



COMUNICATO STAMPA

Roma, 8 novembre 2017

All'origine della SLA un "errore" di comunicazione tra muscolo e nervo

Un nuovo tassello è stato aggiunto al complicato puzzle della comprensione del meccanismo di degenerazione dei nervi periferici nelle patologie neuromuscolari come la SLA e nell'invecchiamento. Lo studio, coordinato dalla Sapienza, è pubblicato su *Antioxidant and redox signaling (Ars)*

Lo studio coordinato da Antonio Musarò del Dipartimento di Scienze anatomiche, istologiche, medico-legali e dell'apparato locomotore della Sapienza, con la collaborazione di Fondazione Roma, IIT-Sapienza, Istituto Pasteur-Italia e Telethon, ha individuato il meccanismo molecolare responsabile dello smantellamento della giunzione neuromuscolare (NMJ) che si verifica in molte patologie e alterazioni patologiche.

Le giunzioni neuromuscolari sono la regione di comunicazione tra muscolo e nervo e rappresentano un vero e proprio ponte funzionale; infatti, ricevendo input fisiologici e patologici dai due tessuti, muscolo e nervo, consentono agli stessi di funzionare e comunicare in modo corretto.

Nel quadro degli studi finora condotti, volti principalmente all'individuazione dei meccanismi patogenici caratterizzanti della sclerosi laterale amiotrofica (SLA), rimaneva irrisolto il problema se lo smantellamento delle NMJ fosse un evento riconducibile direttamente a livello delle cellule nervose (neuroni motori) o se possa verificarsi indipendentemente dalla loro degenerazione.

Lo studio condotto dalla Sapienza e pubblicato sulla rivista internazionale *Antioxidant and redox signaling (Ars)*, ha tentato di rispondere a questa domanda. Il gruppo di ricerca ha realizzato un modello sperimentale nel quale è stata indotta in topi un'alterazione genica – simile a quella che si verifica nei pazienti affetti da SLA familiare – selettivamente nei muscoli, quindi senza coinvolgere i neuroni motori. L'obiettivo era quello di indagare se una alterazione che parte dal muscolo potesse compromettere il "mantenimento" della giunzione neuromuscolare e quindi della comunicazione muscolo-nervo.

"Abbiamo dimostrato – afferma Musarò – che una alterazione del muscolo scheletrico induce uno smantellamento della giunzione neuromuscolare. Abbiamo quindi individuato il

Università degli Studi di Roma "La Sapienza"

CF 80209930587 PI 02133771002

Capo Ufficio Stampa: Alessandra Bomben

Addetti Stampa: Christian Benenati - Marino Midena - Barbara Sabatini - Stefania Sepulcri

Addetti Comunicazione: Valentina Alvaro – Danny Cinalli

Piazzale Aldo Moro 5, 00185 Roma

T (+39) 06 4991 0035 - 0034 F (+39) 06 4991 0399

comunicazione@uniroma1.it stampa@uniroma1.it www.uniroma1.it



meccanismo molecolare alla base dello smantellamento e scoperto che questo dipende dall'attivazione di una proteina chinasi, conosciuta come PKC theta.

Conseguentemente, un suo "silenziamento" farmacologico ha permesso di preservare le giunzioni neuromuscolari e di promuovere un mantenimento della massa e forza muscolare nei topi trattati.

"Il nostro lavoro – conclude Musarò – supporta il concetto del "dying back", per cui una alterazione a livello periferico può portare all'attivazione di meccanismi degenerativi a livello "primario", nei neuroni motori; propone inoltre un nuovo approccio terapeutico per trattare la SLA e patologie neuromuscolari, attivando un processo di "saving back".

