 **Ústav živočišné fyziologie a genetiky AV ČR, v. v. i.**

Rumburská 89, 277 21 Liběchov, Česká republika

IČO: 67985904 DIČ: CZ67985904 tel.: **315 639 532**; fax: **315 639 510**

ID Datové schránky: tw6hm2a E-mail: [uzfg@iapg.cas.cz](mailto:uzfg@iapg.cas.cz); URL <http://www.iapg.cas.cz>

Rozhodnutí ředitele 12-RŘ-2012 - Příloha č. 1

Podklady pro projednání návrhu výzkumného projektu

Radou pracoviště ÚŽFG AV ČR, v. v. i.

A. Věcné náležitosti

Navrhovatel, pokud existuje, tak také spolunavrhovatel *(uvede se jméno, příjmení a pracoviště navrhovatele a spolunavrhovatele):* prof. MVDr. Jan Motlík, DrSc.

Laboratoř *(dle organizační struktury ÚŽFG)*: Laboratoř buněčné regenerace a plasticity

Doba řešení od-do *(dd/mm/rrrr–dd/mm/rrrr)*: 10/2015-12/2017

Předpokládané složení řešitelského kolektivu: prof. MVDr. Jan Motlík, DrSc., Ing. Zdenka Ellederová, PhD., 6 PhD. studentů

Poskytovatel (grantová agentura, ministerstvo aj.): COST CZ, MŠMT

Název projektu:

BIOMEDICÍNSKÝ MODEL HUNTINGTONOVY CHOROBY

Imunocytochemická, histochemická a molekulárně genetická charakterizace vývoje fenotypu u F2 a F3 generace transgenních miniprasat pro N-terminální část lidského mutovaného huntingtinu

Abstrakt: Laboratoř buněčné regenerace a plasticity ÚŽFG v Liběchově vytvořila ve spolupráci s americkými a italskými kolegy jedinečný model Huntingtonovy choroby, transgenní miniprase pro N-terminální část mutovaného lidského huntingtinu. V současné době laboratoř disponuje čtyřmi generacemi (F1 – F4) transgenních miniprasat, na kterých se provádí charakterizace vývoje choroby jak neinvazivnímí metodami (sledováním hladiny mutovaného huntingtinu a prozánětlivých cytokínů v krevním séru a v cerebro-spinální tekutině, pravidelným odběrem semene), tak invazivními metodami (biochemickými a imunohistochemickými testy na celé paletě tkání, především mozku, srdci, kosterní svalovině a varlatech). Tento dlouhodobý výzkumu je součástí evropského programu COST Action BM 1308 “Sharing Advances on Large Animal Models”, který byl zahájen v květnu 2014 a je plánován do května 2018. Jan Motlík je členem řídícího orgánu tohoto grantu. Ve spolupráci mezi naší laboratoří a firmou Exemplar Genetics, USA byl v současné době vytvořen na genetickém základu Liběchovského miniprasete nový „knock-in“ model Huntingtonovy choroby, u kterého byla délka sekvence, která kóduje opakující se aminokyselinu glutamin, prodloužena na 85 CAG. Tyto dva modely, které budou paralelně charakterizovány v naší laboratoři, přinesou nesporně jedinečné informace o vývoji této dosud neléčitelné neurodegenerativní choroby na biomedicínském modelu miniprasete. V průběhu řešení grantu budou transgenní miniprasata pro mutovaný lidský huntingtin (N-terminální část) a mutovaný huntingtin miniprasat (kompletní délka proteinu) také využity k testování nových farmakologických i molekulárně genetických přístupů k budoucímu léčeni Huntingtonovy choroby.

B. Ovlivnění rozpočtu ÚŽFG\*)

1. úvazek pro každého pracovníka požadovaný od poskytovatele (uvede se rovněž výše stávajícího úvazku v ÚŽFG včetně specifikace podílu institucionálních a účelových prostředků):

Poskytovatel programu COST (MŠMT) stanovil limit 15% z neinvestičních prostředků pro výši rozpočtové položky *MZDY A PLATY.* Z institucionální podpory se žádá  úvazky pro 5 PhD.: MVDr. Božena Bohuslavová: 0,4; Mgr. Ivona Valeková: 0,4; Mgr. Jan Valášek: 0,4; Mgr. Eva Kotrčová 0,4; Mgr. Petra Rausová:0,4. Nejedná se o navýšení současných úvazků na ÚŽFG.

Z podpory poskytovatele se počítá s úvazky: prof. MVDr. Jan Motlík, DrSc. 0,1; Ing. Zdenka Ellederová, PhD. 0,1; Mgr. Petra Vochozková 0,1.

1. požadovaný investiční majetek včetně výše požadované finanční spoluúčasti ÚŽFG:0
2. poskytovatelem požadovaná finanční spoluúčast ÚŽFG (mimo investice): 1 391 tis. Kč

Datum zhlédnutí rozpočtu projektu…………………….., podpis vedoucí ekonom. oddělení:……………………………………….

\*) Náklady nemusejí být vyčísleny konečnou přesnou částkou, postačí kvalifikovaný odhad v řádu desetitisíců.

Projednáno v Radě pracoviště dne (vyplňuje tajemník Rady):