

# [Des souris pour comprendre la sclérose latérale amyotrophique \(SLA\)](#)

25 avril 2017



La sclérose latérale amyotrophique est une dégénérescence des neurones moteurs qui entraîne un affaiblissement puis un durcissement des muscles. [Dans sa forme la plus sévère elle est due à une mutation du gène codant pour une protéine neuronale de régulation dénommée FUS](#). La « délocalisation » de cette protéine du noyau vers le cytoplasme provoquerait la mort des motoneurones.

Afin de conforter cette hypothèse des chercheurs ont développés deux modèles de **souris** qui présentent, soit une absence, soit une accumulation de la protéine FUS dans le cytoplasme. Lorsque la protéine est présente dans le cytoplasme, les **souris** présentent un déficit en motoneurones.

[Ces résultats confirment que l'accumulation de FUS dans le cytoplasme entraîne la mort des motoneurones](#) et ouvrent la voie à de nouveaux traitements de la SLA qui inhiberaient l'activité de la FUS dans le cytoplasme.

Thierry Battmann