Riferimenti:

Muscle Expression of SOD1G93A Triggers the Dismantlement of Neuromuscular Junction via PKC-Theta - Gabriella Dobrowolny, Martina Martini, Bianca Maria Scicchitano, Vanina Romanello, Simona Boncompagni, Carmine Nicoletti, Laura Pietrangelo, Simone De Panfilis, Angela Catizone, Marina Bouché, Marco Sandri, Rudiger Rudolf, Feliciano Protasi, and Antonio Musarò – *Antioxidant and redox signaling*; DOI:10.1089/ars.2017.7054

Info:

Antonio Musarò
Dipartimento di Scienze anatomiche, istologiche, medico-legali e dell'apparato locomotore
Email: antonio.musaro@uniroma1.it

All'origine della Sla errore di comunicazione muscoli-nervi

Italiani scoprono alterazione, obiettivo silenziarla con farmaci

(ANSA) - ROMA, 8 NOV - All'origine della SLA ci sarebbe un "errore" di comunicazione tra muscolo e nervo. Un nuovo tassello è stato aggiunto al complicato puzzle della comprensione del meccanismo di degenerazione dei nervi periferici nelle patologie neuromuscolari come la SLA e nell'invecchiamento. Lo studio, coordinato dalla Sapienza, è pubblicato su Antioxidant and redox signaling (Ars) ed è stato coordinato da Antonio Musarò del Dipartimento di Scienze anatomiche, istologiche, medico-legali e dell'apparato locomotore della Sapienza, con la collaborazione di Fondazione Roma, IIT-Sapienza, Istituto Pasteur-Italia e Telethon. I ricercatori hanno individuato il meccanismo molecolare responsabile dello smantellamento della giunzione neuromuscolare (NMJ) che si verifica in molte patologie e alterazioni patologiche.

Le giunzioni neuromuscolari sono la regione di comunicazione tra muscolo e nervo e rappresentano un vero e proprio ponte funzionale; infatti, ricevendo input fisiologici e patologici dai due tessuti, muscolo e nervo, consentono agli stessi di funzionare e comunicare in modo corretto.

Il gruppo di ricerca ha realizzato un modello sperimentale nel quale è stata indotta in topi un'alterazione genica - simile a quella che si verifica nei pazienti affetti da SLA familiare - selettivamente nei muscoli, quindi senza coinvolgere i neuroni motori. L'obiettivo era quello di indagare se una alterazione che parte dal muscolo potesse compromettere il "mantenimento" della giunzione neuromuscolare e quindi della comunicazione muscolo-nervo. "Abbiamo dimostrato - afferma Musarò - che una alterazione del muscolo scheletrico induce uno smantellamento della giunzione neuromuscolare". Conseguentemente, un suo "silenziamento" farmacologico ha permesso di preservare le giunzioni neuromuscolari e di promuovere un mantenimento della massa e forza muscolare nei topi trattati. (ANSA).

ADN0593 7 CRO 0 DNA CRO NAZ

RICERCA: 'ERRORE' COMUNICAZIONE TRA MUSCOLO E NERVO A ORIGINE SLA =

Roma, 8 nov. (AdnKronos Salute) - Un nuovo tassello è stato aggiunto al complicato puzzle del meccanismo di degenerazione dei nervi periferici nelle patologie neuromuscolari come la Sclerosi laterale amiotrofica (Sla), e nell'invecchiamento. Sarebbe infatti un 'errore' di comunicazione tra muscolo e nervo a provocare il problema. A scoprirlo uno studio coordinato dall'Università Sapienza di Roma, pubblicato su 'Antioxidant and Redox Signaling'. Coordinato da Antonio Musarò del Dipartimento di Scienze anatomiche, istologiche, medico-legali e dell'apparato locomotore della Sapienza, con la collaborazione di Fondazione Roma, IIT-Sapienza, Istituto Pasteur-Italia e Telethon, il lavoro ha individuato il meccanismo molecolare responsabile dello smantellamento della giunzione neuromuscolare che si verifica in molte patologie e alterazioni patologiche.

Le giunzioni neuromuscolari (Nmj) sono la regione di comunicazione tra muscolo e nervo e rappresentano un vero e proprio ponte funzionale; infatti, ricevendo input fisiologici e patologici dai due tessuti, muscolo e nervo, consentono agli stessi di funzionare e comunicare in modo corretto. Nel quadro degli studi finora condotti, finalizzati principalmente all'individuazione dei meccanismi patogenici caratterizzanti della Sla, rimaneva irrisolto il problema se lo smantellamento delle Nmj fosse un evento riconducibile direttamente a livello delle cellule nervose (neuroni motori) o se possa verificarsi indipendentemente dalla loro degenerazione.

