

Année		Titre	Somme versée	Articles espoir	Articles O/N	Articles publiés ref	remerciements	Journal	Citations
2010	J L Mergny Institut Pessac A22	Recherche de ligands des répétitions de trinuécléotides de la Frataxine stimulant la transcription du gène	12 000	E 123-4-11 E 127-4-12	Non				
	Alexandra Caude Necker	Utilisation des miRs dans une stratégie thérapeutique de l'ataxie de Friedreich	18000	E 118 E 119 E 131-4-13	Oui	Genetic Variations Creating MicroRNA Target Sites in the FXN 3'-UTR Affect Frataxin Expression in Friedreich Ataxia - PMC (nih.gov)	Oui	PLOS ONE	Cité 11
	Soussi-Yanicostas Nadia CRICM Paris	Modélisation de l'ataxie de Friedreich chez le poisson zèbre et recherche de molécules thérapeutiques in vivo	24000	E 123-04-11 E 126-1-12 E 128-7-12 E 132-7-13	Non				
	Dominika Sliwa - Jussieu	Effet de la déficience en frataxine dans la dynamique mitochondriale, l'homéostasie du Ca ²⁺ et l'apoptose	18000	E 122-1-11 E 127-4-12	Oui	Inactivation of mitochondrial aspartate aminotransferase contributes to the respiratory deficit of yeast frataxin-deficient cells - PubMed (nih.gov)	Oui	Biochemical journal	Cité 9
	Aurélien Bayot - Robert Debré	Dissection des mécanismes moléculaires responsables du défaut de réponse au stress oxydant dans les cellules déficientes en frataxine	20000	E 122-1-11 E-130-1-13	Oui	Friedreich's ataxia: the vicious circle hypothesis revisited - PMC (nih.gov)	Oui	BMC Médecine	Cité 35
	J Michel Camadro Ins Jacques Monod	Frataxin deficiency in Friedreich ataxia : new therapeutical approaches	18000		Oui	Friedreich Ataxia: Molecular Mechanisms, Redox Considerations, and Therapeutic Opportunities - PMC (nih.gov)	Oui	Antioxydants and redox signaling	Cité 95
2011	Soussi-Yanicostas Nadia CRICM Paris	Modélisation de l'ataxie de Friedreich chez le poisson zèbre et recherche de molécules thérapeutiques in vivo	24000	E 128-7-12 E 132-7-13	Non				
	Marie-Anne Colle Ecole vétérinaire - Nantes	Transfert de gène intrathécal à l'aide d'un vecteur AAV10 pour le traitement de l'ataxie de Friedreich	29910	E 126-1-12	Oui	Efficient central nervous system AAVrh10-mediated intrathecal gene transfer in adult and neonate rats Gene Therapy (nature.com)	Non	Gene therapy	Cité 28
	Paule Bénit et Pierre Rustin Robert Debré	<i>Harlequin 2011: Tester et identifier les ligands des PPARγ</i>	20000	Espoir 126-1-12	Oui	Paradoxical Inhibition of Glycolysis by Pioglitazone Opposes the Mitochondriopathy Caused by AIF Deficiency (nih.gov)	Oui	Ebiomedicine	Cité 11
	Renata Santos Institut Jacques Monod	Connexion entre les voies de signalisation dépendantes du calcium et de l'oxyde nitrique et le dysfonctionnement mitochondrial dans les cellules déficientes en frataxine	0		Oui	Friedreich Ataxia: Molecular Mechanisms, Redox Considerations, and Therapeutic Opportunities - PMC (nih.gov)	Oui	Antioxydants and redox signaling	Cité 95
	Jacques P. Tremblay Québec, Canada	Développement d'un traitement pour l'Ataxie de Friedreich basé sur l'administration de protéines TALEs induisant l'expression de frataxine	25000	Espoir 127-4-12 Espoir 134-01-14	Oui	A Potential New Therapeutic Approach for Friedreich Ataxia: Induction of Frataxin Expression With TALE Proteins - PMC (nih.gov)	Oui	Molec Therapy Nucl Acid	Cité 18

