

## Sommario Rassegna Stampa

<b>Pagina</b>	<b>Testata</b>	<b>Data</b>	<b>Titolo</b>	<b>Pag.</b>
<b>Rubrica</b>	<b>Cnr - siti web</b>			
	Aboutpharma.com	17/07/2020	<i>MALATTIE DA PRIONI, INDIVIDUATO UN NUOVO MECCANISMO RESPONSABILE DELLA MORTE DEI NEURONI</i>	2
	Impress.it	17/07/2020	<i>MALATTIE DA PRIONI: INDIVIDUATO UN NUOVO MECCANISMO RESPONSABILE DELLA MORTE DEI NEURONI</i>	4
	Insalute.it	17/07/2020	<i>MALATTIE NEUROLOGICHE RARE, SCOPERTO NUOVO MECCANISMO RESPONSABILE DELLA MORTE DEI NEURONI</i>	6
	Marionegri.it	17/07/2020	<i>MALATTIE DA PRIONI: INDIVIDUATO UN NUOVO MECCANISMO RESPONSABILE DELLA MORTE DEI NEURONI</i>	8
	Meteoweb.eu	17/07/2020	<i>MALATTIE DA PRIONI: INDIVIDUATO UN NUOVO MECCANISMO RESPONSABILE DELLA MORTE DEI NEURONI</i>	10
	TecnoMedicina.It	17/07/2020	<i>MALATTIE DA PRIONI: INDIVIDUATO UN NUOVO MECCANISMO CHE DETERMINA LA MORTE NEURONALE</i>	12



Abbonati alla rivista  
Archivio arretrati

CHI SIAMO CONTATTI SHOP LAVORA CON NOI LOGIN REGISTRATI

VIDEO FOTO

HOME ABOUTPHARMA PUBLISHING FORMAZIONE E EVENTI HTA ABOUTJOB CORSO DI MARKET ACCESS DIGITAL AWARDS

# ABOUTPHARMA<sup>ONLINE</sup>

Ricerca

SANITÀ E POLITICA LEGAL & REGULATORY REGIONI PERSONE E PROFESSIONI AZIENDE **MEDICINA SCIENZA E RICERCA**

Medicina scienza e ricerca

## Malattie da prioni, individuato un nuovo meccanismo responsabile della morte dei neuroni

Uno studio italiano ha messo in luce, in modelli animali, un meccanismo che mette in relazione alterazioni della neurotrasmissione alla morte neuronale in queste rare malattie neurologiche tuttora incurabili che fanno parte della famiglia del "morbo della mucca pazza"

di [Redazione Aboutpharma Online](#)

17 Luglio 2020



La famiglia è quella del "morbo della mucca pazza", patologia che divenne tristemente nota verso metà degli anni '90. E benché non se ne parli più tanto le malattie da prioni di origine genetica - sebbene rare - non hanno ancora una cura. Uno studio recente ha però identificato un meccanismo alla base della morte neuronale in modelli animali di malattie da prioni di origine genetica.

Contribuendo a comprendere perché queste malattie hanno caratteristiche cliniche variabili e suggerisce che farmaci già usati nella pratica clinica possano migliorare la qualità di vita dei pazienti affetti da queste gravi patologie. La ricerca realizzata dall'Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri in collaborazione con l'Istituto di Neuroscienze del [CNR](#) e Istituto Clinico Humanitas è stata pubblicata [su Plos Pathogens](#).

### Le tre rare malattie da prioni

"Abbiamo studiato tre diversi modelli di topi transgenici che riproducono le caratteristiche salienti della malattia di Creutzfeldt-Jakob (CJD), della sindrome di Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) e dell'insonnia fatale familiare (FFI)", spiega Roberto Chiesa, responsabile del laboratorio di Neurobiologia dei Prioni dell'Istituto Mario Negri che con Michela Matteoli Direttore dell'Istituto di Neuroscienze del [CNR](#) e responsabile del laboratorio Pharmacology and Brain Pathology di Humanitas, ha coordinato lo studio. "Queste rare malattie sono tutte causate da mutazioni nel gene della proteina prionica, ma si manifestano in modo molto diverso. La CJD si presenta principalmente con demenza, la GSS con incapacità di coordinare i movimenti e la FFI con insonnia intrattabile".

