

Padova, 8 aprile 2021

MALATTIE MITOCONDRIALI E NUOVA FARMACOLOGIA LA PIOCIANINA È EFFICACE PER RECUPERARE L'ATTIVITÀ MOTORIA

Publicato su «**Nature Communications**» con il titolo “*Exploiting pyocyanin to treat mitochondrial disease due to respiratory complex III dysfunction*” lo studio del **team interdisciplinare dell’Università di Padova coordinato dalla Professoressa Ildiko Szabo** in cui viene dimostrata l’**efficacia della piocianina nel trattamento di alcune patologie mitocondriali**. Lo studio è stato effettuato sia con cellule di pazienti che in modelli preclinici.



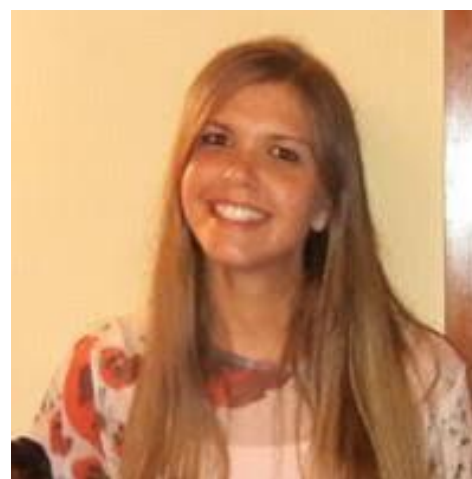
Ildiko Szabo

La ricerca, interamente finanziata dalla **Fondazione Telethon**, è frutto della collaborazione dei gruppi di ricerca dell’Ateneo patavino che ha come leader i Professori Ildiko Szabo, Rodolfo Costa e Cristiano De Pittà del Dipartimento di Biologia, Mario Zoratti del CNR e Carlo Viscomi del Dipartimento di Scienze Biomediche e Massimo Zeviani del Dipartimento di Neuroscienze e apre la strada ad una nuova farmacologia di alcune malattie mitocondriali.

I mitocondri sono gli organelli cellulari incaricati all’immagazzinamento dell’energia (per mezzo dell’adenosina trifosfato - ATP), proveniente dalla degradazione di nutrienti, necessaria per la maggior parte delle funzioni della cellula e dell’organismo. Questa energia viene immagazzinata nelle molecole di ATP grazie all’attività cooperativa di complessi multi-proteici che nell’insieme prendono il nome di catena respiratoria. Le malattie mitocondriali sono patologie ereditarie causate da alterazioni nel funzionamento di questa catena respiratoria: nonostante presentino una notevole variabilità clinica, per sintomi e insorgenza, una caratteristica comune è la riduzione della sintesi di ATP che colpisce prevalentemente i tessuti con alta richiesta di energia, come i muscoli e il cervello.

«I pazienti sviluppano intolleranza agli sforzi, scompensi neurologici multipli e progressivi, problemi metabolici e vanno incontro a morte prematura. Purtroppo finora non esistono agenti terapeutici destinati al trattamento delle malattie mitocondriali. Il nostro lavoro - **dice la Professoressa Ildiko Szabo del Dipartimento di Biologia dell’Università di Padova e coordinatrice dello studio** - ha dimostrato come la piocianina, una molecola di origine naturale, applicata a concentrazioni molto basse riesca a correggere i difetti dovuti al malfunzionamento della catena respiratoria. La piocianina quindi “sostituisce” il complesso III della catena respiratoria in quanto accetta gli elettroni dall’ubiquinone e li passa al citocromo c».

«Grazie a questa collaborazione abbiamo studiato l’effetto della molecola sia nelle cellule dei pazienti che in modelli preclinici - **sottolinea la prima autrice della ricerca Roberta Peruzzo** -. La somministrazione della piocianina sia nei moscerini della frutta che nei pesci zebra, utilizzati entrambi come modello genetico della



Roberta Peruzzo



patologia, ha evidenziato negli animali un recupero dell'attività motoria senza indurre tossicità nell'organismo».

«La scoperta rilevante è che un composto relativamente semplice e presente in natura - **conclude Massimo Zeviani esperto di malattie mitocondriali e co-autore dello studio** - può sostituire la funzione difettiva della catena respiratoria e correggere il conseguente blocco della respirazione mitocondriale. Tutto ciò inaugura una nuova farmacologia delle malattie mitocondriali basata su solide basi sperimentali e con una possibile diretta applicazione alle malattie umane».

Massimo Zeviani

Link alla ricerca: <https://www.nature.com/articles/s41467-021-22062-x>

Titolo: “*Exploiting pyocyanin to treat mitochondrial disease due to respiratory complex III dysfunction*” - «Nature Communications» - 2021

Autori: Roberta Peruzzo, Samantha Corrà, Roberto Costa, Michele Brischigliaro, Tatiana Varanita, Lucia Biasutto, Chiara Rampazzo, Daniele Ghezzi, Luigi Leanza, Mario Zoratti, Massimo Zeviani, Cristiano De Pittà, Carlo Viscomi, Rodolfo Costa* & Ildikò Szabò*