

CURRICULUM VITAE: VITTORIO BELLOTTI

Dati personali

Vittorio Bellotti

Titoli

1982 - Laurea in Medicina e Chirurgia (Università degli Studi di Pavia)

1987 - Specializzazione in Medicina Interna (Università degli Studi di Pavia)

1992 - Dottorato di ricerca in Biochimica (Università Consorziate di Pavia e Genova)

Attività professionale

1986 – 1987

Visiting Researcher presso il laboratorio del Prof. Elliott Osserman, Columbia University, New York, USA

1991 – 2000

Ricercatore di Biochimica (settore scientifico-disciplinare BIO/10), Facoltà di Farmacia, Università di Pavia

1994 – 1995

Visiting researcher presso il laboratorio del Prof. Mark Pepys, Hammersmith Hospital, London, UK

1999 – 2004

Coordinatore della ricerca su proteine responsabili di varie malattie causate da deposizione tissutale di materiale amiloide presso il Policlinico San Matteo (Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico), Pavia

2000 – 2006

Professore Associato in Biochimica (settore scientifico disciplinare BIO/10), Facoltà di Farmacia, Università di Pavia

2004 – 2005

Visiting researcher presso il Centre for Amyloidosis and Acute Phase Proteins, Royal Free Campus, University College London, London, UK

2006 –

Professore Ordinario di Biochimica (settore scientifico BIO/10), Università di Pavia (dal 2011 a tempo definito)

2011- (a tempo definito)

Coordinatore della ricerca sperimentale del “Centre for Amyloidosis and Acute Phase proteins” presso Royal Free Hospital –University College London, UK

Attività didattica presso Università di Pavia

1995 – 2006

Biochimica applicata (Corso di Laurea in Chimica e Tecnologia Farmaceutiche)

1995 – 2012

Biochimica applicata (Corso di Laurea in Farmacia)

CURRICULUM VITAE: VITTORIO BELLOTTI

2002 – 2010

Biochimica II e laboratorio (Corso di Laurea Interfacoltà in Biotecnologie)

2005 –

Biochimica Generale (Corso di Laurea in Farmacia)

2009 – 2011

Biochimica (Corso di Laurea Interfacoltà in Biotecnologie)

2016-

Biochimica (Corso di Laurea in Medicina)

Attività scientifica

La sua attività è iniziata con una serie di studi clinici riguardanti patologie, quali le discrasie plasmacellulari, caratterizzate da una abnorme produzione di immunoglobuline monoclonali. Successivamente si è occupato di studi più prettamente biochimici, in cui gli aspetti patologici di queste immunoglobuline venivano correlati alle loro caratteristiche strutturali e funzionali. Ha incominciato quindi a studiare le proprietà strutturali di immunoglobuline monoclonali responsabili di amiloidosi da catene leggere. Negli anni successivi ha maturato un forte interesse per le proteine responsabili dello sviluppo di questa patologia nota con il termine di amiloidosi, caratterizzata dalla deposizione prevalentemente extracellulare di materiale proteico fibrillare. Ha contribuito, durante il suo soggiorno presso il laboratorio del Prof. Pepys a Londra, all'individuazione delle basi molecolari della conversione amiloide del lisozima umano, studiando soprattutto la stabilità del folding e gli aspetti dinamici del processo di unfolding di alcune varianti patologiche della proteina rispetto alla proteina wild type. L'esperienza sviluppata nello studio sul lisozima ha permesso di iniziare a Pavia progetti sulla caratterizzazione del processo di formazione di fibrille nel caso di altre due proteine amiloidogeniche: la β 2-microglobulina (β 2-m) e l'apolipoproteina A-I. Nell'ambito di questi studi è stata determinata la struttura primaria delle isoforme proteiche isolate dalle fibrille naturali e sono state individuate alcune condizioni chimico-fisiche in grado di indurre modificazioni conformazionali nelle proteine amiloidogeniche favorevoli all'autoaggregazione. Sono stati inoltre studiati diversi aspetti correlati al metabolismo della proteina e al ruolo svolto dal Controllo di Qualità Intracellulare nella patogenesi della malattia. Vittorio Bellotti si è dedicato alla ricerca e alla caratterizzazione di molecole capaci di stabilizzare le proteine amiloidi e di fungere da chaperoni sintetici in grado di inibirne l'aggregazione. Dallo screening di una serie di derivati della tetraciclina è stato dimostrato che uno di questi composti, la doxiciclina, presenta una bassa tossicità ed è in grado di inibire la fibrillogenesì della β 2-m. Questa scoperta ha permesso di avviare uno studio clinico in fase II su un selezionato gruppo di pazienti affetti da una forma severa di amiloidosi associata a emodialisi.

Nel 2011 è stato chiamato a dirigere un progetto sui meccanismi patogenetici delle amiloidosi sistemiche all'interno del Centro Nazionale UK per lo studio delle amiloidosi dell'University College London (UCL Centre for Amyloidosis and Acute Phase Proteins, London, UK). Lavorando a stretto contatto con i centri clinici di Londra, a cui afferiscono pazienti affetti da diverse forme familiari di amiloidosi, ha avuto modo di studiare e caratterizzare la prima variante amiloidogenica di β 2-m e varianti patologiche di transtiretina che si sono rivelate utili per capire quali sono le leggi fisiche che causano la trasformazione delle proteine dalla forma fisiologica a quella patologica e che rappresentano modelli essenziali per capire i meccanismi che determinano la deposizione patologica nell'uomo.