### La morte del neurone

Usando i modelli animali i ricercatori studiato il meccanismo alla base di questa variabilità. Hanno così scoperto che la proteina prionica mutata, accumulandosi all'interno della cellula, altera i recettori di tipo Ampa che sono presenti a livello delle post-sinapsi. Ovvero i punti di contatto tra i neuroni dove i segnali chimici vengono trasformati in impulsi elettrici consentendo ai neuroni di dialogare. Il recettore Ampa alterato, come spiega Chiesa, causa un influsso eccessivo di calcio che porta alla morte del neurone.

### Meccanismi differenti

RUBRICHE DIGITALI

**Connect for Shape**  
Dare nuova forma all'healthcare procurement

EVENTI E FORMAZIONE

**IL SISTEMA GRADE PER LA VALUTAZIONE DELL'INNOVATIVITÀ DEI FARMACI**

Milano  
17-18 settembre 2020

[ABOUTACADEMY](#)

**PROFESSIONI MANAGER**

FOLLOW US

ABOUTPHARMA AND MEDICAL SERVICES

**DIARIO DELLA PANDEMIA**  
SEI MESI DI NOTIZIE

Nuove professioni nell'healthcare

“La cosa interessante è che questo accade nella CJD e nella GSS, ma non nell’FFI perché in questa malattia la proteina prionica si accumula in modo diverso all’interno del neurone e non modifica il recettore Ampa, ma potrebbe causare altre alterazioni”, continua Michela Matteoli. “Abbiamo, infatti, osservato che anche nei neuroni FFI sono presenti delle anomalie a livello delle post-sinapsi. I prossimi studi saranno mirati a capire cosa succede di diverso in questi neuroni”. “I nostri dati suggeriscono che antagonisti del recettore Ampa, alcuni dei quali sono già utilizzati in clinica per controllare le crisi epilettiche, possano avere un effetto benefico nella CJD e GSS, ma sono necessari altri studi per verificarlo”, ha concluso Chiesa.

Lo studio è stato possibile grazie a finanziamenti della Fondazione Telethon, Fondazione Cariplo e Ministero della Salute.

TAGS: [Malattie Da Prioni](#) - [Malattie Rare](#) - [Morbo Della Mucca Pazza](#)

SHARE: [Twee](#) [@Salva](#) [Share](#) [Like](#) [Share](#) Sign Up to see w/ friends like

TI POTREBBE INTERESSARE ANCHE...



Malattie rare: nasce al Sud una rete per rafforzare la ricerca



Malattie rare, l'Europa approva ravulizumab per il trattamento dell'Epn



Telethon lancia tre nuovi bandi di ricerca: uno è dedicato a Covid-19



Malattie rare, per le immunodeficienze primitive diagnosi tardiva per almeno 7 pazienti su 10



VIDEO



AboutPharma Digital Awards 2019 - il video report



AboutPharma Digital Awards 2019 - il video completo



AboutPharma Digital Awards 2019 - il video sponsor

MEDICINA SCIENZA E RICERCA

Malattie da prioni, individuato un nuovo meccanismo responsabile della morte dei neuroni

Troppa disorganizzazione nelle sperimentazioni cliniche su Covid-19

Tumore al seno, la dieta mima-digiuno è una possibile alleata delle cure ormonali



ABOUTPHARMA | PUBLISHING | FORMAZIONE | HTA | ABOUTJOB

HPS Srl P.IVA 07106000966

CONTATTI | CHI SIAMO | PRIVACY POLICY | CODICE ETICO | POLITICA QUALITÀ | CERTIFICAZIONE ISO 9001:2015



- HOME
- ATTUALITÀ
- POLITICA
- INCHIESTA
- CULTURE
- L'INTERVISTA
- L'EROE
- SPORT
- GALLERY

- CAFFETTERIA
- QUESTA È LA STAMPA
- TECNOLOGIA
- STRACULT
- LIBRI
- PERSONAGGIO DEL GIORNO

ULTIMA NOTIZIA > [ Luglio 17, 2020 ] Malattie da prioni: individuato un nuovo meccanismo

