

SLA: scoperto legame con difetti interazione tra enzima e proteine

23:59 13 FEB 2015

(AGI) - Milano, 13 feb. - Partendo dal presupposto che la proteina TDP-43 e' anomala nella grande maggioranza dei pazienti affetti da SLA (Sclerosi Laterale Amiotrofica), uno studio dell'IRCCS Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri di Milano ha scoperto che questo dipende da un enzima noto come PPIA (peptidilprolyl isomerasi A). I risultati dello studio, finanziato dalla **Fondazione Telethon**, e' stato pubblicato sulla rivista Brain. "A conferma del ruolo importante di questo enzima - ha spiegato Valentina Bonetto, 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 e' stata riscontrata in vari modelli cellulari e animali di SLA, nonche' nei pazienti con SLA sporadica". "Grazie a questi studi - ha aggiunto Caterina Bendotti dell'IRCCS Istituto Mario Negri - abbiamo capito che la PPIA all'interno dei motoneuroni esercita un effetto protettivo. Questi risultati prospettano la possibilita' di ottenere un effetto terapeutico attraverso la stimolazione o la sostituzione della PPIA". La SLA e' 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. (AGI) .