- 2012: Abilitato a far parte delle Commissioni Nazionali per il conferimento dell'Abilitazione Scientifica Nazionale alle funzioni di professore universitario di prima e seconda fascia nel settore concorsuale 05/E1 – BIOCHIMICA GENERALE E BIOCHIMICA CLINICA

CURRICULUM VITAE: VITTORIO BELLOTTI

- 2016: Abilitato a far parte delle Commissioni Nazionali per il conferimento dell'Abilitazione Scientifica Nazionale alle funzioni di professore universitario di prima e seconda fascia nei seguenti settori concorsuali appartenenti al macrosettore 05/E - BIOCHIMICA E BIOLOGIA MOLECOLARE SPERIMENTALI E CLINICHE:
05/E1 - BIOCHIMICA GENERALE
05/E2 - BIOLOGIA MOLECOLARE
05/E3 - BIOCHIMICA CLINICA E BIOLOGIA MOLECOLARE CLINICA
- 2018: Abilitato a far parte delle Commissioni Nazionali per il conferimento dell'Abilitazione Scientifica Nazionale alle funzioni di professore universitario di prima e seconda fascia nel settore concorsuale 05/E1 – BIOCHIMICA GENERALE appartenente al macrosettore concorsuale 05/E – BIOCHIMICA E BIOLOGIA MOLECOLARE SPERIMENTALI E CLINICHE.
- Dal 2014: Membro del Collegio dei Docenti del Dottorato di Ricerca in Scienze Biomediche
- Membro della Giunta del Collegio degli Ordinari nel settore scientifico disciplinare SSD BIO/10 Biochimica per il biennio 2019-2020.
- Membro dell'Editorial Board di Amyloid: The Journal of Protein Folding Disorders; Frontiers in Molecular Biosciences; Scientific Reports.
- Referee di numerose riviste scientifiche internazionali tra le quali Proceedings of the National Academy of Sciences (PNAS), Journal of Molecular Biology, Amyloid, Biochemistry, Protein Science, Biochimica et Biophysica Acta etc.
- Relatore in numerosi Congressi Scientifici Nazionali e Internazionali.
- Responsabile in passato di numerosi progetti di ricerca sull'amiloidosi finanziati dalla Fondazione Cariplo, dall'Unione Europea e dal Ministero della Istruzione e Ricerca Scientifica (PRIN e FIRB), Telethon, UK Medical Research Council (MRC).
- Attualmente Principal Investigator di progetti strategici finanziati da:

Ricerca Finalizzata finanziato dal Ministero della Sanità (Cardiac amyloidosis: molecular mechanism and innovative therapies for a challenging aging related cardiomyopathy)

UCL Technology Funds (ATTR stabiliser)

Medical Research Council (Mechano-enzymatic cleavage of transthyretin in systemic amyloidosis: elucidation of mechanism and characterization of putative proteases)
- Co-autore di 174 articoli pubblicati su riviste internazionali. H-index= 43 (Scopus)

Pubblicazioni

Pubblicazioni, tipo/argomento	Numero
General Biochemistry and Clinical Chemistry	29
Biochemistry of Amyloid Proteins	123
Reviews and Book Chapters	22
Total	174

Biochimica Generale e Clinica

1. Cazzola, M., Dezza, L., Bergamaschi, G., Barosi, G., **Bellotti, V.**, Caldera, D., Ciriello, M.M., Quaglini, S., Arosio, P., Ascari, E. Biologic and clinical significance of red cell ferritin. *Blood* **62**:1078-1087, 1983.
2. **Bellotti, V.**, Bergamaschi, G., Caldera, D., Ciriello, M.M., Dezza, L. Chronic lymphocytic leukaemia or idiopathic cold haemagglutinin disease? A dilemma raised by an erroneous electronic cell count. *Haematologica* **69**:288-289, 1983.
3. **Bellotti, V.**, Bergamaschi, G., Caldera, D., Cazzola, M., Ciriello, M.M., Colotti, M.T., Dezza, L., Melzi D'Eril, G., Quaglini, S. Clinical evaluation of erythrocyte zinc-protoporphyrin as a parameter of iron status in man. *Haematologica* **69**:272-284, 1984.
4. Ciriello, M.M., **Bellotti, V.**, Bergamaschi, G., Caldera, D., Cazzola, M., Dezza, L., Veneroni, G., Ascari, E. Waldenström's hyperglobulinemic purpura in HLA identical sisters. *Haematologica* **69**:435-441, 1984.
5. Merlini, G., Pavesi, F., **Bellotti, V.**, Bergonzi, C., Arosio, P. Determination of human serum ferritin by latex immunoassay. *La Ricerca in clinica e in laboratorio* **14**:95-97, 1984.
6. Merlini, G., Pavesi, F., Bergonzi, C., **Bellotti, V.**, Zorzoli, I., Vadacca, G., Aguzzi, L., Moratti, R. Immunoassay methods for determination of serum C-reactive protein levels. *La Ricerca in clinica e in laboratorio* **14**:581-585, 1984.
7. Cazzola, M., Arosio, P., **Bellotti, V.**, Bergamaschi, G., Dezza, L., Iacobello, C., Ruggeri, G. Use of a monoclonal antibody against human heart ferritin for evaluating acidic ferritin concentration in human serum. *British Journal of Haematology* **61**:445-453, 1985.
8. Cazzola, M., Arosio, P., **Bellotti, V.**, Bergamaschi, G., Dezza, L., Iacobello, C., Ruggeri, G., Zappone, E., Albertini, A., Ascari, E. Immunological reactivity of serum ferritin in patients with malignancy. *Tumori* **71**:547-554, 1985.
9. Gobbi, P.G., Montecucco, C., Trespi, E., Cavalli, C., Gendarini, A., **Bellotti, V.**, Merlini, G., Chèrie-Lignière, E.L., Ascari, E. Familial myeloma. A new observation in two distinct pairs of siblings. *Haematologica* **70**:324-328, 1985.
10. Zappone, E., **Bellotti, V.**, Cazzola, M., Ceroni, M., Meloni, F., Pedrazzoli, P., Perfetti, V. Cerebrospinal fluid ferritin in human disease. *Haematologica* **71**:103-107, 1986.
11. **Bellotti, V.**, Arosio, P., Cazzola, M., Cozzi, A., Levi, S., Meloni, F., Zappone, E. Characteristics of a ferritin-binding protein present in human serum. *British Journal of Haematology* **65**:489-493, 1987.
12. **Bellotti, V.**, Pavesi, F., Merlini, G., Zorzoli, I., Perfetti, V., Bergonzi, C., Aguzzi, F., Ascari, E. Characterization of anti-streptolysin O activity of a human monoclonal IgG lambda. *Haematologica* **72**:233-236, 1987.
13. Bergonzi, C., Merlini, G.P., Morandi, S., Bianchini, F., Pavesi, F., **Bellotti, V.**, Montecucco, C.M., Ascari, E. Selective bone marrow involvement of lymphoplasmacytic cells secreting