HOME > ATTUALITÀ > Malattie da prioni: individuato un nuovo meccanismo responsabile della morte dei neuroni

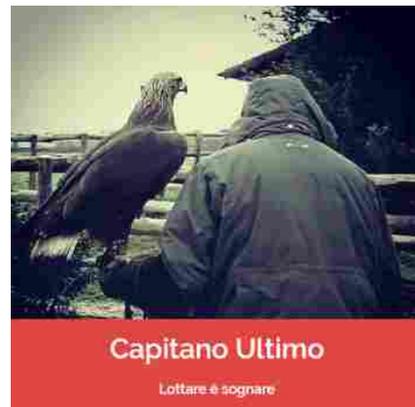
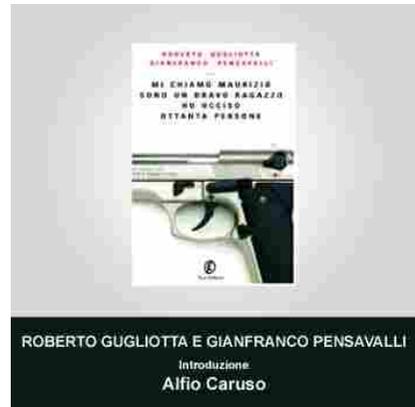
# Malattie da prioni: individuato un nuovo meccanismo responsabile della morte dei neuroni

🕒 Luglio 17, 2020 📁 Attualità



*Uno studio, realizzato dall'Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri in collaborazione con l'Istituto di Neuroscienze del CNR e Istituto Clinico Humanitas, ha identificato un meccanismo alla base della morte neuronale in modelli animali di malattie da prioni di origine genetica, che fanno parte della stessa famiglia del 'morbo della mucca pazza'. Lo studio contribuisce a comprendere perché queste malattie hanno caratteristiche cliniche variabili e suggerisce che farmaci già usati nella pratica clinica possano migliorare la qualità di vita dei pazienti affetti da queste gravi patologie.*

"Abbiamo studiato tre diversi modelli di topi transgenici che riproducono le



caratteristiche salienti della malattia di Creutzfeldt-Jakob (CJD), della sindrome di Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) e dell'insonnia fatale familiare (FFI)", spiega **Roberto Chiesa**, responsabile del laboratorio di Neurobiologia dei Prioni dell'Istituto Mario Negri che con **Michela Matteoli** Direttore dell'Istituto di Neuroscienze del **CNR** e responsabile del laboratorio Pharmacology and Brain Pathology of Humanitas, ha coordinato lo studio pubblicato sulla rivista scientifica **PLOS Pathogens\***.

*"Queste rare malattie sono tutte causate da mutazioni nel gene della proteina prionica, ma si manifestano in modo molto diverso: la CJD si presenta principalmente con demenza, la GSS con incapacità di coordinare i movimenti e la FFI con insonnia intrattabile. Usando i modelli animali abbiamo studiato il meccanismo alla base di questa variabilità. Abbiamo scoperto che la proteina prionica mutata, accumulandosi all'interno della cellula, altera i recettori di tipo AMPA che sono presenti a livello delle post-sinapsi, ovvero i punti di contatto tra i neuroni dove i segnali chimici vengono trasformati in impulsi elettrici consentendo ai neuroni di dialogare. Il recettore AMPA alterato causa un influsso eccessivo di calcio che porta alla morte del neurone".*

"La cosa interessante è che questo accade nella CJD e nella GSS, ma non nell'FFI perché in questa malattia la proteina prionica si accumula in modo diverso all'interno del neurone e non modifica il recettore AMPA, ma potrebbe causare altre alterazioni", continua **Michela Matteoli**. "Abbiamo, infatti, osservato che anche nei neuroni FFI sono presenti delle anomalie a livello delle post-sinapsi. I prossimi studi saranno mirati a capire cosa succede di diverso in questi neuroni".

