



Tutto sul prione



A Trieste il congresso sulle malattie neurodegenerative PRION2014

26 maggio, ore 17.30
Museo Revoltella
via Diaz, 27, Trieste

Le malattie prioniche sono una classe di encefalopatie dai sintomi molto gravi. Il congresso PRION, che da dieci anni è il principale momento di incontro per i più importanti esperti mondiali di queste malattie neurodegenerative, quest'anno si tiene a Trieste. Organizzato dal Laboratorio di Biologia dei Prioni della SISSA, vedrà partecipare ben due premi Nobel: Stanley B. Prusiner ed Eric R. Kandel. Nell'ambito del congresso è previsto anche un evento pubblico (coorganizzato con



il Comune di Trieste) dal titolo "Le malattie da prioni: dagli animali all'uomo", per illustrare in maniera divulgativa le problematiche legate a questi gravi disturbi neurologici.

Le encefalopatie da prioni sono malattie trasmissibili e hanno ricevuto molta attenzione pubblica qualche anno fa, durante la cosiddetta "emergenza mucca pazza" (la BSE, encefalopatia bovina spongiforme, è infatti una di queste patologie). La conferenza PRION, ormai alla decima edizione, riunisce ogni anno i più importanti ricercatori impegnati a studiare le malattie prioniche.

Quest'anno il congresso si tiene a Trieste dal 27 al 30 maggio e vi parteciperanno anche due premi Nobel, Eric R. Kandel e Stanley B. Prusiner. La presenza di Prusiner, in particolare, è molto significativa: è stato proprio questo scienziato a isolare per la prima volta, negli anni '80, i prioni, le molecole ritenute alla base di queste patologie.

Il congresso, organizzato quest'anno dal Laboratorio di Biologia dei Prioni della Scuola Internazionale Superiore di Studi Avanzati (SISSA) di Trieste, diretto da Giuseppe Legname, è riservato agli addetti ai lavori, ma la Scuola ha deciso di coinvolgere anche il pubblico più vasto con un evento, coorganizzato con il Comune di Trieste, che si terrà nella Sala Auditorium del Museo Revoltella, a Trieste, lunedì 26 maggio alle 17.30. L'evento pubblico intende portare all'attenzione dei cittadini le problematiche legate alle malattie da prioni, nell'animale e nell'uomo, con una panoramica sulla ricerca attuale e le prospettive future. Non mancherà inoltre un intervento rivolto ai pazienti e alle loro famiglie.

Fra gli ospiti c'è **Maurizio Pocchiari** dell'Istituto Superiore di Sanità (ISS), che è il responsabile del Registro Nazionale sulle Encefalopatie. Pocchiari terrà un intervento sulle forme umane di queste malattie. **Cristiano Corona** e **Daniela Meloni**, entrambi veterinari del Centro di Referenza per le TSE, illustreranno invece la diffusione delle encefalopatie negli animali. L'Istituto Zooprofilattico Sperimentale del Piemonte, Liguria e Valle D'Aosta, dove questi due ricercatori lavorano, è stato il primo a isolare la forma bovina dell'encefalopatia spongiforme del nostro Paese, nel 2004.

Ampio spazio verrà poi dato ai malati e alle loro famiglie: sarà infatti presente **Raffaella Robello**, vice presidente dell'Associazione Italiana Encefalopatie da Prioni (AIEnP). **Giuseppe Legname**, direttore del Laboratorio di Biologia dei Prioni della SISSA, modererà l'evento. L'incontro previsto al Revoltella si terrà in italiano ed è gratuito.

Più in dettaglio...

Solo negli ultimi decenni gli scienziati hanno capito che alla base di alcune malattie neurodegenerative c'è una proteina specifica, il prione. I prioni sono agenti infettivi molto



particolari, sono cioè gli unici (a differenza di virus, batteri, funghi e altri parassiti) a non contenere DNA o RNA. Nonostante la loro apparente semplicità sono capaci di diffondere la loro azione patogena a macchia d'olio, modificando le proteine normali. PrP^{Sc} (la forma patologica della proteina prionica) infatti riesce a indurre altre proteine uguali, ma nella forma benigna (PrP^C), ad assumere la conformazione sbagliata e diventare a loro volta nocive. I prioni sono anche infettivi perché possono essere trasmessi da un individuo malato a uno sano come più comunemente avviene in altre malattie infettive (anche se con meccanismi infettivi "molecolari" molto diversi da quelli del comune raffreddore).

Il primo a isolare i prioni, negli anni '80, fu **Stanley B. Prusiner** che grazie a queste ricerche vinse il Premio Nobel per la Medicina e la Fisiologia nel 1997. La sua presenza al congresso PRION2014 dimostra il valore scientifico di questo appuntamento. Al congresso, che si terrà alla SISSA dal 27 al 30 maggio, sarà presente anche **Eric R. Kandel**. Kandel è un neuroscienziato che ha ricevuto il premio Nobel per la Medicina e la Fisiologia nel 2000, per i suoi studi sulle basi fisiologiche della memoria (sono suoi i famosi studi sull'*Aplysia californica*, un modello animale ampiamente utilizzato per studiare le basi biochimiche dei processi di apprendimento).

LINK UTILI:

- Sito web del Laboratorio di Biologia dei Prioni della SISSA:
<https://www.sissa.it/nb/prionlab/>

Contatti:

Ufficio comunicazione:

pressroom@sisssa.it

Tel: (+39) 040 3787557 | (+39) 340-5473118, (+39) 333-5275592

via Bonomea, 265

34136 Trieste

Maggiori informazioni sulla SISSA: www.sissa.it