CURRICULUM VITAE: VITTORIO BELLOTTI

monoclonal IgA rheumatoid factor in a patient with Sjögren's syndrome and serum hyperviscosity. *Annals of the Rheumatic Diseases* **46**:938-942, 1987.

14. **Bellotti, V.**, Cavalli, C., Perfetti, V., Gobbi, P., Merlini, G. An interleukin 2 binding factor in human serum. *Clinical Chemistry* **34**:595, 1988.

15. **Bellotti, V.**, Merlini, G., Bucciarelli, E., Perfetti, V., Cordani, R., Mercalli, G., Ascari, E. Immunoenzymatic detection of proteins transferred on nitrocellulose after fixation and staining in polyacrylamide gel. *Haematologica* **73**:321-323, 1988.

16. **Bellotti, V.**, Gamba, G., Merlini, G., Montani, N., Bucciarelli, F., Stoppini, M., Ascari, E. Study of three patients with monoclonal gammopathies and 'lupus-like' anticoagulants. *British Journal of Haematology* **73**:221-227, 1989.

17. **Bellotti, V.**, Gasparro, C., Bucciarelli, E., Merlini, G., Aguzzi, F. A case of IgM(κ) monoclonal gammopathy simulating an IgM-IgG biclonal gammopathy. *Annals of Clinical Biochemistry* **27**:158-160, 1990.

18. **Bellotti, V.**, Zorzoli, I., Bossi, A., Rancati, E., Salvadeo, A., Merlini, G. Immunochemical characteristics of a particular cryoglobulin. A new cryoglobulin subgroup? *Clinical and Experimental Rheumatology* **9**:399-402, 1991.

19. Aguzzi, F., Bergami, M.R., Gasparro, C., **Bellotti, V.**, Merlini, G. Occurrence of monoclonal components in general practice: clinical implications. *European Journal of Haematology* **48**:192-195, 1992.

20. Balduini, C.L., Bertolino, G., Noris, P., Piovella, F., Sinigaglia, F., **Bellotti, V.**, Samaden, A., Torti, M., Mazzini, G. Defect of platelet aggregation and adhesion induced by autoantibodies against platelet glycoprotein IIIa. *Thrombosis and Haemostasis* **68**:208-213, 1992.

21. Perfetti, V., Dragani, T.A., Paulli, M., Castelli, G., **Bellotti, V.**, Gobbi, P.G., Merlini, G. Gene expression of pyrogenic cytokines in Hodgkin's disease lymph nodes. *Haematologica* **77**:221-225, 1992.

22. Geroldi, D., **Bellotti, V.**, Buscaglia, P., Bonetti, G., Gazzaruso, C., Caprioli, A., Fratino, P. Characterization of apo(a) polymorphism by a modified immunoblotting technique in an Italian population sample. *Clinica Chimica Acta* **221**:159-169, 1993.

23. Mondelli, M.U., Cerino, A., **Bellotti, V.**, de Koning, A. Immunobiology and pathogenesis of hepatitis C virus infection. *Research in Virology* **144**:269-274, 1993.

24. Mondelli, M.U., Cerino, A., **Bellotti, V.**, de Lalla, C., Rosa, C., Bonelli, F., Habets, W. Production and characterization of a human monoclonal antibody to the hepatitis C virus NS4 region. *The Year in Immunology* **7**:220-226, 1993.

25. Stoppini, M., **Bellotti, V.**, Negri, A., Merlini, G., Garver, F., Ferri, G. Characterization of the two unique human anti-flavin monoclonal immunoglobulins. *European Journal of Biochemistry* **228**:886-893, 1995.

26. Perfetti, V., Vignarelli, M.C., **Bellotti, V.**, Glennie, M.J., Zorzoli, I., Ubbiali, P., Obici, L., Massa, M., Ippoliti, G., Ascari, E., Merlini, G. Membrane CD22 defines circulating myeloma-related cells as mature or later B cells. *Laboratory Investigation* **77**:333-44, 1997.

27. Montagna, G., Piazza, V., Banfi, G., **Bellotti, V.**, Segagni, S., Picardi, L., Mangione, P., Giorgetti, S., Zorzoli, I., Cerino, A., Salvadeo, A. Hepatitis C virus-associated cryoglobulinaemic glomerulonephritis with delayed appearance of monoclonal cryoglobulinaemia. *Nephrology and Dialysis Transplantation* **16**:432-434, 2001.

28. Visai, L., De Rossi, E., Valtulina, V., Casolini, F., Rindi, S., Guglierame, P., Pietrocola, G., **Bellotti, V.**, Riccardi, G., Speciale, P. Identification and characterization of a new ligand-binding site in FnbB, a fibronectin-binding adhesion from *Streptococcus dysgalactiae*. *Biochimica et Biophysica Acta* **1646**:173-183, 2003.

29. Pepys, M.B., Hirschfield, G.M., Tennent, G.A., Gallimore, J.R., Kahan, M.C., **Bellotti, V.**, Hawkins, P.N., Myers, R.M., Smith, M.D., Polara, A., Cobb, A.J., Ley, S.V., Aquilina, J.A., Robinson, C.V., Sharif, I., Gray, G.A., Sabin, C.A., Jenvey, M.C., Kolstoe, S.E., Thompson, D., Wood, S.P. Targeting C-reactive protein for the treatment of cardiovascular disease. *Nature* **440**:1217-1721, 2006.

