

## CALL FOR PROJECT 2014

### FUSMALS - *Functional Interaction of FUS with SMN as a common pathogenic pathway for motor neuron diseases*

<b>PRINCIPAL INVESTIGATOR</b>	<b>Mauro Cozzolino</b> Istituto di Farmacologia Traslazionale, CNR Roma
<b>VALORE DEL PROGETTO</b>	59.955 euro
<b>AMBITO DI RICERCA</b>	Ricerca di Base - Pilot Grant
<b>DURATA</b>	12 mesi
<b>OBIETTIVI DEL PROGETTO</b>	<p>Un numero crescente di evidenze sperimentali indicano che alterazioni del processo di regolazione del metabolismo dell'RNA sono in gran parte responsabili della perdita dei motoneuroni tipica della Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA). Il gruppo di ricerca ha in precedenza ipotizzato che una proteina chiamata SMN, fondamentale per la regolazione di alcuni aspetti chiave del metabolismo dell'RNA, possa essere coinvolta nelle forme familiari di SLA. Questa osservazione è particolarmente interessante dal momento che alterazioni di SMN sono responsabili della Atrofia Muscolare Spinale (SMA), una malattia che come la SLA colpisce in maniera selettiva i motoneuroni.</p> <p>L'obiettivo di questo progetto di ricerca è verificare se effettivamente SMN è coinvolto nella degenerazione motoneuronale che caratterizza un modello animale di SLA, che esprime FUS wild type. Verrà valutato se la modulazione di SMN possa influire sulla severità della SLA, mediante tecniche comportamentali, istopatologiche e molecolari.</p>
<b>IMPATTO SULLA MALATTIA</b>	Lo studio permetterà di stabilire se e in quali casi FUS e SMN cooperano da un punto di vista funzionale nella patogenesi della SLA, aumentando così la nostra attuale comprensione dei meccanismi molecolari alla base di questa malattia. Inoltre, se venissero dimostrati meccanismi comuni all'attuale conoscenza della SMA, potrebbero essere applicati approcci simili anche alla SLA.