(segue)

(Com-Bdc/AdnKronos)

ISSN 2465 - 1222

08-NOV-17 14:02

All'origine della SLA un "errore" di comunicazione tra muscolo e nervo

Comunicati Stampa / Biologia (/biologia/)

Sapienza Università di Roma (/profilo/uniroma1)

08 novembre 2017

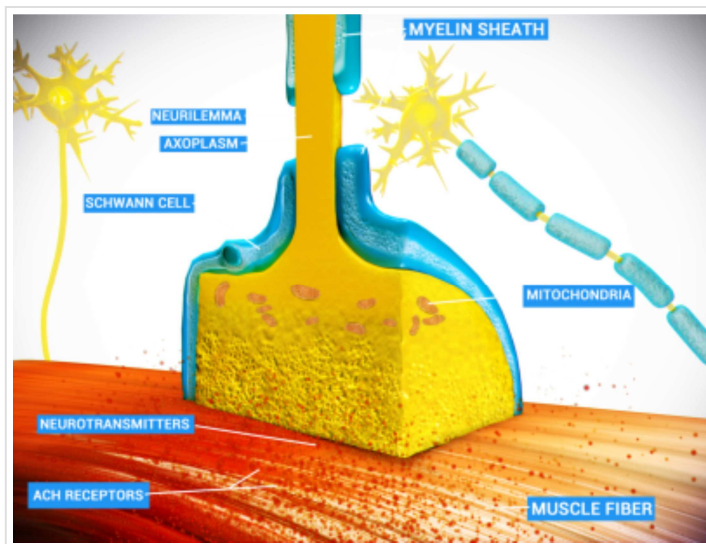
Lo studio, coordinato dalla Sapienza, è pubblicato su Antioxidant and redox signaling (Ars)

Lo studio coordinato da Antonio Musarò del Dipartimento di Scienze anatomiche, istologiche, medico-legali e dell'apparato locomotore della Sapienza, con la collaborazione di Fondazione Roma, IIT-Sapienza, Istituto Pasteur-Italia e Telethon, ha individuato il meccanismo molecolare responsabile dello smantellamento della giunzione neuromuscolare (NMJ) che si verifica in molte patologie e alterazioni patologiche.



Le giunzioni neuromuscolari sono la regione di comunicazione tra muscolo e nervo e rappresentano un vero e proprio ponte funzionale; infatti, ricevendo input fisiologici e patologici dai due tessuti, muscolo e nervo, consentono agli stessi di funzionare e comunicare in modo corretto.

Nel quadro degli studi finora condotti, volti principalmente all'individuazione dei meccanismi patogenici caratterizzanti della sclerosi laterale amiotrofica (SLA), rimaneva irrisolto il problema se lo smantellamento delle NMJ fosse un evento riconducibile direttamente a livello delle cellule nervose (neuroni motori) o se possa verificarsi indipendentemente dalla loro degenerazione.



(/site/assets/files/3821/giunzione-neuromuscolare.png)Image - A neuromuscular junction (or myoneural junction) is a chemical synapse formed by the contact between a motor neuron and a muscle fiber. It is at the neuromuscular junction that a motor neuron is able to transmit a signal to the muscle fiber, causing muscle contraction. Credits: By Doctor Jana - <http://docjana.com/#/nmj> (<http://docjana.com/#/nmj>), CC BY 4.0, <https://commons.wikimedia.org/w/index.php?curid=46835961> (<https://commons.wikimedia.org/w/index.php?curid=46835961>)

Lo studio condotto dalla Sapienza e pubblicato sulla rivista internazionale *Antioxidant and redox signaling* (Ars), ha tentato di rispondere a questa domanda. Il gruppo di ricerca ha realizzato un modello sperimentale nel quale è stata indotta in topi un'alterazione genica – simile a quella che si verifica nei pazienti affetti da SLA familiare – selettivamente nei muscoli, quindi senza coinvolgere i neuroni motori. L'obiettivo era quello di indagare se una alterazione che parte dal muscolo potesse compromettere il "mantenimento" della giunzione neuromuscolare e quindi della comunicazione muscolo-nervo.

