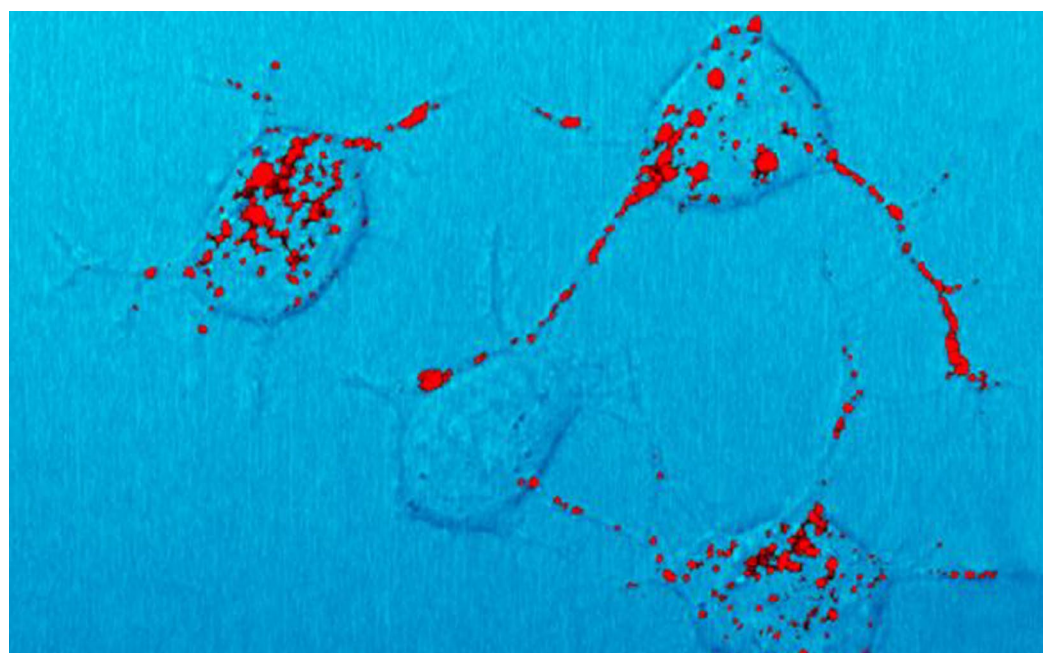


COMUNICATO STAMPA**Malattie da prioni: nuovi indizi nella struttura delle proteine responsabili**

Sequenziati per la prima volta i carboidrati dei prioni, proteine responsabili di un gruppo di malattie neurodegenerative. Il paper appena pubblicato su *PLOS Pathogens* rappresenta un altro passo verso la piena comprensione di queste patologie mortali



Trieste, 18 febbraio 2021

Le malattie da prioni sono un gruppo di malattie neurodegenerative rapidamente progressive, mortali e contagiose che colpiscono sia gli esseri umani che gli animali: l'Encefalopatia Spongiforme Bovina (BSE) o morbo della 'mucca pazza' è una delle più famose da quando nel 1996 gli scienziati hanno scoperto che l'agente responsabile della malattia nelle mucche, è lo stesso agente responsabile della cosiddetta variante Creutzfeldt-Jakob (vCJD), che colpisce l'uomo.

Un nuovo studio condotto dalla SISSA - Scuola Internazionale Superiore di Studi Avanzati in collaborazione con altre istituzioni tra cui Genos Glycoscience Research Laboratory di Zagabria, Croazia ed Elettra Sincrotrone Trieste, fornisce importanti indizi sulle differenze nelle strutture dei prioni, proteine che causano queste malattie attualmente incurabili.

Il mistero dei ceppi

Uno dei principali problemi irrisolti delle malattie da prioni è l'esistenza di ceppi, che comportano una vasta gamma di disturbi con diversi sintomi, diversi tempi di incubazione, diverse istopatologie, ecc. "Per una migliore comprensione del meccanismo delle malattie e dell'esistenza dei ceppi è necessario indagare la struttura della proteina prionica", afferma la neuroscienziata Natali Nakić, primo autore dell'articolo *Site-specific analysis of N-glycans from different sheep prion strains* (Analisi sito-specifica degli N-glicani provenienti da ceppi diversi di prioni di pecora), appena pubblicato su *PLOS Pathogens*. La proteina prionica è una glicoproteina, il che significa che i polisaccaridi chiamati glicani comprendono gran parte della struttura proteica. Il nuovo studio è il primo del suo genere poiché si concentra sul confronto tra strutture glicaniche di diversi ceppi. Il professor Giuseppe Legname, coautore dell'articolo, è il Direttore del Laboratorio di Biologia dei Prioni della SISSA e collabora con Elettra Sincrotrone Trieste dal 2006: "I carboidrati delle glicoproteine sono stati sequenziati per la prima volta grazie alla collaborazione con il Genos Glycoscience Research Laboratory, utilizzando una tecnica altamente sensibile chiamata cromatografia liquida/ spettrometria di massa" afferma. "Ci si chiede da tempo se la diversità dei ceppi prionici possa dipendere dai glicani che li compongono oltre che da come si ripiegano le proteine. Con i nostri risultati abbiamo dato per la prima volta una risposta".

Un passo in più verso la conoscenza

"In questo studio, sono stati confrontati i glicani di due diversi ceppi di prioni di pecora", aggiunge Natali Nakić. "Dopo un'analisi approfondita, non sono state trovate differenze importanti nelle strutture dei glicani tra i due ceppi. Questo suggerisce che i glicani potrebbero non essere responsabili delle differenze biochimiche e neuropatologiche". Un risultato significativo perché rappresenta un ulteriore passo verso la piena comprensione delle glicoproteine prioniche e del meccanismo cellulare delle malattie da prioni.

LINK UTILI

Paper originale:
<https://url.it/3bc71>

IMMAGINE

microfotografia di un campione di tessuto neuronale, raccolto da un topo affetto da scrapie (una malattia da prioni). La presenza della proteina prionica è indicata dal colore rosso.

Crediti: National Institute of Allergy and Infectious Diseases (NIAID)

SISSA

Scuola Internazionale
Superiore di Studi Avanzati
Via Bonomea 265, Trieste

W www.sissa.it

Facebook, Twitter
@SISSAschool

CONTATTI

SISSA

Marina D'Alessandro
→ marina.dalessandro@sissa.it
T +39 349 2885935

Elettra Sincrotrone Trieste

Marco Marazzi
→ marco.marazzi@elettra.eu
T +39 335 6073350

Genos Glycoscience

Marina Martinić Kavur
→ mkavur@genos.hr
T +38 591 6037582