Biochimica di proteine amiloidogeniche

1. Ferri, G., Stoppini, M., Iadarola, P., **Bellotti, V.**, Merlini, G. Structural characterization of κ II Inc, a new amyloid immunoglobulin. *Biochimica et Biophysica Acta* **995**:103-108, 1989.

2. **Bellotti, V.**, Merlini, G., Bucciarelli, E., Perfetti, V., Quaglini, S., Ascari, E. Relevance of class, molecular weight and isoelectric point in predicting human light chain amyloidogenicity. *British Journal of Haematology* **74**:65-69, 1990.

3. **Bellotti, V.**, Stoppini, M., Merlini, G., Zapponi, M.C., Meloni, M.L., Banfi, G., Ferri, G. Amino acid sequence of κ Sci, the Bence Jones protein isolated from a patient with light chain deposition disease. *Biochimica et Biophysica Acta* **1097**:177-182, 1991.

4. **Bellotti, V.**, Stoppini, M., Perfetti, V., Zorzoli, I., Marinone, G., Invernizzi, R., Zambelli, L.M., Arbustini, E., Grasso, M., Ferri, G., Ascari, E., Merlini, G. Use of an anti-idiotypic monoclonal antibody in studying amyloidogenic light chains in cells, urine and fibrils: pathophysiology and clinical implications. *Scandinavian Journal of Immunology* **36**:607-615, 1992.

5. **Bellotti, V.**, Stoppini, M., Perfetti, V., Zorzoli, I., Marinone, G., Maggi, A., Invernizzi, R., Arbustini, E., Merlini, G. Application of monoclonal anti-idiotypes in the study of AL amyloidosis: therapeutic implications. *Renal Failure* **15**:365-371, 1993.

6. Perfetti, V., **Bellotti, V.**, Maggi, A., Arbustini, E., De Benedetti, F., Paulli, M., Marinone, M.G., Merlini, G. Reversal of nephrotic syndrome due to reactive amyloidosis (AA-type) after excision of localized Castleman's disease. *American Journal of Hematology* **46**:189-193, 1994.

7. Perfetti, V., **Bellotti, V.**, Garini, P., Zorzoli, I., Rovati, B., Marinone, M.G., Ippoliti, G., Merlini, G. AL amyloidosis. Characterization of amyloidogenic cells by anti-idiotypic monoclonal antibodies. *Laboratory Investigation* **71**:853-861, 1994.

8. Merlini, G., Ascari, E., Amboldi, N., **Bellotti, V.**, Arbustini, E., Perfetti, V., Ferrari, M., Zorzoli, I., Marinone, M.G., Garini, P., Diegoli, M., Trizio, D., Ballinari, D. Interaction of the anthracycline 4'-iodo-4'-deoxydoxorubicin with amyloid fibrils: inhibition of amyloidogenesis. *Proceedings of the National Academy of Science USA* **92**:2959-2963, 1995.

9. Gianni, L., **Bellotti, V.**, Gianni, A.M., Merlini, G. New drug therapy of amyloidoses: resorption of AL-type deposits with 4'-iodo-4'-deoxydoxorubicin. *Blood* **86**:855-861, 1995.

10. Arbustini, E., Merlini, G., Gavazzi, A., Grasso, M., Diegoli, M., Fasani, R., **Bellotti, V.**, Marinone, G., Morbini, P., Dal Bello, B., Campana, C., Ferrans, V.J. Cardiac immunocyte-derived (AL) amyloidosis: an endomyocardial biopsy study in 11 patients. *American Heart Journal* **130**:528-536, 1995.

11. Brancaccio, D., Ghiggeri, G.M., Braidotti, P., Garberi, A., Gallieni, M., **Bellotti, V.**, Zoni, U., Gusmano, R., Coggi, G. Deposition of kappa and lambda light chains in amyloid filaments of dialysis-related amyloidosis. *Journal of the American Society of Nephrology* **6**:1262-1270, 1995.

12. **Bellotti, V.**, Stoppini, M., Mangione, P.P., Fornasieri, A., Min, L., Merlini, G., Ferri, G. Structural and functional characterization of three human immunoglobulin kappa light chains with different pathological implications. *Biochimica et Biophysica Acta* **1317**:161-167, 1996.

13. Booth, D.R., Sunde, M., **Bellotti, V.**, Robinson, C.V., Hutchinson, W.L., Fraser, P.E., Hawkins, P.N., Dobson, C.M., Radford, S.E., Blake, C.C., Pepys, M.B. Instability, unfolding and aggregation of human lysozyme variants underlying amyloid fibrillogenesis. *Nature* **385**:787-793, 1997.

