

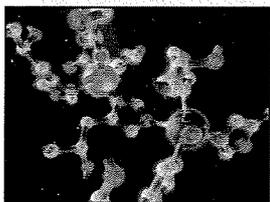
STUDIO ITALIANO SUI MECCANISMI DELLA SLA: IL CUMULO ECCESSIVO DI UNA PROTEINA LEGATO ALLA MALATTIA

Morbo di Gehrig, la chiave in un enzima

di Lucia Zambelli

Una scoperta destinata a rivoluzionare le prospettive di ricerca di cura della Sla, la sclerosi laterale amiotrofica, e a dare qualche ragionevole speranza ai malati. «C'è ancora molto da lavorare, ma senz'altro la scoperta che abbiamo fatto apre scenari nuovi di indagine», chiarisce Lucia Banci, docente di chimica inorganica all'Università di Firenze, assieme al professor Ivano Bertini alla guida del team di ricercatori della Fondazione Farmacogenomica FiorGen, che hanno capito le cause e il meccanismo molecolare responsabili del malfunzionamento di una proteina, la superossido dismutasi, dando così origine alla malattia.

Se funziona correttamente, la proteina raggiunge la forma cosiddetta matura, e lega alcuni ioni metallici (rame e zinco) che noi assumiamo con la dieta. «E' stato verificato che in una parte di persone affette da Sla», spiega la professoressa Banci, «ci sono mutazioni di questo enzima, ne sono state trovate fino a 130. Finora nessuno riusciva a capire come potevano tante muta-



zioni, in posti diversi, provocare lo stesso tipo di malattia. Noi abbiamo scoperto che se la proteina non lega i metalli subito, ed è soggetta a stress ossidativi, inizia ad aggregarsi: si formano grossi agglomerati proteici (polimeri) composti da tante superossido dismutasi, che non sono più solubili e diventano tossici». Il polimero della superossido dismutasi è la specie tossica che causa la malattia, così come avviene per i polimeri di altre proteine nel morbo di Parkinson e nell'Alzheimer.

Finora gli studi erano avvenuti sui topi. I ricercatori di FiorGen hanno lavorato in vitro.

«Ora bisogna passare a livello dei tessuti», informa la studiosa. «Se verificheremo gli stessi meccanismi anche sui tessuti dei malati, questo cambierà completamente la prospettiva di ricerca. I neurologi sono in fibrillazione. Finora si brancolava nel buio, avevamo solo osservazioni sparse. Ora si comincia a razionalizzare. Certo, c'è ancora da lavorare. C'è da capire perché la proteina non lega i metalli, e individuare i fattori responsabili del processo di ossidazione».

Lo studio degli scienziati fiorentini è sta-

to pubblicato su Pnas (Proceedings of the National Academy of Sciences). La Sla, chiamata anche morbo di Lou Gehrig (dal nome del giocatore di baseball statunitense che fu la prima vittima accertata di questa patologia), è una rara malattia degenerativa e progressiva del sistema nervoso: la stessa che ha portato a morte Luca Coscioni e Giovanni Nuvoli. Le cause sono ancora sconosciute, i ricercatori non hanno trovato ancora un agente specifico responsabile, e probabilmente si tratta di una malattia multifattoriale. ♦

Lou Gehrig in una partita giocata nello Yankee Stadium di New York nel 1923. L'asso del baseball morì a soli 38 anni per una rarissima malattia, che poi prese il suo nome