"Abbiamo dimostrato – afferma Musarò – che una alterazione del muscolo scheletrico induce uno smantellamento della giunzione neuromuscolare. Abbiamo quindi individuato il meccanismo molecolare alla base dello smantellamento e scoperto che questo dipende dall'attivazione di una proteina chinasi, conosciuta come *PKC theta*.

Conseguentemente, un suo "silenziamiento" farmacologico ha permesso di preservare le giunzioni neuromuscolari e di promuovere un mantenimento della massa e forza muscolare nei topi trattati.

"Il nostro lavoro – conclude Musarò – supporta il concetto del "*dying back*", per cui una alterazione a livello periferico può portare all'attivazione di meccanismi degenerativi a livello "primario", nei neuroni motori; propone inoltre un nuovo approccio terapeutico per trattare la SLA e patologie neuromuscolari, attivando un processo di "*saving back*".

Riferimenti:

Muscle Expression of SOD1G93A Triggers the Dismantlement of Neuromuscular Junction via PKC-Theta - Gabriella Dobrowolny, Martina Martini, Bianca Maria Scicchitano, Vanina Romanello, Simona Boncompagni, Carmine Nicoletti, Laura Pietrangelo, Simone De Panfilis, Angela Catizone, Marina Bouché, Marco Sandri, Rudiger Rudolf, Feliciano Protasi, and Antonio Musarò – *Antioxidant and redox signaling*; DOI:10.1089/ars.2017.7054



Nuovi indizi sulla Sla, nei difetti di comunicazione tra muscoli e neuroni

8 NOVEMBRE 2017 - REDAZIONE GALILEO - STAMPA

Un nuovo tassello è stato aggiunto al complicato puzzle della comprensione del meccanismo di degenerazione dei nervi periferici nelle patologie neuromuscolari come la SLA e nell'invecchiamento



(Sapienza Università di Roma) – Lo studio coordinato da **Antonio Musarò** del Dipartimento di Scienze anatomiche, istologiche, medico-legali e dell'apparato locomotore della Sapienza, con la collaborazione di Fondazione Roma, IIT-Sapienza, Istituto Pasteur-Italia e Telethon, ha individuato il meccanismo molecolare responsabile dello smantellamento della giunzione neuromuscolare (NMJ) che si verifica in molte patologie e alterazioni patologiche.



Le **giunzioni neuromuscolari** sono la regione di comunicazione tra **muscolo e nervo** e rappresentano un vero e proprio ponte funzionale; infatti, ricevendo input fisiologici e patologici dai due tessuti, muscolo e

nervo, consentono agli stessi di funzionare e comunicare in modo corretto.

Nel quadro degli studi finora condotti, volti principalmente all'individuazione dei meccanismi patogenici caratterizzanti della **sclerosi laterale amiotrofica** (SLA), rimaneva irrisolto il problema se lo smantellamento delle NMJ fosse un evento riconducibile direttamente a livello delle cellule nervose (neuroni motori) o se possa verificarsi indipendentemente dalla loro degenerazione.

Lo studio condotto dalla Sapienza e pubblicato sulla rivista internazionale **Antioxidant and redox signaling (Ars)**, ha tentato di rispondere a questa domanda. Il gruppo di ricerca ha realizzato un modello sperimentale nel quale è stata indotta in topi un'**alterazione genica** – simile a quella che si verifica nei pazienti affetti da SLA familiare – selettivamente nei muscoli, quindi senza coinvolgere i neuroni motori. L'obiettivo era quello di indagare se una alterazione che parte dal muscolo potesse compromettere il "mantenimento" della giunzione neuromuscolare e quindi della comunicazione muscolo-nervo.

"Abbiamo dimostrato – afferma Musarò – che una **alterazione del muscolo scheletrico** induce uno smantellamento della giunzione neuromuscolare. Abbiamo quindi individuato il meccanismo molecolare alla base dello smantellamento e scoperto che questo dipende dall'attivazione di una proteina chinasi, conosciuta come PKC theta.

Conseguentemente, un suo "silenzamento" farmacologico ha permesso di preservare le giunzioni neuromuscolari e di promuovere un mantenimento della massa e forza muscolare nei topi trattati.