CURRICULUM VITAE: VITTORIO BELLOTTI

14. Perfetti, V., Vignarelli, M.C., **Bellotti, V.**, Glennie, M.J., Zorzoli, I., Ubbiali, P., Obici, L., Massa, M., Ippoliti, G., Ascari, E., Merlini, G. Membrane CD22 defines circulating myeloma-related cells as mature or later B cells. *Laboratory Investigation* **77**:333-344, 1997.
15. Stoppini, M., **Bellotti, V.**, Mangione, P., Merlini, G., Ferri, G. Use of anti-(β 2-microglobulin) mAb to study formation of amyloid fibrils. *European Journal of Biochemistry* **249**:21-26, 1997.
16. **Bellotti, V.**, Stoppini, M., Mangione, P., Sunde, M., Robinson, C., Asti, L., Brancaccio, D., Ferri, G. β 2-microglobulin can be refolded into a native state from *ex vivo* amyloid fibrils. *European Journal of Biochemistry* **258**:61-67, 1998.
17. Obici, L., **Bellotti, V.**, Mangione, P., Stoppini, M., Arbustini, E., Verga, L., Zorzoli, I., Anesi, E., Zanotti, G., Campana, C., Viganò, M., Merlini, G. The new apolipoprotein A-I variant leu(174) \rightarrow Ser causes hereditary cardiac amyloidosis, and the amyloid fibrils are constituted by the 93-residue N-terminal polypeptide. *American Journal of Pathology* **155**:695-702, 1999.
18. Brancaccio, D., **Bellotti, V.**, Losi, B., Padovese, P., Cozzolino, M., Carpani, P., Mangione, P., Giorgetti, S., Gallieni, M. Effects of a vitamin E-modified dialyzer (Excebrane) on β 2-microglobulin structure and removal. *Contributions to Nephrology* **127**:147-155, 1999.
19. Stoppini, M.S., Arcidiaco, P., Mangione, P., Giorgetti, S., Brancaccio, D., **Bellotti, V.** Detection of fragments of β 2-microglobulin in amyloid fibrils. *Kidney International* **57**:349-350, 2000.
20. Esposito, G., Michelutti, R., Verdone, G., Viglino, P., Hernández, H., Robinson, C.V., Amoresano, A., Dal Piaz, F., Monti, M., Pucci, P., Mangione, P., Stoppini, M., Merlini, G., Ferri, G., **Bellotti, V.** Removal of the N-terminal hexapeptide from human β 2-microglobulin facilitates protein aggregation and fibril formation. *Protein Science* **9**:831-845, 2000.
21. Palha, J.A., Ballinari, D., Amboldi, N., Cardoso, I., Fernandes, R., **Bellotti, V.**, Merlini, G., Saraiva, M.J. 4'-Iodo-4'-deoxydoxorubicin disrupts the fibrillar structure of transthyretin amyloid. *American Journal of Pathology* **156**:1919-1925, 2000.
22. De Lorenzi, E., Galbusera, C., **Bellotti, V.**, Mangione, P., Massolini, G., Tabolotti, E., Andreola, A., Caccialanza, G. Affinity capillary electrophoresis is a powerful tool to identify transthyretin binding drugs for potential therapeutic use in amyloidosis. *Electrophoresis* **21**:3280-3289, 2000.
23. Massa, M., Mangione, P., Pignatti, P., Stoppini, M., Zanotti, G., Arcidiaco, P., Merlini, G., Ferri, G., **Bellotti, V.** Conformational dynamics of the β 2-microglobulin C terminal in the cell-membrane-anchored major histocompatibility complex type I. *Cellular and Molecular Life Sciences* **57**:675-683, 2000.
24. Chiti, F., Mangione, P., Andreola, A., Giorgetti, S., Stefani, M., Dobson, C.M., **Bellotti, V.**, Taddei, N. Detection of two partially structured species in the folding process of the amyloidogenic protein β 2-microglobulin. *Journal of Molecular Biology* **307**:379-391, 2001.
25. Mangione, P., Sunde, M., Giorgetti, S., Stoppini, M., Esposito, G., Gianelli, L., Obici, L., Asti, L., Andreola, A., Viglino, P., Merlini, G., **Bellotti, V.** Amyloid fibrils derived from the apolipoprotein A1 Leu174Ser variant contain elements of ordered helical structure. *Protein Science* **10**:187-199, 2001.
26. Chiti, F., De Lorenzi, E., Grossi, S., Mangione, P., Giorgetti, S., Caccialanza, G., Dobson, C.M., Merlini, G., Ramponi, G., **Bellotti, V.** A partially structured species of β 2-microglobulin is significantly populated under physiological conditions and involved in fibrillogenesis. *Journal of Biological Chemistry* **276**:46714-46721, 2001.
27. Verdone, G., Corazza, A., Viglino, P., Pettirossi, F., Giorgetti, S., Mangione, P., Andreola, A., Stoppini, M., **Bellotti, V.**, Esposito, G. The solution structure of human β 2-microglobulin reveals the prodromes of its amyloid transition. *Protein Science* **11**:487-499, 2002.