	J Camadro I Jacques Monod Hervé Tricoire Université Paris Diderot	Combattre l'Ataxie de Friedreich: utilisation de modèles biologiques complémentaires pour le criblage de nouvelles molécules thérapeutiques	25000	E 128-7-12 Espoir 132-7-13 Espoir 137-10-14	Oui	Apn1 AP-endonuclease is essential for the repair of oxidatively damaged DNA bases in yeast frataxin-deficient cells - PMC (nih.gov) Methylene blue rescues heart defects in a Drosophila model of Friedreich's ataxia Human Molecular Genetics Oxford Academic (oup.com)	Oui Oui	Human Molec Genet Hum Mol Genetic	Cité 17
	Laetitia Aubry Génopole Evry	Modélisation pathologique de l'ataxie de Friedreich grâce aux cellules souches humaines induites à la pluripotence	25 000 €	Espoir 127-4-12	Oui	Induced pluripotent stem cells-derived neurons from patients with Friedreich ataxia exhibit differential sensitivity to resveratrol and nicotinamide - PMC (nih.gov)	Oui	Scientific reports	Cité 11
2012	Helène Puccio - IGBMC Strasbourg Morgane Perdomini	Développement d'une approche de thérapie génique pour l'ataxie de Friedreich utilisant les virus adénoassociés dans les modèles murins	25000	Espoir 129-10-12	Oui	Prevention and reversal of severe mitochondrial cardiomyopathy by gene therapy in a mouse model of Friedreich's ataxia Nature Medicine	Non	Nature	Lu 13000 Cité 146
	Javier Diaz-Nido Madrid	Etude de sécrétome de cellules neurales de patients afin d'identifier nouvelles cibles thérapeutiques et biomarqueurs de l' AF.	20000	Espoir 129-10-12 Espoir 136	Oui	Frataxin knockdown in human astrocytes triggers cell death and the release of factors that cause neuronal toxicity - ScienceDirect	Oui	Neurobiology of disease	Cité 19
	Alejandro Vaquero Barcelone	Rôle des sirtuines dans l'ataxie de Friedreich	15000	Espoir 130-1-13	Oui	Sirtuins in stress response: guardians of the genome Oncogene (nature.com)	Oui	Oncogene	Lu 7253 Cité 72
	Claude Mignard La réunion	Capacité physique et tolérance à l'exercice chez des patients atteint d'une Ataxie de Friedreich tardive.	11000	E 148- 07- 17	Non				
2013	Amélie HU - Pandolfo Bruxelles	Caractérisation des neurones issus des cellules souches pluripotentes induites, de patients atteints de l'Ataxie de Friedreich	20 000 €		+-	Unveiling a common mechanism of apoptosis in β-cells and neurons in Friedreich's ataxia Human Molecular Genetics Oxford Academic (oup.com)	Non		Cité 31
	S Ollagnier de Choudens Grenoble	Mieux comprendre le rôle de la frataxine dans les stades précoces de l'assemblage des noyaux Fe-S dans la mitochondrie chez les mammifères	20 000 €		Oui	Turning Escherichia coli into a Frataxin-Dependent Organism - PMC (nih.gov)	Non		Cité 15
2014	Mark Pook, Aurelien Bayot Pierre Rustin Robert Debré	Comprendre l'implication du gène PIP5K1B dans l'ataxie de Friedreich	10 000 € 8 000 € 2 000 €	E138-01- 15	Oui	Cis-silencing of PIP5K1B evidenced in Friedreich's ataxia patient cells results in cytoskeleton anomalies Human Molecular Genetics Oxford Academic (oup.com)	Non	Human Molecul Genet	Cité 17
	Hélène PUCCIO IGBMC Strasbourg	Culture primaire de neurones sensitifs avec perte de fonction totale ou partielle en frataxine pour étudier la neurophysiopathologie de l'ataxie de Friedreich	25 000 €	E 138-01- 15	Oui	Primary Cultures of Pure Embryonic Dorsal Root Ganglia Sensory Neurons as a New Cellular Model for Friedreich's Ataxia SpringerLink	NSP	Trinucleotid repeats	Cité 02
	Jacques Tremblay	Augmentation de l'expression de la frataxine induite par des protéines TALE-VP64	20 000 €	E 139-04- 15	Oui	Increased Frataxin Expression Induced in Friedreich Ataxia Cells by Platinum TALE-VP64s or Platinum TALE-SunTag - PMC (nih.gov)	Non	BMC medicine	Cité 8

