



Ricerca, scoperto meccanismo che scatena rara malattia infantile

Descrizione

(Adnkronos) – Perché in alcuni bambini il sistema immunitario, invece di difendere l'organismo, scatena una grave infiammazione che danneggia vasi sanguigni e tessuti? A questa domanda ha risposto uno studio congiunto dell'Università di Colonia e dell'ospedale pediatrico Bambino Gesù¹, appena pubblicato sulla rivista Nature. I ricercatori hanno infatti dimostrato per la prima volta che l'attivazione della proteina 'Sting', un 'sensore' del sistema immunitario, è un requisito genetico e biochimico per l'innescamento della morte cellulare programmata che induce le cellule ad autodistruggersi. Un processo che, se non controllato, alimenta l'infiammazione cronica ed è alla base di una malattia autoinfiammatoria genetica rara, la Savi (vasculopatia associata a 'Sting' con esordio infantile). Il team guidato da Gianmaria Liccordi, junior group leader presso l'Istituto di Biochimica I e affiliato al Centre for Molecular Medicine Cologne e al Cecad Cluster of Excellence for Aging Research ha scoperto che Sting, 'spia' che rileva la presenza di infezioni o danni cellulari, attiva un'altra proteina (Zbp1) responsabile di un particolare tipo di morte cellulare programmata noto come necroptosi. Una scoperta che collega la morte cellulare programmata all'origine di gravi malattie infiammatorie. Lo studio pubblicato su Nature si legge nella nota ha dimostrato come questo meccanismo è alla base della vasculopatia associata a Sting con esordio infantile (Savi), una grave malattia genetica che colpisce i bambini e che attualmente non ha cura. In collaborazione con l'ospedale pediatrico Bambino Gesù¹, i ricercatori tedeschi hanno analizzato campioni di pazienti affetti da Savi trovando prove evidenti di un'attivazione anomala della morte cellulare programmata. Il blocco di questo processo in modelli animali ha alleviato i sintomi, ridotto la gravità della malattia ed esteso significativamente la sopravvivenza. "Il nostro lavoro dimostra che Sting non è soltanto un regolatore della segnalazione immunitaria, ma un motore diretto della morte cellulare infiammatoria", afferma Liccordi. "Questo significa che colpire la morte cellulare programmata potrebbe aprire nuovi approcci terapeutici non solo per la Savi, ma anche per altre malattie autoinfiammatorie legate a Sting". Poiché la proteina Sting è attivata in numerose condizioni autoinfiammatorie e autoimmuni, i risultati dello studio aprono la strada allo sviluppo di nuovi farmaci che inibiscono la morte cellulare programmata (la necroptosi in particolare) offrendo speranza non solo ai bambini con Savi, ma anche a pazienti affetti da un'ampia gamma di sindromi autoinfiammatorie legate a Sting, attualmente incurabili. "Gli studi sui campioni dei bambini hanno fornito la prova concreta che questo meccanismo è effettivamente attivo nei pazienti", commenta Antonella Insalaco, dell'unità di Reumatologia del Bambino Gesù¹ e chair del working party delle malattie

autoinfiammatorie della PReS (Paediatric Rheumatology European Association). "Le malattie rare come la Savi â?? continua â?? rappresentano una grande sfida clinica. Solo unendo le competenze dei centri di ricerca e degli ospedali pediatrici possiamo sperare di tradurre scoperte come questa in nuove terapie per i nostri piccoli pazienti". Lo studio Ã" il frutto di una collaborazione multicentrica internazionale che ha visto il contributo di gruppi ed esperti impegnati nello studio della morte cellulare e dell'infiammazione dell'Università di Colonia, coordinati dal dottor Liccardi, e dei ricercatori clinici impegnati nelle malattie reumatologiche e autoimmuni del Bambino Gesù¹. "Questo risultato sottolinea il fondamentale contributo che i giovani brillanti ricercatori, come Liccardi, possono offrire alla società quando sono sostenuti da realtà istituzionali di eccellenza che mettono al centro la ricerca e la salute" spiega Fabrizio De Benedetti, responsabile dell'unità operativa complessa di Reumatologia e dell'area di ricerca di Immunologia, Reumatologia e Malattie infettive del Bambino Gesù¹. â??salutewebinfo@adnkronos.com (Web Info)

Categoria

1. Salute

Tag

1. adnkronos
2. Salute

Data di creazione

Agosto 21, 2025

Autore

andreaperocchi_pdnrf3x8

default watermark