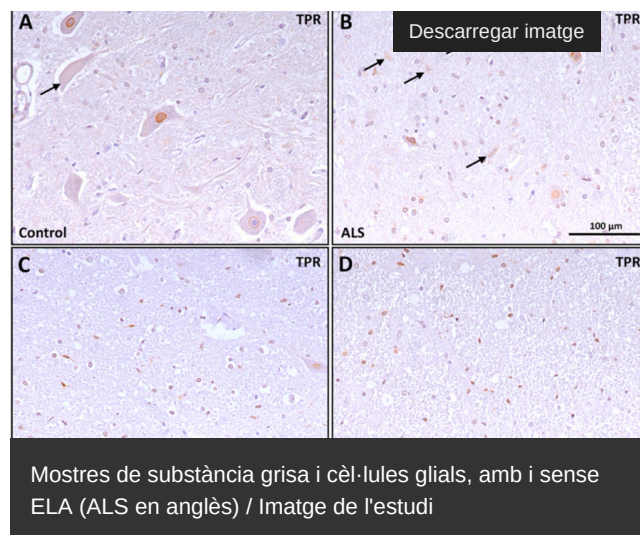


Els complexos de porus nuclears, claus en el desenvolupament de l'ELA

Un estudi de la UdL i l'IRBLleida descobreix el paper d'un 'port d'entrada' cel·lular

Els complexos de porus nuclears (CPN [https://es.wikipedia.org/wiki/Poro_nuclear]), essencials per al transport de proteïnes dins les cèl·lules, tenen un paper central en el desenvolupament de l'esclerosi lateral amiotròfica (ELA [



https://ca.wikipedia.org/wiki/Esclerosi_lateral_amiotr%C3%B2fica]), segons una recerca liderada per l'Institut de Recerca Biomèdica de Lleida (IRBLleida) i la Universitat de Lleida (UdL) que acaba de publicar la revista *Redox Biology* [<https://www.sciencedirect.com/journal/redox-biology>]. L'estudi, on també ha participat personal de l'Institut d'Investigació Biomèdica de Bellvitge (IDIBELL) i de la Universitat de Barcelona, demostra com el mal funcionament dels CPN contribueix a disfuncions de la proteïna TDP-43 [<https://ca.wikipedia.org/wiki/TDP-43>], que s'agrega de forma patològica en les persones que pateixen aquesta malaltia neurodegenerativa.

L'equip ha treballat amb teixits de medul·la espinal de pacients diagnosticats amb ELA obtinguts *post mortem*, així com amb mostres de tres models diferents de ratolins transgènics i cultius de cèl·lules humanes en què es van modificar gens amb tècniques d'edició genètica (CRISPR) per reproduir el dany. Els resultats mostren que, quan es redueix una nucleoporina [<https://ca.wikipedia.org/wiki/Nucleoporina>] clau del complex dels porus anomenada NUP107, la TDP-43 comença a desplaçar-se fora del nucli de la cèl·lula i acumular-se al citoplasma. L'estrès oxidatiu agreuja encara més aquest procés, deteriorant les portes cel·lulars i contribuint a l'acumulació de la proteïna i la mort de les neurones motores.

La recerca forma part de la [tesi doctoral](#) [

<https://www.doctorat.udl.cat/ca/tesi/historic-de-tesis/Tesi-Implicacion-de-nucleoporinas-y-su-relacion-con-alteraci>] d'un dels primers autors de l'article, Omar Ramírez-Núñez, defensada a la UdL. Ha comptat amb finançament de l'Institut de Salut Carlos III, la Generalitat de Catalunya, la Fundació la Caixa, la Diputació de Lleida, Unzue-Luzon Grant, "RedELA-Plataforma Investigación" i la Fundació Miquel Valls.

Text: Comunicació IRBLleida / Premsa UdL

M É S

I N F O R M A C I Ó :

Article *Nuclear pore complex dysfunction drives TDP-43 pathology in ALS* [<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2213231725003374?via%3Dihub>]

N o t í c i a

I R B L l e i d a

[

<https://www.irb lleida.org/ca/noticies/1930/descobreixen-una-nova-peca-clau-en-l-origen-de-l-ela-el-mal-funcionan>

]