	A Durr La pitié DUEFO La Pitié ERU 35 Paris	Etude ORFA : Analyse longitudinale de la communication orale dans l'ataxie de Friedreich	14 750 €	Espoir138- 01-15	Oui	Oral mobility reflects rate of progression in advanced Friedreich's ataxia - PMC (nih.gov)	Oui		Cite 2
2015	I Husson, V Amelot Robert Debré	AFFAT – Etude sur la fatigue dans l'ataxie de Friedreich	25 000 €	142-01-16	Non				
	Isabelle Husson, Debré	FRIEDOBS - Etude observationnelle pluridisciplinaire des patients atteints d'une Ataxie de Friedreich	25 000 €		Oui	Cf infra	oui		
	F Pousset - La Pitié	Valeur pronostique du strain global longitudinal cardiaque dans l'ataxie de Friedreich	10 844 €	E 145-10-16 E 149-10-17	Oui	Prognostic value of longitudinal strain and ejection fraction in Friedreich's ataxia - Archive ouverte HAL	Oui	Int J of Cardiology	Cité 2
	Valérie Serre - Institut Jacques Monod	Mise en place d'un modèle cellulaire novateur d'ataxie de Friedreich pour le développement de nouvelles stratégies thérapeutiques	15 000 €		Oui	<i>Publication en 2018 CF infra</i>	Oui		
	Hélène Puccio - IGBNC	Culture primaire de neurones sensitifs avec perte de fonction totale ou partielle en frataxine pour étudier la neurophysiopathologie de l'ataxie de Friedreich	20 000 €		Oui	Cf infra	NSP		
	I Husson, V Amelot Robert Debré	AFFAT – Etude sur la fatigue dans l'ataxie de Friedreich	25 000 €		Non				
2016	I Husson, Debré	FRIEDOBS - Etude observationnelle pluridisciplinaire des patients atteints d'une Ataxie de Friedreich (renouvellement)	25 000 €		Non				
	Hélène Puccio, IGBNC	Etude de la neuropathophysiologie de l'ataxie de Friedreich dans un modèle de culture primaire de neurones sensitifs avec une délétion complète de la frataxine	25 000 €	Espoir146- 01-17					
	Jacques Tremblay (Canada)	Thérapie génique pour l'Ataxie de Friedreich	25 000 €	Espoir146- 01-17	Oui	Deletion of the GAA repeats from the human frataxin gene using the CRISPR-Cas9 system in YG8R-derived cells and mouse models of Friedreich ataxia Gene Therapy (nature.com)	Oui	Gene Therapy	Cité 33
	EFACTS 2015	Soutien à EFACTS 2015	25 000 €		oui	Cf publication EFACTS	non		
2017	Paul Benit	Recherche sur l'effet différentiel de la Pioglitazone dans les maladies mitochondriales	10 000 €	E149 -10- 17 E152- 07-18	Oui	Cf infra	Oui		
	Vincent Amelo, Debré	TELEFRIE – Preuve de concept du suivi psychothérapeutique par visioconsultation auprès de personnes atteintes d'ataxie de Friedreich	2250€ 2250€ 2250€		Non				
	Isabelle Husson, Debré	FRIEDOBS - Etude observationnelle pluridisciplinaire des patients atteints d'une Ataxie de Friedreich (Prolongation)	25 000 €		Oui	Test-retest reliability of an instrumented electronic walkway system (GAITRite) for the measurement of spatio-temporal gait parameters in young patients with Friedreich's ataxia - ScienceDirect	Oui	Gait posture	Cité 9