*"I nostri dati suggeriscono che antagonisti del recettore AMPA, alcuni dei quali sono già utilizzati in clinica per controllare le crisi epilettiche, possano avere un effetto benefico nella CJD e GSS, ma sono necessari altri studi per verificarlo", conclude Chiesa.*

Lo studio è stato possibile grazie a finanziamenti della **Fondazione Telethon**, **Fondazione Cariplo** e **Ministero della Salute**.

Stampa



« PRECEDENTE  
INDUSTRIA: FATTURATO MAGGIO  
+41,9%, SU ANNO -25,9%

ARTICOLI CORRELATI



**W l'Italia: 84 kg di marijuana sequestrati dalla Polizia di Stato**



**Fipe: a maggio perdita nel settore del turismo**



**W l'Italia: il silenzio delle istituzioni**



Intervista a Giovanna Vizzaccaro e Roberto Gugliotta sul loro li...



SEGUICI SU:



PRIMO PIANO



ARTICOLO PRECEDENTE

I Neanderthals e le oscillazioni del livello del mare: nuovo studio sulle variazioni del Mediterraneo

L'EDITORIALE



Difendiamoci dal male che avanza  
di Nicoletta Cocco

COVID-19, L'INFETTIVOLOGO MARCO TINELLI RISPONDE ALLE 10 DOMANDE PIÙ COMUNI. GUARDA IL VIDEO

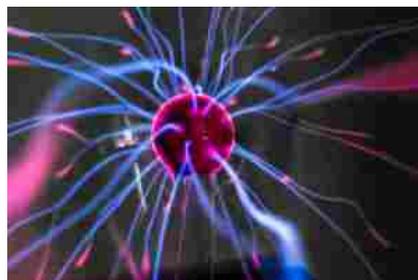


## Malattie neurologiche rare, scoperto nuovo meccanismo responsabile della morte dei neuroni

DI INSALUTENEWS · 17 LUGLIO 2020




Studio Istituto Mario Negri – Istituto di Neuroscienze del CNR e Istituto Clinico Humanitas pubblicato su PLOS Pathogens. Messo in luce, in modelli animali, un meccanismo che mette in relazione alterazioni della neurotrasmissione alla morte neuronale nelle malattie da prioni tuttora incurabili



Milano, 17 luglio 2020 – Uno studio, realizzato dall'Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri in collaborazione con l'Istituto di Neuroscienze del CNR e Istituto Clinico Humanitas, ha identificato un meccanismo alla base della

morte neuronale in modelli animali di malattie da prioni di origine genetica, che fanno parte della stessa famiglia del 'morbo della mucca pazza'.

Lo studio contribuisce a comprendere perché queste malattie hanno caratteristiche cliniche variabili e suggerisce che farmaci già usati nella pratica clinica possano migliorare la qualità di vita dei pazienti affetti da queste gravi patologie.



## SESSUOLOGIA



Posizione del missionario, ecco come renderla 'speciale'  
di Marco Rossi



Aderiamo allo standard HONcode per l'affidabilità dell'informazione medica.  
Verifica qui.

## COMUNICATI STAMPA



Infermiere di famiglia, una svolta per la sanità italiana. Nursing Up illustra gli ambiti di operatività  
17 LUG, 2020



Ricerca biomedica e nanotecnologie, nasce il "Salento Biomedical District"  
16 LUG, 2020



I malati di tumore hanno pagato un prezzo altissimo a causa del Covid.

"Abbiamo studiato tre diversi modelli di topi transgenici che riproducono le caratteristiche salienti della malattia di Creutzfeldt-Jakob (CJD), della sindrome di Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) e dell'insonnia fatale familiare (FFI)", spiega Roberto Chiesa, responsabile del laboratorio di Neurobiologia dei Prioni dell'Istituto Mario Negri che con Michela Matteoli Direttore dell'Istituto di Neuroscienze del CNR e responsabile del laboratorio Pharmacology and Brain Pathology di Humanitas, ha coordinato lo studio pubblicato sulla rivista scientifica *PLOS Pathogens*\*.

