

DUCHENNE: DALLA RICERCA TELETHON, L'IMPORTANZA DELLE OSSA

Uno studio dell'università dell'Aquila individua una nuova strategia per rallentare la progressione di questa grave malattia neuromuscolare. Tutto passa per la salute delle ossa. Lo studio è stato pubblicato sul Journal of Bone and Mineral Research

ROMA - 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. Ovvero, tenere sotto controllo le ossa.

Publicato 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.

"L'IL-6 - ha spiegato Anna Maria Teti - 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 con cui l'IL-6 media questo fenomeno è - ha continuato Teti - 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, ad 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 spiega innanzitutto un fenomeno che in precedenza si pensava dovuto soltanto all'effetto dei glucocorticoidi, farmaci antinfiammatori che attualmente sono utilizzati per rallentare la progressione della malattia ma che alla lunga hanno pesanti effetti collaterali, anche sui muscoli. Soprattutto suggerisce un'alternativa per prolungare la capacità di camminare in questi bambini.

La distrofia muscolare di Duchenne è malattia neuromuscolare di origine genetica dovuta all'assenza di una proteina chiamata distrofina. È caratterizzata dalla degenerazione del tessuto muscolare che provoca una progressiva perdita di forza e delle abilità motorie. I bambini colpiti spesso imparano a camminare in ritardo e, intorno ai 5 anni, mostrano un'andatura particolare, difficoltà a fare le scale, ingrossamento dei polpacci. La malattia progredisce causando grave scoliosi, perdita della deambulazione entro i 12 anni e, in seguito, perdita della funzione degli arti superiori. Anche i muscoli respiratori ed il cuore sono coinvolti e sono proprio le complicanze cardiache e respiratorie a ridurre l'aspettativa di vita di questi pazienti. (eb)

(Fonte: www.superabile.it)