



Cos'è la Sla, la malattia dell'attore di Grey's Anatomy Eric Dane

Descrizione

(Adnkronos) L'attore Eric Dane era uno dei volti noti che aveva rotto il silenzio sulla sua malattia. La Sla, la più frequente delle malattie del motoneurone, è una patologia neurodegenerativa progressiva che colpisce le cellule nervose responsabili del controllo dei muscoli volontari ed esordisce in modo subdolo, solitamente fra i 60 e i 75 anni. Per la star del medical drama "Grey's Anatomy", morto a 53 anni, la diagnosi era peraltro arrivata prima. Lo aveva rivelato al mondo ad aprile 2025. E a settembre dello stesso anno l'associazione Als Network aveva deciso di riconoscergli il premio "Advocate of the Year" per il suo straordinario impegno nel sensibilizzare sulla malattia e sostenere le persone affette da Sla, sfruttando la sua visibilità pubblica per amplificarne le voci e promuovere la ricerca, bisognosa di risorse e finanziamenti.

La malattia che ha colpito l'attore Eric Dane è nota anche come malattia di Charcot, dal cognome del neurologo francese che per primo la descrisse intorno al 1860. Ma viene chiamata anche malattia di Lou Gehrig (leggenda del baseball americano, la cui patologia fu portata all'attenzione pubblica nel 1939). Nomi diversi per una malattia che ha più facce. Basti pensare ai primi segnali che dà: sono vari e aspecifici e vanno da una debolezza muscolare che può colpire un arto o anche il viso, crampi e movimenti involontari dei muscoli, alterazioni nella voce, a rigidità e contrazioni, movimenti limitati.

La malattia, si spiega in diversi focus tra cui quello pubblicato dall'Istituto Humanitas sul suo sito, inizia a manifestarsi quando la perdita dei motoneuroni danneggiati non riesce più a essere compensata dalla presenza dei neuroni superstiti: si arriva così a una progressiva perdita di forza dei muscoli. Nei casi gravi si può arrivare gradualmente a una paralisi respiratoria, per cui bisogna intervenire con ventilazione meccanica.

Secondo i dati, ricordati sia da Aisla (l'associazione punto di riferimento per i pazienti con Sla in Italia) che dai neurologi della Sin (Società italiana di neurologia) la Sla viaggia ogni anno al ritmo di

circa 3 nuove diagnosi ogni 100.000 abitanti e ha una prevalenza di circa 10 casi su 100.000 abitanti. Sulla base di questi numeri l'Organizzazione mondiale della sanità (Oms) la inserisce fra le malattie rare. In Italia si stimano circa 5.000-6.000 malati. Ancora oggi, seppure molto meno, il sesso maschile ha un'incidenza maggiore di quello femminile, rilevano gli esperti. Sono stati studiati molti fattori di rischio ambientali in associazione alla Sla, dal fumo di sigaretta all'attività fisica intensa (sportiva o lavorativa), dall'esposizione a metalli pesanti, pesticidi o solventi ai traumi generali. Oltre ovviamente alla predisposizione genetica. Ma le cause della malattia, ricorda Aisla, sono ancora sconosciute. Negli ultimi anni è stato riconosciuto un ruolo sempre più importante alla genetica, come possibile fattore causale o predisponente. La Sla è infatti per lo più considerata una patologia sporadica (85-90% dei casi), sebbene esistano forme familiari (10-15% dei casi).

Cosa ha finora rilevato la ricerca sul Dna? A oggi, riepiloga la Sin, si conoscono 4 geni maggiori coinvolti (Sod1, Tardbp, Fus, c9orf72) e numerosi geni minori. Le mutazioni identificate sono responsabili di circa il 60% dei casi familiari e circa il 12% dei casi sporadici. Recentemente, grazie allo studio dei dati derivanti dai registri di popolazione, sono stati definiti diversi fenotipi di malattia, dalla Sla classica, alla forma bulbare pura, alla sclerosi laterale primaria (o malattia del I motoneurone), alla atrofia muscolare progressiva (o malattia del II motoneurone), fino alla forma denominata "flail arm syndrome" (sindrome dell'uomo nel barile), alla "flail leg syndrome" (sindrome delle gambe flaccide), alla Sla monomelica. Sempre nelle ultime 2 decadi è emerso il ruolo dei deficit cognitivi, che sono presenti in una quota fino al 50% dei casi, dalla demenza fronto-temporale classica (10-15% dei casi) alle forme comportamentali. Si fa strada un concetto nuovo: quello dello "spettro di malattia", in un continuum tra forme motorie pure e forme cognitive pure.

Per la malattia che ha colpito l'interprete di Mark Sloan in "Grey's Anatomy" e Cal Jacobs in "Euphoria", l'aspettativa di vita dall'esordio dei sintomi è mediamente di 3-5 anni, ma il decorso varia da paziente a paziente. La diagnosi, spiegano i neurologi, risulta complessa ed è tuttora da considerarsi clinica, sebbene ci siano alcuni importanti contributi dalla neurofisiologia e dalle tecniche di neuroimaging (tecniche avanzate di risonanza magnetica nucleare o dell'utilizzo della Pet cerebrale). Attualmente non esistono terapie farmacologiche in grado di arrestare il decorso della Sla. Nel tempo la malattia immobilizza la persona colpita, impedendole di compiere funzioni importanti, come parlare, deglutire e respirare. Ma non fa perdere la capacità di pensare, di provare emozioni e di condividere con gli altri la propria esperienza di vita, si ricordava appena un paio di giorni fa in una nota diffusa dalla Fondazione Aisla per la pubblicazione del nuovo Bando di finanziamento di progetti di ricerca sulla Sla.

La Fondazione ribadiva l'urgenza di investire in studi sulla malattia, per la quale al momento l'unico farmaco approvato per il trattamento in Italia è il riluzolo (in grado di rallentare il decorso della malattia di alcuni mesi, evidenziano i neurologi), a cui si è aggiunto il tofersen per persone con Sla associata alla mutazione nel gene Sod1. Il supporto di ausili tecnologici, la maggiore consapevolezza dei bisogni dei pazienti e la creazione di centri clinici specializzati hanno dato un contributo al miglioramento della qualità di vita dei pazienti, ma c'è ancora tanta strada da fare. Gli specialisti guardano alla ricerca e all'impulso che ha avuto negli ultimi anni: gli studi sulla genetica, ricorda la Sin, stanno rivelando un numero sempre più importante di geni associati alla Sla e sono in corso progetti volti all'identificazione dei marcatori diagnostici e prognostici, dagli "staging systems" ai marcatori sierici e liquorali come i neurofilamenti, o le tecniche di neuroimaging. Accanto

a questi filoni di, sono attivi anche trial terapeutici con farmaci, tecniche innovative e approcci di terapie cellulari.

â??

spettacoli

webinfo@adnkronos.com (Web Info)

Categoria

1. Comunicati

Tag

1. Ultimora

Data di creazione

Febbraio 20, 2026

Autore

redazione

default watermark