"Queste rare malattie sono tutte causate da mutazioni nel gene della proteina prionica, ma si manifestano in modo molto diverso: la CJD si presenta principalmente con demenza, la GSS con incapacità di coordinare i movimenti e la FFI con insonnia intrattabile. Usando i modelli animali abbiamo studiato il meccanismo alla base di questa variabilità. Abbiamo scoperto che la proteina prionica mutata, accumulandosi all'interno della cellula, altera i recettori di tipo AMPA che sono presenti a livello delle post-sinapsi, ovvero i punti di contatto tra i neuroni dove i segnali chimici vengono trasformati in impulsi elettrici consentendo ai neuroni di dialogare. Il recettore AMPA alterato causa un influsso eccessivo di calcio che porta alla morte del neurone".

"La cosa interessante è che questo accade nella CJD e nella GSS, ma non nell'FFI perché in questa malattia la proteina prionica si accumula in modo diverso all'interno del neurone e non modifica il recettore AMPA, ma potrebbe causare altre alterazioni – continua Michela Matteoli – Abbiamo, infatti, osservato che anche nei neuroni FFI sono presenti delle anomalie a livello delle post-sinapsi. I prossimi studi saranno mirati a capire cosa succede di diverso in questi neuroni".

"I nostri dati suggeriscono che antagonisti del recettore AMPA, alcuni dei quali sono già utilizzati in clinica per controllare le crisi epilettiche, possano avere un effetto benefico nella CJD e GSS, ma sono necessari altri studi per verificarlo", conclude Chiesa.

Lo studio è stato possibile grazie a finanziamenti della Fondazione Telethon, Fondazione Cariplo e Ministero della Salute.

*\*Mutant prion proteins increase calcium permeability of AMPA receptors, exacerbating excitotoxicity*

*Elsa Ghirardini, Elena Restelli, Raffaella Morini, Ilaria Bertani, Davide Ortolan, Fabio Perrucci, Davide Pozzi, Michela Matteoli and Roberto Chiesa*

<https://journals.plos.org/plospathogens/article?id=10.1371/journal.ppat.1008654>



Condividi la notizia con i tuoi amici



[Torna alla home page](#)

July 17, 2020

# Malattie da prioni: individuato un nuovo meccanismo responsabile della morte dei neuroni

AREA STAMPA

**Messo in luce, in modelli animali, un meccanismo che mette in relazione alterazioni della neurotrasmissione alla morte neuronale in queste rare malattie neurologiche tuttora incurabili**

Milano, 16 luglio 2020 - Uno studio, realizzato dall'Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri in collaborazione con l'Istituto di Neuroscienze del CNR e Istituto Clinico Humanitas, ha identificato un meccanismo alla base della morte neuronale in modelli animali di malattie da prioni di origine genetica, che fanno parte della stessa famiglia del 'morbo della mucca pazza'. Lo studio contribuisce a comprendere perché queste malattie hanno caratteristiche cliniche variabili e suggerisce che farmaci già usati nella pratica clinica possano migliorare la qualità di vita dei pazienti affetti da queste gravi patologie.

“Abbiamo studiato tre diversi modelli di topi transgenici che riproducono le caratteristiche salienti della malattia di Creutzfeldt-Jakob (CJD), della sindrome di Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) e dell'insonnia fatale familiare (FFI)”, spiega **Roberto Chiesa**, responsabile del laboratorio di Neurobiologia dei Prioni dell'Istituto Mario Negri che con **Michela Matteoli** Direttore dell'Istituto di Neuroscienze del CNR e responsabile del laboratorio Pharmacology and Brain Pathology di Humanitas, ha coordinato lo studio pubblicato sulla rivista scientifica *PLOS Pathogens*\*.

