

ADUC SALUTE

IL PORTALE ONLINE SULLA LIBERTA' DI CURA E DI RICERCA SCIENTIFICA

Staminali. Dal pesce zebra speranze contro la sindrome di Costello

Ritardo mentale, tratti del viso alterati e problemi di cuore. E' la fotografia dei bimbi colpiti dalla sindrome di Costello, malattia genetica protagonista di uno studio milanese condotto da un team dell'Istituto Firc di oncologia molecolare (Ifom) utilizzando lo Zebrafish come modello di ricerca. A scatenare la patologia - spiegano gli scienziati sul numero di gennaio della rivista mensile 'Disease Models & Mechanism' - e' una mutazione del gene Ras, la stessa alterazione individuata nel 20% dei tumori. Un caso di cancro su 5 e una malattia rara sono dunque legati a doppio filo. E il merito della scoperta va anche al 'pesce zebra': un animale-jolly fra i piu' gettonati nei laboratori di tutto il mondo, perche' versatile, trasparente e, soprattutto, geneticamente molto simile all'uomo. La mutazione del gene Ras responsabile della sindrome di Costello - emerge dallo studio sostenuto dall'Airc (Associazione italiana per la ricerca sul cancro - si manifesta in una delle cellule germinali da cui ha origine il paziente. I piccoli nati con questa malformazione presentano un'alterazione del Dna che attribuisce a tutte le cellule del loro corpo caratteristiche del tutto simili a quelle delle cellule del cancro, senza pero' che il tumore si manifesti. In altre parole, e' come se questi malati fossero dei 'portatori sani di tumore'.

All'interno di una cellula adulta, sottolineano in una nota gli autori, coordinati da Marina Mione, la stessa alterazione puo' avere tre conseguenze diverse: o la cellula va in apoptosi (cioe' muore per suicidio programmato), o va in senescenza (ossia si disattiva senza piu' riprodursi) oppure da origine a una neoplasia. Nella sindrome di Costello, in particolare, la mutazione di Ras induce le cellule all'invecchiamento precoce' (la senescenza, appunto), ma solo le staminali di cuore e cervello. Da qui i disturbi della malattia.

Lo Zebrafish si e' rivelato un modello fondamentale per questa ricerca, laddove altri modelli piu' vicini all'uomo avevano fallito, ricordano gli scienziati. Ora la speranza e' di "individuare possibili cure che riducano l'insorgenza della senescenza nelle cellule staminali di cervello e cuore nei malati di sindrome di Costello", precisa Mione. Insieme ad altre patologie genetiche (neurofibromatosi, sindrome di Noonan e sindrome cardio-facio-cutanea), tutte caratterizzate da un aumento dell'attivita' di segnalazione del gene Ras, la malattia di Costello viene diagnosticata in un numero ridotto, ma crescente di casi.

"Questo - continua il giovane 'cervello rosa' - apre le porte ad un nuovo fronte della ricerca sul cancro. Capire come un organismo in sviluppo si difenda da mutazioni nella via di segnalazione del gene Ras attraverso la senescenza permetterebbe di sviluppare nuove cure contro il tumore che sfrutterebbero proprio questo meccanismo per bloccarne la proliferazione", conclude Mione.