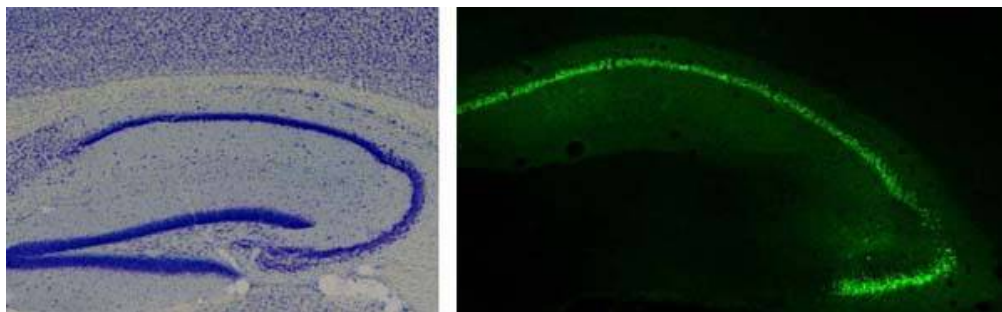


Las convulsiones en enfermedades neurodegenerativas, asociadas a una proteína

Investigadores del Instituto de Bioingeniería de Cataluña revelan que la pérdida de la función de la proteína priónica celular (PrP^C) –asociada a la proliferación celular, la diferenciación y la señalización– desempeña un papel determinante en la epilepsia. Con este hallazgo, los científicos están un poco más cerca de desarrollar nuevas terapias o herramientas de diagnóstico para enfermedades neurodegenerativas rápidas que implican ataques epilépticos, como la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob.

IBEC

10/7/2015 10:34 CEST



Sección del hipocampo de ratón knock-out para dos proteínas priónicas que sobreexpresan una forma truncada de proteína priónica DF35. / IBEC

El grupo de Neurobiotecnología Molecular y Celular del Instituto de Bioingeniería de Cataluña (IBEC) y sus colaboradores han publicado en la última edición de *Scientific Reports* los hallazgos que podrían conducir a una mejor comprensión de las enfermedades neurodegenerativas rápidas que implican ataques epilépticos, como la enfermedad de Creutzfeldt-Jacob (ECJ).

"La proteína priónica celular está implicada en la neuroprotección contra convulsiones", dice Del Río

La proteína priónica celular (PrP^C) se encuentra de forma natural en el

cerebro sano y, en menor cantidad, cuando el cerebro está afectado por enfermedades como la encefalopatía espongiforme bovina o la demencia humana rápidamente progresiva. Desde hace tiempo se le reconoce un efecto neuroprotector, pero los investigadores del IBEC han llegado a la conclusión de que los síntomas de las convulsiones en las enfermedades neurodegenerativas están asociados a la pérdida de su función.

“Desarrollamos un análisis comparativo de la susceptibilidad de convulsión utilizando ratones con seis herencias genéticas diferentes y varios experimentos *in vitro*”, dice José Antonio del Río, responsable del grupo de Neurobiotecnología Molecular y Celular del IBEC.

“Además, demostramos que los ratones a los que les faltaba PrP^C mostraban un incremento de susceptibilidad a los episodios epilépticos que llevan a la muerte celular en la región del hipocampo, apoyando la idea de que la proteína está implicada en la neuroprotección contra convulsiones, y que participa activamente en el incremento de la respuesta epiléptica observada en ratones, independientemente de su carga genética, a los que les faltaba”, añade Del Río.

La carga genética también influye

El estudio también revela que hay otros factores paralelos a la supresión de PrP^C, como por ejemplo, la carga genética de algunos de los ratones utilizados para el análisis de PrP^C, o la presencia del denominado 'Prnp-flanking genes' en los ratones *knockout* para PrPC, que pueden contribuir a la susceptibilidad de ataques epilépticos en ausencia de PrP^C.

“En la neurodegeneración encontrada en casos de demencia rápidamente progresiva, CJD, Alzheimer o demencia con cuerpos de Lewy, el tiempo de supervivencia desde el diagnóstico clínico hasta la muerte es muy corto, siendo el temblor y las convulsiones epilépticas características comunes de algunas de estas demencias”, explica el científico.

“Con estos nuevos hallazgos, estamos un poco más cerca de comprender más sobre las enfermedades neurodegenerativas que involucran convulsiones epilépticas, lo que significa estar un paso más cerca de desarrollar nuevas terapias o herramientas de diagnóstico”, concluye.

Referencia bibliográfica:

Patricia Carulla, Franc Llorens, Andreu Matamoros-Angles, Patricia Aguilar-Calvo, Juan Carlos Espinosa, Rosalina Gavín, Isidre Ferrer, Giuseppe Legname, Juan Maria Torres & José A. del Río (2015). "[Involvement of PrP^C in kainate-induced excitotoxicity in several mouse strains](#)". *Scientific Reports*

Copyright: **Creative Commons**

TAGS

PROTEÍNA PRIÓNICA CELULAR | NEURODEGENERACIÓN | EPILEPSIA |

Creative Commons 4.0

You can copy, distribute and transform the contents of SINC. [Read the conditions of our license](#)