	Hélène Puccio, IGBNC	Etude de la neurophysiopathologie de l'ataxie de Friedreich dans un nouveau modèle murin	25 000 €	E150-01-18					
	Véronique Monnier, Université Paris Diderot	Identification de stratégies thérapeutiques dans de nouveaux modèles Drosophiles de l'ataxie de Friedreich à expansions GAA	15 000 €	E155-04-19	Oui	A Yeast/Drosophila Screen to Identify New Compounds Overcoming Frataxin Deficiency - PMC (nih.gov)	Oui	Oxidative Medicine and cellular longevity	Cité 9
	Béatrice Py, Marseille	Biologie synthétique et l'ataxie de Friedreich	25 000 €		Oui	Turning Escherichia coli into a Frataxin-Dependent Organism - PMC (nih.gov) Molecular Microbiology Microbiology Journal Wiley Online Library	Non	PLOS Genetics Molecular biology	Cité 15 Cité 36
	EFACTS 2017-2018 (Extention 1)		12000		Oui	Article publié cf infra	Non		
2018	Louise Corben, Murdoch Childrens Research Institute	Developing a clinically meaningful instrumented measure of upper limb function in Friedreich ataxia.	42 292 €		Oui		Oui	Journal of neurology	Cité 1
	A Vogel, Melbourne/Tübingen/Pitié-Salpêtrière	Speech treatment in Friedreich ataxia APHP + ICM	81000		Oui	Disease Delineation for Multiple Sclerosis, Friedreich Ataxia, and Healthy Controls Using Supervised Machine Learning on Speech Acoustics - PubMed (nih.gov)	Non	Trans neural Syst rehab Eng	
	Fabrice GIRAUDET Clermont Ferrand	Fonction neurale auditive : fenêtre sur la neurodégénérescence diabétique dans l'ataxie de Friedreich	23 900,00 €		Oui	Rapid exhaustion of auditory neural conduction in a prototypical mitochondrial disease, Friedreich ataxia - ScienceDirect	Oui	Clinical Neurophysiology	Cité 7
	Isabelle HUSSON Robert Debré	FRIEDOBS - Etude observationnelle pluridisciplinaire des patients atteints d'une Ataxie de Friedreich	25 200,00 €		Non				
	Véronique MONNIER Paris	Identification de stratégies thérapeutiques dans de nouveaux modèles Drosophiles de l'ataxie de Friedreich à expansions GAA.	20 000,00 €		Oui	Drosophila model of Friedreich ataxia with CRISPR/Cas9 insertion of GAA repeats in the frataxin gene reveals in vivo protection by N-acetyl cysteine Human Molecular Genetics Oxford Academic (oup.com)	Oui	Human molecular genetics	Cité 2
	Hélène PUCCIO IGBNC	Changements métaboliques dans l'ataxie de Friedreich: pertinence pour la pathogenèse et identification de biomarqueurs	25 000,00 €		Non				
	Agnès RÖTIG Institut Imagine	Homéostasie du fer dans des modèles cellulaires d'ataxie de Friedreich	25 000,00 €		Oui	Defective palmitoylation of transferrin receptor triggers iron overload in Friedreich ataxia fibroblasts - ScienceDirect	Oui	Blood	Cité 13
	V SERRE Institut Jacques Monod et A Durr	Le protéome urinaire dans l'ataxie de Friedreich : apport de la protéomique quantitative pour la découverte de biomarqueurs.	25 000,00 €		Oui	Quantitative proteomics in Friedreich's ataxia B-lymphocytes: A valuable approach to decipher the biochemical events responsible for pathogenesis - ScienceDirect	Oui	BBA-Molecular basis of disease	Cité 10
	Charline de MONTIGNY - Robert Debré	Etude des données récoltés par Isabelle Husson depuis plusieurs années devant servir pour les essais cliniques dans le cadre d'EFACTS - Salaire pour un CDD d'un an	27900	Non	Non				
	EFACTS (2018-19)		25000		Oui	Progression characteristics of the European Friedreich's Ataxia Consortium for Translational Studies (EFACTS): a 4-year cohort study - The Lancet Neurology	Non	Lancet	