28. De Lorenzi, E., Grossi, S., Massolini, G., Giorgetti, S., Mangione, P., Andreola, A., Chiti, F., **Bellotti, V.**, Caccialanza, G. Capillary electrophoresis investigation of a partially unfolded conformation of β 2-microglobulin. *Electrophoresis* **23**:918-925, 2002.
29. Monti, M., Principe, S., Giorgetti, S., Mangione, P., Merlini, G., Clark, A., **Bellotti, V.**, Amoresano, A., Pucci, P. Topological investigation of amyloid fibrils obtained from β 2-microglobulin. *Protein Science* **11**:2362-2369, 2002.
30. Andreola, A., **Bellotti, V.**, Giorgetti, S., Mangione, P., Obici, L., Stoppini, M., Torres, J., Monzani, E., Merlini, G., Sunde, M. Conformational switching and fibrillogenesis in the amyloidogenic fragment of apolipoprotein A-I. *Journal of Biological Chemistry* **278**:2444-2451, 2003.
31. Esposito G., Garcia, J., Mangione, P., Giorgetti, S., Corazza, A., Viglino, P., Chiti, F., Andreola, A., Dumy, P., Booth, D., Hawkins, P.N., **Bellotti, V.** Structural and folding dynamic properties of the T70N variant of human lysozyme. *Journal of Biological Chemistry* **278**:25910-25918, 2003.
32. Zuccotti, S., Rosano, C., Mangione, P., **Bellotti, V.**, Bolognesi, M. Preliminary crystallographic characterization of the human β 2-microglobulin His31Tyr mutant in a tetrameric assembly. *Acta Crystallographica Section D, Biological Crystallography* **59**:1270-1272, 2003.
33. Corazza, A., Pettirossi, F., Viglino, P., Verdone, G., Garcia, J., Dumy, P., Giorgetti, S., Mangione, P., Raimondi, S., Stoppini, M., **Bellotti, V.**, Esposito, G. Properties of some variants of human β 2-microglobulin and amyloidogenesis. *Journal of Biological Chemistry* **279**:9176-9189, 2004.
34. Rosano, C., Zuccotti, S., Mangione, P., Giorgetti, S., **Bellotti, V.**, Pettirossi, F., Corazza, A., Viglino, P., Esposito, G., Bolognesi, M. β 2-microglobulin H31Y variant 3D structure highlights the protein natural propensity towards intermolecular aggregation. *Journal of Molecular Biology* **335**:1051-1064, 2004.
35. Obici, L., Palladini, G., Giorgetti, S., **Bellotti, V.**, Gregorini, G., Arbustini, E., Verga, L., Marciano, S., Donadei, S., Perfetti, V., Calabresi, L., Bergonzi, C., Scolari, F., Merlini, G. Liver biopsy discloses a new apolipoprotein A-I hereditary amyloidosis in several unrelated Italian families. *Gastroenterology* **126**:1416-1422, 2004.
36. Relini, A., Rolandi, R., Bolognesi, M., Aboudan, M., Merlini, G., **Bellotti, V.**, Gliozzi, A. Ultrastructural organization of *ex vivo* amyloid fibrils formed by the apolipoprotein A-I Leu174Ser variant: an atomic force microscopy study. *Biochimica et Biophysica Acta* **1690**:33-41, 2004.
37. Sabella, S., Quaglia, M., Lanni, C., Racchi, M., Govoni, S., Caccialanza, G., Calligaro, A., **Bellotti, V.**, De Lorenzi, E. Capillary electrophoresis studies on the aggregation process of β -amyloid 1-42 and 1-40 peptides. *Electrophoresis* **25**:3186-3194, 2004.
38. Quaglia, M., Carazzone, C., Sabella, S., Colombo, R., Giorgetti, S., **Bellotti, V.**, De Lorenzi, E. Search of ligands for the amyloidogenic protein β 2-microglobulin by capillary electrophoresis and other techniques. *Electrophoresis* **26**:4055-4063, 2005.
39. Obici, L., Demarchi, A., de Rosa, G., **Bellotti, V.**, Marciano, S., Donadei, S., Arbustini, E., Palladini, G., Diegoli, M., Genovese, E., Ferrari, G., Coverlizza, S., Merlini, G. A novel A β PP mutation exclusively associated with cerebral amyloid angiopathy. *Annals of Neurology* **58**:639-644, 2005.
40. Stoppini, M., Mangione, P., Monti, M., Giorgetti, S., Marchese, L., Arcidiaco, P., Verga, L., Segagni, S., Pucci, P., Merlini, G., **Bellotti, V.** Proteomics of β 2-microglobulin amyloid fibrils. *Biochimica et Biophysica Acta* **1753**:23-33, 2005.
41. Monti, M., Amoresano, A., Giorgetti, S., **Bellotti, V.**, Pucci, P. Limited proteolysis in the investigation of β 2-microglobulin amyloidogenic and fibrillar states. *Biochimica et Biophysica Acta* **1753**:44-50, 2005.

