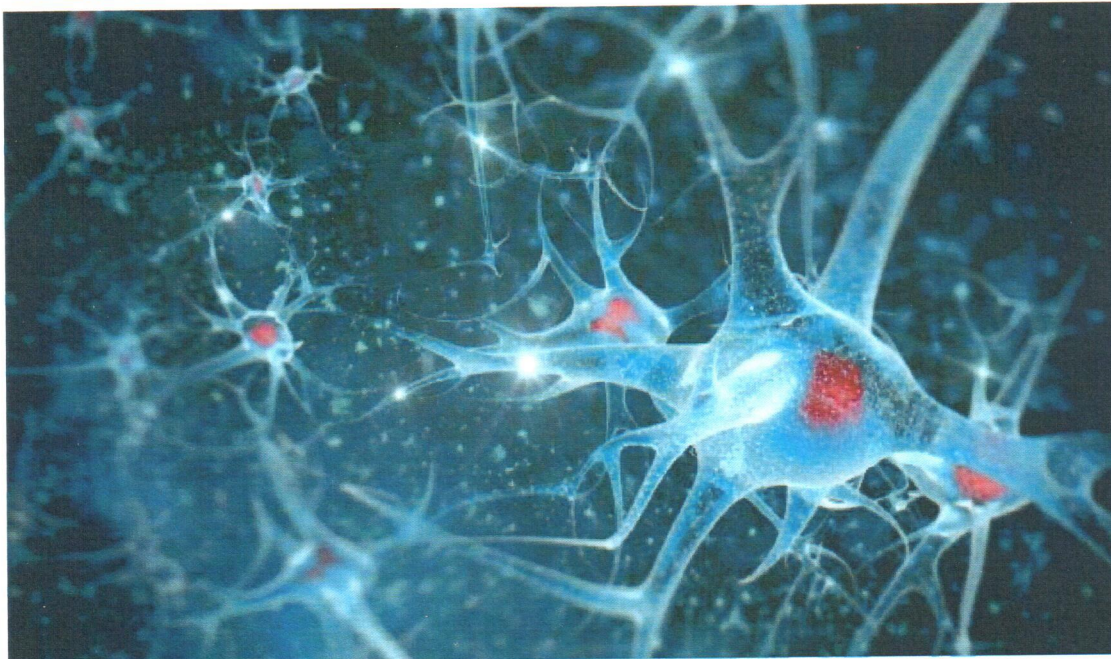


Un enzima difettoso dietro la Sla

Uno studio del Mario Negri mostra che la sua assenza accelera la progressione della malattia. Ora si apre la strada alla ricerca di un farmaco innovativo efficace non solo per la Sla, ma anche per altre malattie neurodegenerative
Redazione?Martedì 17 Febbraio 2015, 11:00



Alla base della sclerosi laterale amiotrofica (Sla) ci potrebbero essere dei difetti nell'interazione tra un enzima e una proteina. Lo rivela uno studio dell'Irccs Istituto di ricerche farmacologiche "Mario Negri" di Milano, finanziata dalla **Fondazione Telethon** e pubblicata sulla rivista *Brain*.

Partendo dalla dimostrazione che la proteina TDP-43 è anomala nella grande maggioranza dei pazienti affetti da Sla, i ricercatori hanno stabilito che ciò dipende da un enzima noto come PPIA (peptidilprolyl isomerasi *A*).

«A conferma del ruolo importante di questo enzima abbiamo visto che la sua mancanza, in un modello di Sla nel topo, accelera la progressione della malattia», spiega Valentina Bonetto dell'Irccs Istituto Mario Negri e coordinatrice del progetto. «Inoltre una relativa carenza dell'enzima è stata riscontrata in vari modelli cellulari e animali di sclerosi laterale amiotrofica, nonché nei pazienti con Sla sporadica».

«Grazie a questi studi abbiamo capito che la PPIA all'interno dei motoneuroni esercita un effetto protettivo», aggiunge Caterina Bendotti dell'Irccs Istituto Mario Negri. «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.

Il lavoro dei ricercatori del Mario Negri si indirizza ora verso la ricerca di un possibile intervento farmacologico innovativo non solo per la Sla, ma anche per altre malattie neurodegenerative, come la demenza frontotemporale e l'Alzheimer.