2019	C AGULHON Paris Descartes	Interaction cellules satellites gliales/neurones proprioceptifs dans l'AF	25 000 €		Non	(publication serait en cours Frataxin deficiency in proprioceptive neurons is sufficient to cause inflammatory and glial responses in dorsal root ganglia			
	F Delaspre Université de Lleida - Espagne	Effet du Calcitriol dans un nouveau modèle murin pour l'AF de mutation ponctuelle I151F –	50000 €	161 octobre 20	Oui	Calcitriol increases frataxin levels and restores mitochondrial function in cell models of Friedreich Ataxia Biochemical Journal Portland Press	Oui	Biochemical journal	Cité 7
	O Griso – IGBMC Illkirch	Physiopathologie de l'atteinte neurosensitive de l'ataxie de Friedreich à travers la génération et la caractérisation de nouveaux modèles cellulaires.	25 000 €	164 juillet 2021	Non				
	V Serre et Alexandra Durr	Le protéome plasmatique dans l'ataxie de Friedreich	18.000€		Oui	Publication 2018 cf infra	Oui		
2020	Frida Loria Salinas, Hospital Fundacion Alcorcon (Madrid)	Rôle des interactions neurones-glie dans des astrocytes humains déficients en frataxine	20 000,00 €						
	F Malisan & Francesca Amati, Université de Rome (Italie)	Etude de la régulation épigénétique de HAX1, un régulateur de la survie des cardiomyocytes humains, dans l'AF	12 000,00 €		Oui	Hsa-miR223-3p circulating level is upregulated in Friedreich's ataxia and inversely associated with HCLS1 associated protein X-1, HAX-1 - PubMed (nih.gov)	Oui		Cité 1
	M Paschaki ,H Puccio, INMG -NeuroMyoGène Lyon	Identification de nouvelles voies moléculaires impliquées dans la neuro-physiopathologie des neurones sensoriels d'un mutant murin AF	25 000,00 €		Non				
	Dossier CSC * Marisol Corral Debrinski et Alexandra Dürr	La thérapie génique avec la neuroglobine : outil prometteur pour protéger les neurones cérébelleux dans un large spectre d'ataxies héréditaires grâce à sa capacité à préserver durablement la fonction mitochondriale	15 000,00 €						
2021	C AGULHON, - CNRS, Paris Descartes	Interaction cellules satellites gliales/neurones proprioceptifs dans l'AF - Renouveau	25000						
	C MARELLI et Michel KOENIG, CHU Montpellier	Caractérisation et étude du rôle des interruptions de répétitions GAA dans la sévérité de l'AF.	17000		Non				
	M Sánchez-Navarro, Ins de Parasitología y Biomedicina Armilla, Granada	Protein replacement therapy for FA: Exploring the potential of BBBshuttle peptides – Thérapie par le remplacement de protéine dans l'AF : exploration des potentialités des peptides BBBshuttle	25000						
	D Lettieri Barbato, Université Tor Vergata, Rome	Efficacité du butyrate alimentaire pour l'amélioration des symptômes de l'ataxie de Friedreich dans des modèles de souris	17601						
2022	Fabien DELASPRES, Université de Lleida, SP	Étude comparative de souris I151F pour discerner les premières étapes de la pathogenèse de l'Ataxie de Friedreich	28 000,00 €						

M Sanchez Navarro, Univ de Granada, IPB, Labo de Biochimie (SP)	Therapie de remplacement de la frataxine dans l'AF : exploration du potentiel des « peptides BBBshuttle » susceptibles de passer la barrière hémato-encéphalique (2 ^{ème} année)	30.000,00						
D M Chellapandi, NeuroMyoGène, Univ Lyon 1, Labo d'H Puccio	Validation de composés pharmacologiques potentiels pour l'ataxie de Friedreich	25 000,00 €						
Dr Yi, Newcastle University (UK) + Dr Schoels, Hertie Institute, Tübingen	Evaluations longitudinales de l'équilibre et de la marche des patients AF en laboratoire et dans le monde réel (1 ^{ère} année)	18.000€ 5.000€						
D Lettieri Barbato PhD, Université Tor Vergata, Rome	Efficacité du butyrate alimentaire pour l'amélioration des symptômes de l'ataxie de Friedreich dans des modèles de souris (2 ^{ème} année)	25.000 €						
Fabien DELASPRES, Université de Lleida, SP	Étude comparative de souris I151F pour discerner les premières étapes de la pathogenèse de l'Ataxie de Friedreich (continuation).	28 000,00 €						
		1429947						

+ Puccio 2014

Dysregulation of cellular iron metabolism in Friedreich ataxia: from primary iron-sulfur cluster deficit to mitochondrial iron accumulation - PMC (nih.gov)	Oui	Front Pharmacol	Cité 70
---	-----	-----------------	---------

34 articles (2010-2020= 1600)=> 2%

25 remerciés

790 citations

[Sexual function, intimate relationships and Friedreich ataxia | Journal of Neurology \(springer.com\)](https://www.sciencedirect.com/journal/journal-of-neurology)