

## IL METABOLISMO MITOCONDRIALE COME NUOVO TARGET PER PROMUOVERE IL COMPLETO SVILUPPO NEURONALE IN UN MODELLO IN VITRO DI AHDS

Dott. ILARIA DECIMO  
Università di Verona

La sindrome di Allan-Herndon-Dudley (AHDS) è un raro disturbo dello sviluppo del cervello che causa gravi disabilità intellettive e problemi di movimento. I bambini affetti hanno inoltre disturbi del linguaggio, limitata capacità di comunicare e di muoversi. AHDS è causata da mutazioni del gene SLC16A2, che fornisce istruzioni per la produzione di una proteina, detta MCT8, che ha un ruolo chiave nello sviluppo del sistema nervoso. MCT8 trasporta un ormone tiroideo, chiamato triiodotironina o T3, all'interno dei neuroni. T3 serve per il normale sviluppo del cervello e regola le reazioni chimiche che producono energia (metabolismo), agendo sui mitocondri, le centrali elettriche delle cellule. Il normale sviluppo del cervello richiede necessariamente mitocondri funzionanti. La nostra ipotesi è che in assenza di T3, i mitocondri non possano funzionare correttamente, producendo meno energia ed inficiando lo sviluppo neuronale. Vogliamo studiare "lo stato di salute" dei mitocondri nella AHDS; per fare ciò, genereremo un modello 3D di cervello in provetta, chiamato organoide. Ciò ci consentirà di studiare la generazione delle connessioni neuronali e la funzione dei mitocondri negli organoidi cresciuti in provetta senza T3, come avviene nell'AHDS. Estrarremo e analizzeremo anche piccole molecole che regolano il metabolismo neuronale, chiamate miRNA. Infine, sfrutteremo nuovi approcci terapeutici mirati a migliorare la funzione mitocondriale, usando un farmaco chiamato nicotinamide riboside, che è già noto per i suoi effetti benefici sui mitocondri, e molecole che possono modulare i miRNA e quindi la funzione neuronale. I nostri risultati faranno luce sul ruolo dei mitocondri nell'AHDS e apriranno nuove prospettive terapeutiche.

## RENDICONTO DEGLI IMPORTI DEL "5 PER MILLE DELL'IRPEF" PERCEPITI DAGLI AVENTI DIRITTO

### Anagrafica

Denominazione sociale Una Vita Rara AHDS-MCT8 Onlus  
(eventuale acronimo e nome esteso)

Scopi dell'attività sociale Sostenere la Ricerca Scientifica Inerente la malattia AHDS-MCT8

---

C.F. dell'Ente 98189630175  
con sede nel Comune di Monticelli Brusati prov Bs

CAP 25040 via Foina 34  
telefono 3290648896 fax \_\_\_\_\_ email unavitarara@gmail.com  
PEC giorgioboniotti@pec.it

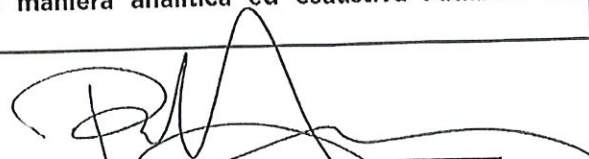
Rappresentante legale Boniotti Giorgio C.F. BNTGRG69L11B157V

### Rendiconto anno finanziario 2018 redditi 2017

Data di percezione del contributo	<u>30.07.2020</u>
IMPORTO PERCEPITO	<u>18669,22</u> EUR
	_____ EUR
1. Risorse umane (dettagliare i costi a seconda della causale, per esempio: compensi per personale; rimborsi spesa a favore di volontari e/o del personale). N.B. nel caso in cui i compensi per il personale superano il 50% dell'importo percepito è obbligatorio per le associazioni allegare copia delle buste paga del personale imputato fino alla concorrenza dell'importo rendicontato.	_____ EUR
2. Costi di funzionamento (dettagliare i costi a seconda della causale, per esempio: spese di acqua, gas, elettricità, pulizia; materiale di cancelleria; spese per affitto delle sedi; ecc...)	_____ EUR
3. Acquisto beni e servizi (dettagliare i costi a seconda della causale, per esempio: acquisto e/o noleggio apparecchiature informatiche; acquisto beni immobili; prestazioni eseguite da soggetti esterni all'ente; affitto locali per eventi; ecc...)	_____ EUR
4. Erogazioni ai sensi della propria finalità istituzionale (N.B. In caso di erogazioni liberali in favore di altri enti/soggetti è obbligatorio allegare copia del bonifico effettuato)	<u>18669,22</u> EUR
5. Altre voci di spesa connesse alla realizzazione di attività direttamente riconducibili alle finalità e agli scopi istituzionali del soggetto beneficiario	_____ EUR
6. Accantonamento (è possibile accantonare in tutto o in parte l'importo percepito, fermo restando per il soggetto beneficiario l'obbligo di specificare nella relazione allegata al presente documento le finalità dell'accantonamento allegando il verbale dell'organo direttivo che abbia deliberato l'accantonamento. Il soggetto beneficiario è tenuto ad utilizzare le somme accantonate e a rinviare il presente modello entro 24 mesi dalla percezione del contributo)	_____ EUR
TOTALE	_____ EUR

**I soggetti beneficiari sono tenuti a redigere, oltre al presente rendiconto, una relazione che dettagli i costi inseriti e sostenuti ed illustri in maniera analitica ed esaustiva l'utilizzo del contributo percepito.**

Monticelli Brusati, Li 26.08.2020

  
Firma del rappresentante legale (per esteso e leggibile)

Note: Il rendiconto deve essere compilato in modalità digitale cliccando sugli appositi spazi e successivamente stampato, firmato - dal legale rappresentante - e inviato, mediante raccomandata A/R oppure all'indirizzo PEC [rendicontazione5xmille@pec.lavoro.gov.it](mailto:rendicontazione5xmille@pec.lavoro.gov.it) - completo della relazione illustrativa e della copia del documento di identità del legale rappresentante.