

## Ricerca: un enzima difettoso all'origine della SLA

sabato 14 febbraio 2015, 13:28 di F.F.

**Publicati sull'autorevole rivista scientifica Brain i risultati di una ricerca dell'IRCCS Istituto di Ricerche Farmacologiche "Mario Negri" di Milano, finanziata dalla Fondazione Telethon**



Lo studio IRCCS, partendo dalla dimostrazione che la proteina TDP-43 è anomala nella grande

maggioranza dei pazienti affetti da SLA (Sclerosi Laterale Amiotrofica), ha stabilito che ciò dipende

da un enzima noto come PPIA (peptidilprolyl isomerasi A). “A conferma del ruolo importante di questo enzima – spiega Valentina Bonetto dell'IRCCS Istituto Mario Negri e coordinatrice del progetto – abbiamo visto che la sua mancanza, in un modello di SLA nel topo, accelera la progressione della malattia. Inoltre una relativa carenza dell'enzima è stata riscontrata in vari modelli cellulari e animali di SLA, nonché nei pazienti con SLA sporadica”. “Grazie a questi studi – aggiunge Caterina Bendotti dell'IRCCS Istituto Mario Negri – abbiamo capito che la PPIA all'interno dei motoneuroni esercita un effetto protettivo. Questi risultati prospettano la possibilità di ottenere un effetto terapeutico attraverso la stimolazione o la sostituzione della PPIA”. La SLA è una malattia neurodegenerativa ad esito fatale che colpisce i motoneuroni, le cellule nervose che impartiscono ai muscoli il comando di movimento. In generale, si assiste alla perdita progressiva delle funzioni motorie fino alla paralisi dei muscoli respiratori. Al momento non esiste cura. Ogni anno, in Italia, la malattia colpisce circa 3 persone ogni 100.000 ed affligge attualmente oltre 4.000 malati. Lo studio è stato condotto in collaborazione con i neurologi Gabriele Mora, della Fondazione Salvatore Maugeri di Milano, Christian Lunetta, del Centro Clinico Nemo di Milano, e di Massimo Corbo, della Casa di Cura del Policlinico di Milano. Lo studio è stato finanziato dalla Fondazione Telethon, con un contributo della Fondazione Aldo e Cele Daccò, della Comunità Europea, dell'Associazione Amici del Mario Negri e della Fondazione Viali e Mauro.