"Il nostro lavoro – conclude Musarò – supporta il concetto del "*dying back*", per cui una alterazione a livello periferico può portare all'attivazione di meccanismi degenerativi a livello "primario", nei **neuroni** motori; propone inoltre un nuovo approccio terapeutico per trattare la SLA e patologie neuromuscolari, attivando un processo di "*saving back*".

Riferimenti: *Muscle Expression of SOD1G93A Triggers the Dismantlement of Neuromuscular Junction via PKC-Theta* – Gabriella Dobrowolny, Martina Martini, Bianca Maria Scicchitano, Vanina Romanello, Simona Boncompagni, Carmine Nicoletti, Laura

Pietrangelo, Simone De Panfilis, Angela Catizone, Marina Bouché, Marco Sandri, Rudiger Rudolf, Feliciano Protasi, and Antonio Musarò –

Se vuoi ricevere gratuitamente notizie su **Nuovi indizi sulla Sla, nei difetti di comunicazione tra muscoli e neuroni** lascia il tuo indirizzo email nel box sotto e iscriviti:

Un errore di comunicazione muscolo-nervo all'origine della SLA

Un nuovo tassello è stato aggiunto al complicato puzzle della comprensione del meccanismo di degenerazione dei nervi periferici nelle patologie neuromuscolari come la SLA e nell'invecchiamento. Lo studio, coordinato dalla Sapienza, è pubblicato sulla rivista scientifica internazionale "Antioxidant and redox signaling (Ars)". Lo studio coordinato dal Prof. Antonio Musarò del Dipartimento di Scienze anatomiche, istologiche, medico-legali [...]

di Redazione (<http://www.sanitainformazione.it/author/admin/>)

Un nuovo tassello è stato aggiunto al complicato puzzle della comprensione del meccanismo di degenerazione dei nervi periferici nelle patologie neuromuscolari come la **SLA** e nell'**invecchiamento**. Lo studio, coordinato dalla Sapienza, è pubblicato sulla rivista scientifica internazionale "**Antioxidant and redox signaling (Ars)**".

Lo studio coordinato dal **Prof. Antonio Musarò** del Dipartimento di Scienze anatomiche, istologiche, medico-legali e dell'apparato locomotore della Sapienza, con la collaborazione di Fondazione Roma, IIT-Sapienza, Istituto Pasteur-Italia e Telethon, ha individuato il meccanismo molecolare responsabile dello smantellamento della giunzione neuromuscolare (NMJ) che si verifica in molte patologie e alterazioni patologiche.

Le giunzioni neuromuscolari sono la regione di comunicazione tra muscolo e nervo e rappresentano un vero e proprio ponte funzionale; infatti, ricevendo input fisiologici e patologici dai due tessuti, muscolo e nervo, consentono agli stessi di funzionare e comunicare in modo corretto.

Nel quadro degli studi finora condotti, volti principalmente all'individuazione dei meccanismi patogenici caratterizzanti della sclerosi laterale amiotrofica (SLA), rimaneva irrisolto il problema se lo smantellamento delle NMJ fosse un evento riconducibile direttamente a livello delle cellule nervose (neuroni motori) o se possa verificarsi indipendentemente dalla loro degenerazione.

Lo studio condotto dalla **Sapienza** e pubblicato sulla rivista internazionale **Antioxidant and redox signaling (Ars)**, ha tentato di rispondere a questa domanda. Il gruppo di ricerca ha realizzato un modello sperimentale nel quale è stata indotta in topi un'alterazione genica – simile a quella che si verifica nei pazienti affetti da SLA familiare – selettivamente nei muscoli, quindi senza coinvolgere i neuroni motori.

L'obiettivo era quello di indagare se una alterazione che parte dal muscolo potesse compromettere il "mantenimento" della giunzione neuromuscolare e quindi della comunicazione muscolo-nervo.

«Abbiamo dimostrato – afferma **Musarò** – che una alterazione del muscolo scheletrico induce uno smantellamento della giunzione neuromuscolare. Il nostro lavoro supporta il concetto del "*dying back*", per cui una alterazione a livello periferico può portare all'attivazione di meccanismi degenerativi a livello "primario", nei neuroni motori; propone inoltre un nuovo approccio terapeutico per trattare la **SLA e patologie neuromuscolari**, attivando un processo di "*saving back*" » conclude il professore.

TAGS