Ricerca per aree  
tematiche

Anziani & farmaci

Eventi

I ricercatori si raccontano

Malattie Rare

Malattie del rene

Malattie del sistema  
nervoso



“Queste rare malattie sono tutte causate da mutazioni nel gene della proteina prionica, ma si manifestano in modo molto diverso: la CJD si presenta principalmente con demenza, la GSS con incapacità di coordinare i movimenti e la FFI con insonnia intrattabile. Usando i modelli animali abbiamo studiato il meccanismo alla base di questa variabilità. Abbiamo scoperto che la proteina prionica mutata, accumulandosi all'interno della cellula, altera i recettori di tipo AMPA che sono presenti a livello delle post-sinapsi, ovvero i punti di contatto tra i neuroni dove i segnali chimici vengono trasformati in impulsi elettrici consentendo ai neuroni di dialogare. Il recettore AMPA alterato causa un influsso eccessivo di calcio che porta alla morte del neurone”.

“La cosa interessante è che questo accade nella CJD e nella GSS, ma non nell'FFI perché in questa malattia la proteina prionica si accumula in modo diverso all'interno del neurone e non modifica il recettore AMPA, ma potrebbe causare altre alterazioni”, continua Michela Matteoli. “Abbiamo, infatti, osservato che anche nei neuroni FFI sono presenti delle anomalie a livello delle post-sinapsi. I prossimi studi saranno mirati a capire cosa succede di diverso in questi neuroni”.

“I nostri dati suggeriscono che antagonisti del recettore AMPA, alcuni dei quali sono già utilizzati in clinica per controllare le crisi epilettiche, possano avere un effetto benefico nella CJD e GSS, ma sono necessari altri studi per verificarlo”, conclude Chiesa.

Lo studio è stato possibile grazie a finanziamenti della Fondazione Telethon, Fondazione Cariplo e Ministero della Salute.

*\*Mutant prion proteins increase calcium permeability of AMPA receptors, exacerbating excitotoxicity*

Elsa Ghirardini, Elena Restelli, Raffaella Morini, Ilaria Bertani, Davide Ortolan, Fabio Perrucci, Davide Pozzi, Michela Matteoli and Roberto Chiesa

**SCARICA LO STUDIO PUBBLICATO SU PLOS PATHOGENS**

Ufficio Stampa Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri IRCCS

Sergio Vicario (Mob. +39 348 9895170)

**CONDIVIDI L'ARTICOLO SUI SOCIAL**



**TAG RELATIVI ALL'ARTICOLO**



Mamma & Bambino

Salute e società

Trapianti d'organo

Magazine tag

alimentazione

anziani

bambini

farmaci

integratori

servizio sanitario

Divulgazione scientifica

Ricerca & Pratica

Partecipasalute  
Il portale sulla salute per partecipare e ricevere consigli



Donna Informata - Mammografia

Servizi bibliotecari

Milano

Tel. 02 39014353

Mail

biblioteca@marionegri.it

Visite (lun-ven)

10.00-12.00 / 14.00-17.00

Bergamo

Tel. 035 4213318

Mail

## Malattie da prioni: individuato un nuovo meccanismo responsabile della morte dei neuroni

Identificato un meccanismo alla base della morte neuronale in modelli animali di malattie da prioni di origine genetica

A cura di Filomena Fotia | 17 Luglio 2020 12:07



Uno studio, realizzato dall'**Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri** in collaborazione con l'**Istituto di Neuroscienze del CNR** e **Istituto Clinico Humanitas**, ha identificato un meccanismo alla base della morte neuronale in modelli animali di malattie da **prioni di origine genetica**, che fanno parte della stessa famiglia del 'morbo della mucca pazza'. Lo studio contribuisce a comprendere perché queste malattie hanno caratteristiche cliniche variabili e suggerisce che farmaci già usati nella pratica clinica possano migliorare la qualità di vita dei pazienti affetti da queste gravi patologie.