42. Esposito, G., Corazza, A., Viglino, P., Verdone, G., Pettirossi, F., Fogolari, F., Makek, A., Giorgetti, S., Mangione, P., Stoppini, M., **Bellotti, V.** Solution structure of β 2-microglobulin and insights into fibrillogenesis. *Biochimica et Biophysica Acta* **1753**:76-84, 2005.
43. Giorgetti, S., Rossi, A., Mangione, P., Raimondi, S., Marini, S., Stoppini, M., Corazza, A., Viglino, P., Esposito, G., Cetta, G., Merlini, G., **Bellotti, V.** β 2-microglobulin isoforms display an heterogeneous affinity for type I collagen. *Protein Science* **14**:696-702, 2005.
44. Piazza, R., Pierno, M., Iacopini, S., Mangione, P., Esposito, G., **Bellotti, V.** Microheterogeneity and aggregation in β 2-microglobulin solutions: effects of temperature, pH, and conformational variant addition. *European Biophysics Journal* **35**:439-445, 2006.
45. Relini, A., Canale, C., De Stefano, S., Rolandi, R., Giorgetti, S., Stoppini, M., Rossi, A., Fogolari, F., Corazza, A., Esposito, G., Gliozzi, A., **Bellotti, V.** Collagen plays an active role in the aggregation of β 2-microglobulin under physiopathological conditions of dialysis-related amyloidosis. *Journal of Biological Chemistry* **281**:16521-16529, 2006.
46. Di Gaetano, S., Guglielmi, F., Arciello, A., Mangione, P., Monti, M., Pagnozzi, D., Raimondi, S., Giorgetti, S., Orrù, S., Canale, C., Pucci, P., Dobson, C.M., **Bellotti, V.**, Piccoli, R. Recombinant amyloidogenic domain of ApoA-I: analysis of its fibrillogenic potential. *Biochemical and Biophysical Research Communications* **351**:223-228, 2006.
47. Fogolari, F., Corazza, A., Viglino, P., Zuccato, P., Pieri, L., Faccioli, P., **Bellotti, V.**, Esposito, G. Molecular dynamics simulation suggests possible interaction patterns at early steps of β 2-microglobulin aggregation. *Biophysical Journal* **92**:1673-1681, 2007.
48. Giorgetti, S., Stoppini, M., Tennent, G.A., Relini, A., Marchese, L., Raimondi, S., Monti, M., Marini, S., Østergaard, O., Heegaard, N.H., Pucci, P., Esposito, G., Merlini, G., **Bellotti, V.** Lysine 58-cleaved β 2-microglobulin is not detectable by 2D electrophoresis in *ex vivo* amyloid fibrils of two patients affected by dialysis-related amyloidosis. *Protein Science* **16**:343-349, 2007.
49. Relini, A., De Stefano, S., Torrassa, S., Cavalleri, O., Rolandi, R., Gliozzi, A., Giorgetti, S., Raimondi, S., Marchese, L., Verga, L., Rossi, A., Stoppini, M., **Bellotti, V.** Heparin strongly enhances the formation of β 2-microglobulin amyloid fibrils in the presence of type I collagen. *Journal of Biological Chemistry* **283**:4912-4920, 2008.
50. Carazzone, C., Colombo, R., Quaglia, M., Mangione, P., Raimondi, S., Giorgetti, S., Caccialanza, G., **Bellotti, V.**, De Lorenzi, E. Sulfonated molecules that bind a partially structured species of β 2-microglobulin also influence refolding and fibrillogenesis. *Electrophoresis* **29**:1502-1510, 2008.
51. Esposito, G., Ricagno, S., Corazza, A., Rennella, E., Gümral, D., Mimmi, M.C., Betto, E., Pucillo, C.E., Fogolari, F., Viglino, P., Raimondi, S., Giorgetti, S., Bolognesi, B., Merlini, G., Stoppini, M., Bolognesi, M., **Bellotti, V.** The controlling roles of Trp60 and Trp95 in β 2-microglobulin function, folding and amyloid aggregation properties. *Journal of Molecular Biology* **378**:887-897, 2008.
52. Lavatelli, F., Perlman, D.H., Spencer, B., Prokaeva, T., McComb, M.E., Théberge, R., Connors, L.H., **Bellotti, V.**, Seldin, D.C., Merlini, G., Skinner, M., Costello, C.E. Amyloidogenic and associated proteins in systemic amyloidosis proteome of adipose tissue. *Molecular and Cellular Proteomics* **7**:1570-1583, 2008.
53. Ricagno, S., Colombo, M., de Rosa, M., Sangiovanni, E., Giorgetti, S., Raimondi, S., **Bellotti, V.**, Bolognesi, M. DE loop mutations affect β 2-microglobulin stability and amyloid aggregation. *Biochemical and Biophysical Research Communications* **377**:146-150, 2008.
54. Rennella, E., Corazza, A., Fogolari, F., Viglino, P., Giorgetti, S., Stoppini, M., **Bellotti, V.**, Esposito, G. Equilibrium unfolding thermodynamics of β 2-microglobulin analyzed through native-state H/D exchange. *Biophysical Journal* **96**:169-179, 2009.
55. Giorgetti, S., Raimondi, S., Cassinelli, S., Bucciattini, M., Stefani, M., Gregorini, G., Albonico, G., Moratti, R., Montagna, G., Stoppini, M., **Bellotti, V.** β 2-microglobulin is

potentially neurotoxic, but the blood brain barrier is likely to protect the brain from its toxicity. *Nephrology Dialysis Transplantation* **24**:1176-1181, 2009.

56. Ricagno, S., Raimondi, S., Giorgetti, S., **Bellotti, V.**, Bolognesi, M. Human beta-2 microglobulin W60V mutant structure: implications for stability and amyloid aggregation. *Biochemical and Biophysical Research Communications* **380**:543-547, 2009.

57. Kolstoe, S., Ridha, B.H., **Bellotti, V.**, Wang, N., Robinson, C.V., Crutch, S.J., Keir, G., Kukkastenvehmas, R., Gallimore, J.R., Hutchinson, W.L., Hawkins, P.N., Wood, S.P., Rossor, M.N., Pepys, M.B. Molecular dissection of Alzheimer's disease neuropathology by depletion of serum amyloid P component. *Proceedings of the National Academy of Science USA* **106**:7619-7623, 2009.

58. Corato, M., Ogliari, P., Cecilian, F., Cova, E., **Bellotti, V.**, Cereda, C., Merlini, G., Ceroni, M. Doxorubicin and congo red effectiveness on prion infectivity in golden Syrian hamster. *Anticancer Research* **29**:2507-2512, 2009.

59. Montagna, G., Raimondi, S., Moro, G., Uggetti, C., Relini, A., Magrini, U., Esposito, G., Giorgetti, S., Congi, L., Mosconi, M., Galli, G., Villa, G., Segagni, S., Donadei, S., Obici, L., Merlini, G., Stoppini, M., **Bellotti, V.** Clinical, radiological, and biochemical features of a bilateral buttock amyloidoma emerging after 27 years of hemodialysis. *Amyloid* **15**:1-7, 2009.

60. Corazza, A., Rennella, E., Schanda, P., Mimmi, M.C., Cutuil, T., Raimondi, S., Giorgetti, S., Fogolari, F., Viglino, P., Frydman, L., Gal, M., **Bellotti, V.**, Brutscher, B., Esposito, G. Native-unlike long-lived intermediates along the folding pathway of the amyloidogenic protein {beta}2-microglobulin revealed by real time 2D NMR. *Journal of Biological Chemistry* **285**:5827-5835, 2010.

61. Barbet-Massin, E., Ricagno, S., Lewandowski, J.R., Giorgetti, S., **Bellotti, V.**, Bolognesi, M., Emsley, L., Pintacuda, G. Fibrillar vs crystalline full-length beta 2-microglobulin studied by high-resolution solid state NMR spectroscopy. *Journal of the American Chemical Society* **132**:5556-5557, 2010.

62. Santambrogio, C., Ricagno, S., Colombo, M., Barbiroli, A., Bonomi, F., **Bellotti, V.**, Bolognesi, M., Grandori, R. DE-loop mutations affect beta2 microglobulin stability, oligomerization and the low-pH unfolded form. *Protein Science* **19**:1386-1394, 2010.

