

## **Projet: Évaluation de nouvelles stratégies thérapeutiques en fibrose kystique**

La Fibrose Kystique (FK) est une maladie héréditaire récessive causée par la mutation du gène *cftr*, entraînant une altération ou même l'absence du canal chlore CFTR au niveau des épithéliums de nombreux organes. Toutefois, l'atteinte respiratoire chez les patients FK est la principale cause de mortalité. La défaillance respiratoire, causée par des lésions épithéliales subséquentes aux cycles d'infection et d'inflammation dans les voies respiratoires, est une complication majeure chez les patients FK. Nous nous intéressons plus particulièrement aux processus lésionnels et aux mécanismes de régénération épithéliale. En effet, nos résultats et ceux de la littérature ont démontré que l'épithélium bronchique FK présente de graves lésions. En fait, nous avons rapporté l'existence d'un défaut de réparation épithéliale bronchique FK suite aux lésions et identifié le canal CFTR comme un élément clé dans ce défaut. Dans un premier temps, notre objectif sera de mieux comprendre le rôle de ce canal chlore CFTR dans le cadre du défaut de réparation épithéliale au niveau des voies aériennes FK. Ensuite, le deuxième volet de notre projet permettra d'évaluer une nouvelle stratégie thérapeutique qui ciblerait directement le CFTR et les canaux potassiques, qui ont été précédemment démontrés pour être des éléments clés pour la réparation épithéliale bronchique. En effet, les thérapies FK d'aujourd'hui traitent les symptômes, en tentant principalement de contrôler les infections et l'inflammation. Dans notre cas, nous cherchons corriger le défaut de base du CFTR, afin de favoriser la réparation épithéliale dès les premières lésions et ainsi freiner la progression de la maladie.