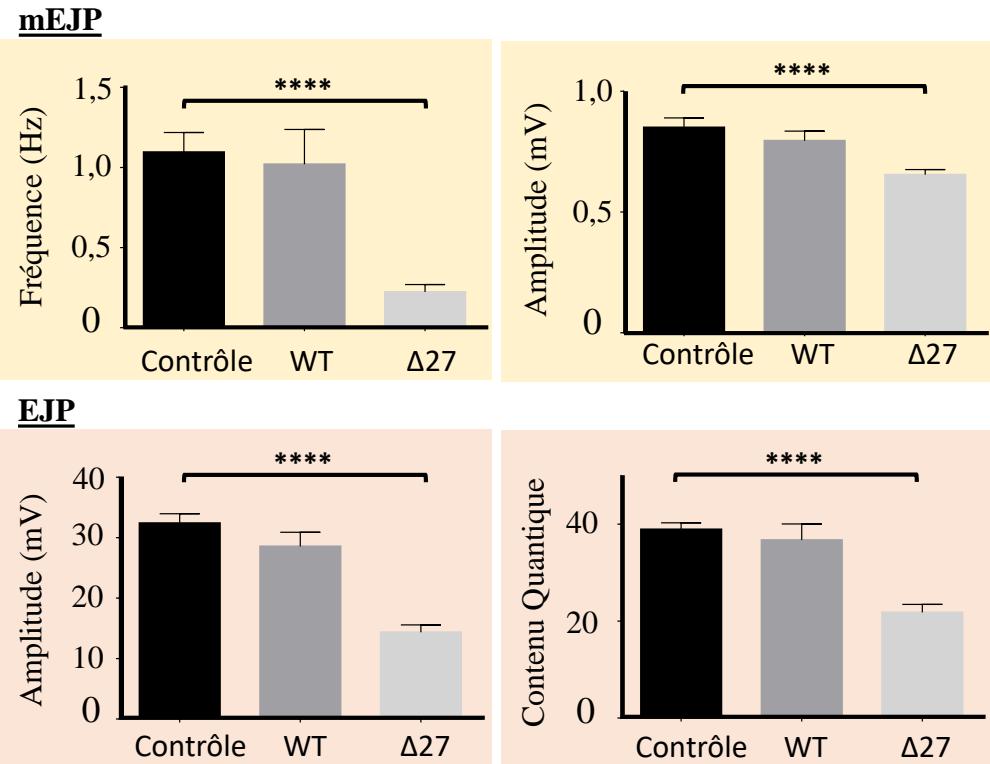


5. Analyse de la locomotion larvaire



ANOVA, post-hoc Tukey ; n=43-41-42

6. Analyse des propriétés électrophysiologiques de la JNM



ANOVA ; n=30-13-32

Contenu Quantique : Amplitude EJP / Amplitude mEJP

7. Conclusion

→ L'expression dans les MNs de la forme sauvage de hKIF5A perturbe la locomotion sans altérer la transmission synaptique.

→ Par contre, la forme mutée hKIF5A Δ27 induit des défauts présynaptiques associés à des altérations de la locomotion et de la transmission synaptique.

8. Perspectives : transport axonal *in vivo*

