



*Lo studio sulle cause dell'insorgenza della sindrome da attivazione macrofagica è stato condotto dai ricercatori dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù. I risultati della ricerca, pubblicati sul Journal of Allergy and Clinical Immunology, aprono nuove prospettive nella diagnosi rapida, nel monitoraggio di questa malattia potenzialmente mortale, ma anche promettenti strade verso nuove cure*



Roma, 28 agosto 2017 – Si chiama interferone-gamma la molecola responsabile dell'insorgenza della sindrome da attivazione macrofagica (MAS), una complicanza molto grave e potenzialmente letale di alcune malattie reumatologiche, in particolare dell'artrite idiopatica giovanile sistemica. Sono stati i ricercatori dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù a scoprire l'esatto meccanismo alla base della pericolosa infiammazione. I risultati dello studio, appena pubblicati sulla rivista scientifica *Journal of Allergy and Clinical Immunology*, aprono la strada a nuove possibilità di cura per i bambini che ne sono affetti.

La MAS è un raro disordine del sistema immunitario che risponde in maniera abnorme ad un agente scatenante. Questa complicanza si presenta nel 10-20% dei bambini colpiti da alcune malattie reumatologiche. A seconda delle forme, può causare la morte nel 10-30% dei casi. Al Bambino Gesù vengono seguiti circa 10 piccoli pazienti l'anno.

“Avevamo intuito che l'esagerata attivazione di alcune cellule del sistema immunitario fosse la causa della malattia, ma oggi, finalmente, abbiamo individuato i precisi processi molecolari coinvolti nella sua comparsa” spiega il dott. Fabrizio De Benedetti, responsabile di Reumatologia del Bambino Gesù e direttore dello studio realizzato dalla dott.ssa Giusi Prencipe e dai ricercatori del laboratorio di Immuno-Reumatologia.

La ricerca ha preso in esame il ruolo dall'interferone-gamma (IFN-g) nell'insorgenza della malattia. Si tratta di una molecola generata dalle cellule del sistema immunitario coinvolta nell'innescare e nella

modificazione del processo infiammatorio.

Lo studio ha dimostrato che l'interferone-gamma viene prodotto in grande eccesso nel fegato e nella milza, gli organi principalmente coinvolti nella MAS. Inoltre è stato dimostrato che negli stessi organi, in risposta all'eccesso di IFN-g, vengono prodotte altre due piccole molecole dell'infiammazione che poi filtrano nel sangue, dove possono essere facilmente misurate. Queste piccole molecole, chiamate CXCL9 e CXCL10, sono due nuovi indicatori di malattia.

“La loro misurazione, che è tecnicamente piuttosto facile - afferma la dott.ssa Prencipe – potrebbe permettere una diagnosi più rapida e un più stretto monitoraggio della gravità della MAS”.

Sul piano terapeutico, gli esperimenti eseguiti sul modello animale hanno permesso di accertare che il blocco dell'IFN-g, mediante l'utilizzo di un particolare farmaco (un anticorpo monoclonale specifico), determina l'aumento della sopravvivenza e il miglioramento dei parametri clinici e di laboratorio.

I risultati della ricerca aprono nuove prospettive nella diagnosi rapida, nel monitoraggio di questa malattia potenzialmente mortale, ma anche promettenti strade verso nuove cure.

“Ad oggi la MAS viene curata con alte dosi di cortisonici e con immunosoppressione generalizzata, ma i risultati – aggiunge De Benedetti – sono tutt'altro che soddisfacenti, con una mortalità che permane inaccettabilmente alta. L'applicazione di terapie mirate ad antagonizzare specificamente IFN-g potrebbe rivoluzionare il trattamento. Un trial clinico con un nuovo farmaco sperimentale anti-IFN-g è appena iniziato presso il nostro Ospedale”.