*"Abbiamo studiato tre diversi modelli di topi transgenici che riproducono le caratteristiche salienti della malattia di Creutzfeldt-Jakob (CJD), della sindrome di Gerstmann-Sträussler-Scheinker (GSS) e dell'insonnia fatale*



+24H +48H +72H



familiare (FFI)”, spiega **Roberto Chiesa**, responsabile del laboratorio di Neurobiologia dei Prioni dell’Istituto Mario Negri che con **Michela Matteoli** Direttore dell’Istituto di Neuroscienze del **CNR** e responsabile del laboratorio Pharmacology and Brain Pathology di Humanitas, ha coordinato lo studio pubblicato sulla rivista scientifica **PLoS Pathogens**\*.

“Queste rare malattie sono tutte causate da mutazioni nel gene della proteina prionica, ma si manifestano in modo molto diverso: la CJD si presenta principalmente con demenza, la GSS con incapacità di coordinare i movimenti e la FFI con insonnia intrattabile. Usando i modelli animali abbiamo studiato il meccanismo alla base di questa variabilità. Abbiamo scoperto che la proteina prionica mutata, accumulandosi all’interno della cellula, altera i recettori di tipo AMPA che sono presenti a livello delle post-sinapsi, ovvero i punti di contatto tra i neuroni dove i segnali chimici vengono trasformati in impulsi elettrici consentendo ai neuroni di dialogare. Il recettore AMPA alterato causa un influsso eccessivo di calcio che porta alla morte del neurone”.

“La cosa interessante è che questo accade nella CJD e nella GSS, ma non nell’FFI perché in questa malattia la proteina prionica si accumula in modo diverso all’interno del neurone e non modifica il recettore AMPA, ma potrebbe causare altre alterazioni”, continua **Michela Matteoli**. “Abbiamo, infatti, osservato che anche nei neuroni FFI sono presenti delle anomalie a livello delle post-sinapsi. I prossimi studi saranno mirati a capire cosa succede di diverso in questi neuroni”.

“I nostri dati suggeriscono che antagonisti del recettore AMPA, alcuni dei quali sono già utilizzati in clinica per controllare le crisi epilettiche, possano avere un effetto benefico nella CJD e GSS, ma sono necessari altri studi per verificarlo”, conclude Chiesa.

Lo studio è stato possibile grazie a finanziamenti della **Fondazione Telethon**, **Fondazione Cariplo** e **Ministero della Salute**.

**\*Mutant prion proteins increase calcium permeability of AMPA receptors, exacerbating excitotoxicity**

**Elsa Ghirardini, Elena Restelli, Raffaella Morini, Ilaria Bertani, Davide Ortolan, Fabio Perrucci, Davide Pozzi, Michela Matteoli and Roberto Chiesa**

<https://journals.plos.org/plospathogens/article?id=10.1371/journal.ppat.1008654>



Villaggio Tecnologico

Zampe Libere

Switch On

Rosso Positivo

GoSalute

Pianeta Salute



# Tecnomedicina

Home

Chi siamo ▾

News ▾

Video

InFormaTv

Luoghi della Salute

Capelli Argento

## Malattie da prioni: individuato un nuovo meccanismo che determina la morte neuronale

 Redazione  17 Luglio 2020

Nessun banner disponibile

Uno studio, realizzato dall'Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri in collaborazione con l'Istituto di Neuroscienze del [CNR](#) e Istituto Clinico

Humanitas, ha identificato un meccanismo alla base della morte neuronale in

modelli animali di malattie da prioni di origine genetica, che fanno parte della stessa famiglia del 'morbo della mucca pazza'. Lo studio contribuisce a comprendere perché queste malattie hanno caratteristiche cliniche variabili e suggerisce che farmaci già usati nella pratica clinica possano migliorare la qualità di vita dei pazienti affetti da queste gravi patologie.

"Abbiamo studiato tre diversi modelli di topi transgenici che riproducono le caratteristiche salienti della malattia di Creutzfeldt-Jakob, della sindrome di Gerstmann-Sträussler-Scheinker e dell'insonnia fatale familiare", spiega Roberto Chiesa, responsabile del laboratorio di Neurobiologia dei Prioni dell'Istituto Mario Negri che con Michela Matteoli Direttore dell'Istituto di Neuroscienze del [CNR](#) e responsabile del laboratorio Pharmacology and Brain Pathology di Humanitas, ha coordinato lo studio pubblicato sulla rivista scientifica PLOS Pathogens.

