



## RICERCA APPLICATA

### UN MODELLO DICE COME SI REPLICA IL PRIONE, LA PROTEINA RESPONSABILE DEL MORBO DELLA MUCCA PAZZA

Per la prima volta è stato realizzato un modello computazionale realistico che spiega il meccanismo di replicazione del prione, una proteina tossica che a metà degli anni Novanta è diventata famosa in tutto il mondo in quanto responsabile del “morbo della mucca pazza”. Riportato sulle pagine di [PLOS Pathogens](#), lo studio è stato finanziato dalla Fondazione Telethon e condotto dall’Istituto Telethon Dulbecco e dall’Università di Trento, in collaborazione con l’INFN, l’Università di Santiago de Compostela (Spagna) e dell’Università di Alberta (Canada).

I prioni sono versioni anomale di proteine normalmente presenti nel cervello dei mammiferi, e in altre specie, in grado di replicarsi e propagarsi in maniera simile a virus e batteri. L’esatto meccanismo è ancora sconosciuto, ma si sa che possono indurre il cambiamento della loro forma normale in quella anomala: nel tempo quest’ultima prende il sopravvento e forma degli aggregati che uccidono le cellule nervose, provocando delle gravissime patologie neurodegenerative chiamate encefalopatie spongiformi trasmissibili. Quelle che colpiscono l’uomo note finora sono la malattia di Creutzfeldt-Jakob, l’insonnia fatale familiare e la malattia di Gerstmann-Sträussler-Scheinker. Molto nota è anche l’encefalopatia spongiforme bovina, che ha provocato una vera e propria epidemia a partire dalla metà degli anni Ottanta nei bovini prima in Inghilterra e poi in tutta Europa e ha fatto registrare anche alcuni rari casi di trasmissione all’uomo conseguente all’ingestione di carne infetta.

I ricercatori hanno rivisitato la struttura dei prioni e proposto un nuovo modello di conformazione in linea con i più aggiornati dati sperimentali. Sfruttando un innovativo metodo di calcolo computazionale, derivato da metodi matematici sviluppati in fisica delle particelle, hanno quindi ricostruito il meccanismo di replicazione. Il modello permetterà di andare alla ricerca mirata di farmaci in grado di contrastare gravi malattie neurodegenerative ad oggi incurabili. ■