

SALUTE: TELETHON E UNIVERSITA' DELL'AQUILA CONTRO DISTROFIA

28 Aprile 2011

L'AQUILA - La lotta alla distrofia di Duchenne passa anche per la salute delle ossa: uno studio finanziato da Telethon e condotto da Anna Maria Teti dell'Università dell'Aquila indica una nuova strada per contrastare questa grave malattia neuromuscolare, che compromette progressivamente i muscoli di gambe e braccia, quelli del respiro e il cuore.

Pubblicato sul *Journal of bone and Mineral research*, il lavoro è parte di un ampio progetto multicentrico coordinato da Fabrizio De Benedetti dell'ospedale pediatrico Bambino Gesù di Roma, il cui obiettivo era capire se particolari "messaggeri chimici" del nostro organismo, fra cui l'interleuchina-6 (Il-6), potessero avere un ruolo nella distrofia muscolare di Duchenne.

A spiegare lo studio svolto è la professoressa Teti. "L'Il-6 - dice - è coinvolta in tantissimi processi biologici molto diversi tra loro, come l'infiammazione e la trasformazione tumorale. In questo studio abbiamo dimostrato sia nel modello animale, sia nelle cellule di bambini distrofici, che questa stessa molecola è coinvolta nella perdita di tessuto osseo già nelle prime fasi della malattia, quando la capacità di camminare non è ancora compromessa".

Le condizioni delle ossa sono strettamente correlate a quelle dei muscoli: quando il muscolo è debole, anche l'osso si danneggia di conseguenza, perché non riceve un adeguato stimolo meccanico.

È quanto accade non solo nelle malattie neuromuscolari come la distrofia, ma anche durante l'invecchiamento, in condizioni di sedentarietà prolungata o di paralisi, oppure anche agli astronauti sottoposti per lungo tempo alla mancanza di forza di gravità.

Allo stesso tempo, un osso debole non fornisce al muscolo un adeguato sostegno e contribuisce così alla debolezza progressiva che si osserva in questi pazienti.

"Il meccanismo - continua la Teti - con cui l'Il-6 media questo fenomeno è una sorta di sbilanciamento nel normale ricambio dell'osso in condizioni normali le nostre ossa sono sottoposte a due processi opposti: la deposizione di nuovo tessuto, mediata da cellule chiamate osteoblasti, e il riassorbimento di tessuto vecchio, a opera invece degli osteoclasti.

Nelle persone sane c'è un equilibrio perfetto, mentre quello che abbiamo osservato nei bambini distrofici è che c'è un forte aumento dell'attività degli osteoclasti accompagnato da una riduzione di quella degli osteoblasti, associati proprio all'aumento di Il-6 nel sangue. In termini clinici questo si traduce in una riduzione dell'accrescimento delle ossa e in un aumento della loro fragilità". Questo risultato suggerisce un'alternativa per prolungare la capacità di camminare in questi bambini.

Il coordinatore del progetto De Benedetti ha aggiunto che: "I dati - afferma - di questo studio costituiscono il primo risultato concreto di un progetto volto a caratterizzare il ruolo dell'infiammazione nella distrofia di Duchenne. Scopo finale delle ricerche in corso è proprio fornire un'alternativa al trattamento con i glucocorticoidi, tale da rappresentare una terapia di supporto più efficace nel mantenere una migliore funzionalità del sistema muscolo-scheletrico".

"Questo - aggiunge - è particolarmente importante nel caso della distrofia di Duchenne, visto che sono attualmente in sperimentazione diversi approcci terapeutici che richiedono però di iniziare il trattamento quando la capacità di camminare non è ancora del tutto compromessa dalla malattia".