"Queste rare malattie sono tutte causate da mutazioni nel gene della proteina prionica, ma si manifestano in modo molto diverso: la CJD si presenta principalmente con demenza, la GSS con incapacità di coordinare i movimenti e la FFI con insonnia intrattabile. Usando i modelli animali abbiamo studiato il meccanismo alla base di questa variabilità. Abbiamo scoperto che la proteina prionica mutata, accumulandosi all'interno della cellula, altera i recettori di tipo AMPA che sono presenti a livello delle post-sinapsi, ovvero i punti di contatto tra i neuroni dove i segnali chimici vengono trasformati in impulsi elettrici consentendo ai neuroni di dialogare. Il recettore AMPA alterato causa un influsso eccessivo di calcio che porta alla morte del neurone".

"La cosa interessante è che questo accade nella CJD e nella GSS, ma non nell'FFI perché in questa malattia la proteina prionica si accumula in modo diverso all'interno del neurone e non modifica il recettore AMPA, ma potrebbe causare altre alterazioni", continua Michela Matteoli. "Abbiamo, infatti, osservato che anche nei neuroni FFI sono presenti delle anomalie a livello delle post-sinapsi. I prossimi studi saranno mirati a capire cosa succede di diverso in questi neuroni".

"I nostri dati suggeriscono che antagonisti del recettore AMPA, alcuni dei quali sono già utilizzati in clinica per controllare le crisi epilettiche, possano avere un effetto benefico nella CJD e GSS, ma sono

Search ...

Search

Adatta il carattere

A A A A A A

Traduci



Select Language



Archivio articoli

Seleziona il mese

Attualità

MioDottore Awards 2020: ecco i 29 medici più apprezzati da colleghi professionisti e pazienti

16 Luglio 2020 12:52

MioDott

MioDottore annuncia i vincitori della terza edizione italiana dei MioDottore ...

Fiere ed eventi

ASSOBIOTEC: tavolo di lavoro sulle Scienze della Vita

necessari altri studi per verificarlo”, conclude Chiesa.

Lo studio è stato possibile grazie a finanziamenti della Fondazione Telethon, Fondazione Cariplo e Ministero della Salute.

Nessun articolo correlato

Condividi 

Post Views: 17



 morte, prioni

 Sorry, comments are closed for this post

« Ad Altamura asportato tumore alla vescica su paziente sveglia »

COVID-19: conclusa la fase di discovery per il progetto MabCo19 di Toscana Life Sciences »

**DERCHIMIC** 16 Luglio 2020 12:04  
**SSOBIO** Snellimento dei processi, uniformità di regole fra Paesi, interventi per ...  
ciazione nazionale biotecnologie

**Comunicazione e prevenzione**

Microbioma: ricchezza e complessità da non sottovalutare



17 Lug 2020

YOVIS promuove la campagna educativa "Fingerprint batterico", con la collaborazione [...]

**Tecnomedicina 2.0**



**Facebook fanpage**



**La playlist di Tecnomedicina**



**Tecnomedicina** è una testata giornalistica specializzata nei temi della ricerca biomedica, della medicina e della sanità, registrata presso il Registro della Stampa del Tribunale di Milano con n. 286 del 28.11.2018

**Tecnomedicina** è un prodotto edito da **RBM Group Srls** Via Domodossola, 7 – 20145 Milano P.IVA: 10479500968 Iscrizione R.O.C. n. 32544

Per inviare comunicazioni, richieste di informazioni, comunicati e segnalazioni o per entrare direttamente in contatto con la **redazione** di Tecnomedicina, scrivere a **redazione@tecnomedicina.it**

Iscrizione alla **Newsletter**:

Utilizziamo i cookie per essere sicuri che tu possa avere la migliore esperienza sul nostro sito. Se continui ad utilizzare questo sito noi assumiamo che tu ne sia felice.  
Copyright ©2020, Tecnomedicina