

# Identifican las células clave para prevenir la aterosclerosis en el síndrome de progeria

Un equipo internacional de investigadores españoles ha logrado identificar las células clave para prevenir la aterosclerosis en las personas que sufren el síndrome de progeria, una enfermedad muy rara que provoca el envejecimiento prematuro y acelerado de quienes la padecen.

El síndrome de progeria es una enfermedad genética extremadamente rara que afecta a 1 de cada 20 millones de personas, y se estima que afecta a unos 400 niños en todo el mundo, y se caracteriza por inducir un envejecimiento acelerado, una aterosclerosis severa y la muerte prematura a una edad media aproximada de 15 años.

Los resultados de la nueva investigación se publican hoy en The Proceedings of the National Academy of Sciences (PNAS) y en la misma han participado científicos del Centro Nacional de Investigaciones Cardiovasculares (CNIC) del Instituto de Salud Carlos III, del Centro de Investigación en Red de Enfermedades Cardiovasculares, del Centro de Investigaciones Biológicas Margarita Salas del Consejo Superior de Investigaciones Científicas, de la Universidad de Oviedo (todos de España) y de la Queen Mary University of London (Reino Unido).

Las enfermedades raras suponen un problema sanitario-social de gran magnitud, ya que se estima que existen cerca de 7.000 y que afectan al 7 por ciento de la población mundial, ha recordado hoy el CNIC.

Aunque los pacientes con este síndrome normalmente no presentan los típicos factores de riesgo cardiovascular (hipercolesterolemia, obesidad o tabaquismo) su principal causa de muerte son las complicaciones de la aterosclerosis, como el infarto de miocardio, el accidente cerebrovascular o insuficiencia cardíaca.

En la actualidad no existe cura para la progeria, ha observado el CNIC, y ha incidido en la urgencia de desarrollar nuevas terapias que prevengan la aterosclerosis y otras alteraciones vasculares asociadas a la enfermedad para aumentar la esperanza

de vida de los pacientes.

La causa genética de la enfermedad es una mutación en un gen (el LMNA) que provoca la expresión de progerina, una versión mutante de la proteína nuclear «lamina A» que induce numerosos efectos dañinos a nivel celular y del organismo, ha explicado el CNIC en una nota difundida hoy.

Los recientes estudios de este síndrome que se han realizado en modelos animales han demostrado que es posible corregir dicha mutación mediante edición génica, y que la consiguiente eliminación de progerina y recuperación de la expresión de «lamina A» mejora las alteraciones características de la enfermedad y prolonga la esperanza de vida.

Con el fin de optimizar la terapia génica para el posible tratamiento de pacientes con progeria, es importante identificar los tipos celulares en los que la eliminación de progerina produce más beneficios.

Para responder a esta pregunta, el laboratorio del investigador Vicente Andrés (CNIC) había generado ratones con ese síndrome y los investigadores señalaron a las células de músculo liso vascular como una posible diana terapéutica para combatir la aterosclerosis prematura en la progeria.

En el nuevo trabajo que hoy publica PNAS y utilizando los mismos tipos de ratones, los investigadores han estudiado si la aterosclerosis asociada a ese síndrome puede evitarse mediante la supresión de progerina y la restauración de «lamina A» en las células «endoteliales» o en las células de músculo liso vascular.

Y descubrieron así que la eliminación de progerina en células endoteliales no reportaba ningún beneficio, pero sí cuando se eliminó en células de músculo liso vascular. EFE

**Con información de Yahoo**