63. Rennella, E., Corazza, A., Giorgetti, S., Fogolari, F., Viglino, P., Porcari, R., Verga, L., Stoppini, M., **Bellotti, V.**, Esposito, G. Folding and fibrillogenesis: clues from beta2-microglobulin. *Journal of Molecular Biology* **401**:286-297, 2010.

64. Bodin, K., Ellmerich, S., Kahan, M.C., Tennent, G.A., Loesch, A., Gilbertson, J.A., Hutchinson, W.L., Mangione, P.P., Gallimore, J.R., Millar, D.J., Minogue, S., Dhillon, A.P., Taylor, G.W., Bradwell, A.R., Petrie, A., Gillmore, J.D., **Bellotti, V.**, Botto, M., Hawkins, P.N., Pepys, M.B. Antibodies to human serum amyloid P component eliminate visceral amyloid deposits. *Nature* **468**:93-97, 2010.

65. Kolstoe, S.E., Mangione, P.P., **Bellotti, V.**, Taylor, G.W., Tennent, G.A., Deroo, S., Morrison, A.J., Cobb, A.J., Coyne, A., McCammon, M.G., Warner, T.D., Mitchell, J., Gill R., Smith, M.D., Ley, S.V., Robinson, C.V., Wood, S.P., Pepys, M.B. Trapping of palindromic ligands within native transthyretin prevents amyloid formation. *Proceedings of the National Academy of Science USA* **107**:20483-20488, 2010.

66. Neri, T., Bucciantini, M., Rosti, V., Raimondi, S., Relini, A., Massa, M., Zuccotti, M., Donadei, S., Stefani, M., Redi, C.A., Merlini, G., Stoppini, M., Garagna, S., **Bellotti, V.** Embryonic stem and haematopoietic progenitor cells resist to A β oligomer toxicity and maintain the differentiation potency in culture. *Amyloid* **17**:137-145, 2010.

67. Marchesi, M., Parolini, C., Valetti, C., Mangione, P., Obici, L., Giorgetti, S., Raimondi, S., Donadei, S., Gregorini, G., Merlini, G., Stoppini, M., Chiesa, G., **Bellotti, V.** The intracellular quality control system down-regulates the secretion of amyloidogenic apolipoprotein A-I

variants: a possible impact on the natural history of the disease. *Biochimica et Biophysica Acta* **1812**:87-93, 2011.

68. Giorgetti, S., Raimondi, S., Pagano, K., Relini, A., Bucciantini, M., Corazza, A., Fogolari, F., Codutti, L., Salmona, M., Mangione, P., Colombo, L., De Luigi, A., Porcari, R., Gliozzi, A., Stefani, M., Esposito, G., **Bellotti, V.**, Stoppini, M. Effect of tetracyclines on the dynamics of formation and destructure of β_2 -microglobulin amyloid fibrils. *Journal of Biological Chemistry* **286**:2121-2131, 2011.

69. Domanska, K., Vanderhaegen, S., Srinivasan, V., Pardon, E., Dupeux, F., Marquez, J.A., Giorgetti, S., Stoppini, M., Wyns, L., **Bellotti, V.** & Steyaert, J. Atomic structure of a nanobody trapped domain swapped dimer of an amyloidogenic β_2 -microglobulin variant. *Proceedings of the National Academy of Science USA* **108**:1314-1319, 2011.

70. Garvey, M., Griesser, S.S., Griesser, H.J., Thierry, B., Nussio, M.R., Shapter, J.G., Ecroyd, H., Giorgetti, S., **Bellotti, V.**, Gerrard, J.A., Carver, J.A. Enhanced molecular chaperone activity of the small heat-shock protein α B-crystallin following covalent immobilization onto a solid-phase support. *Biopolymers* **95**:376-389, 2011.

71. Fogolari, F., Corazza, A., Varini, N., Rotter, M., Gumral, D., Codutti, L., Rennella, E., Viglino, P., **Bellotti, V.**, Esposito, G. Molecular dynamics simulation of β_2 -microglobulin in denaturing and stabilizing conditions. *Proteins* **79**: 986-1001, 2011.

72. Raimondi, S., Guglielmi, F., Giorgetti, S., Gaetano, S.D., Arciello, A., Monti, D.M., Relini, A., Nichino, D., Doglia, S.M., Natalello, A., Pucci, P., Mangione, P., Obici, L., Merlini, G., Stoppini, M., Robustelli, P., Tartaglia, G.G., Vendruscolo, M., Dobson, C.M., Piccoli, R., **Bellotti, V.** Effects of the known pathogenesis mutations on the aggregation pathway of the amyloidogenic peptide of apolipoprotein a-I. *Journal of Molecular Biology* **407**:465-476, 2011.

73. Colombo, M., Ricagno, S., Barbiroli, A., Santambrogio, C., Giorgetti, S., Raimondi, S., Bonomi, F., Grandori, R., **Bellotti, V.**, Bolognesi, M. The effects of an ideal β_2 -microglobulin fold stability. *Journal of Biochemistry* **150**:39-47, 2011.

74. Azinas, S., Colombo, M., Barbiroli, A., Santambrogio C., Giorgetti, S., Raimondi, S., Grandori, R., **Bellotti, V.**, Ricagno, S., Bolognesi, M. D-strand perturbation and amyloid propensity in beta-2 microglobulin. *FEBS Journal* **278**:2349-2358, 2011.

75. Raimondi, S., Barbarini, N., Mangione, P., Esposito, G., Ricagno, S., Bolognesi, M., Zorzoli, I., Marchese, L., Soria, C., Bellazzi, R., Monti, M., Stoppini, M., Stefanelli, M., Magni, P., **Bellotti, V.** The two tryptophans of β_2 -microglobulin have distinct roles in function and folding and might represent two independent responses to evolutionary pressure. *BMC Evolutionary Biology* **11**:159, 2011.

76. Merlo, S., Barillaro, G., Carpignano, F., Silva, G., Surdo, S., Strambini, L.M., Giorgetti, S., Nichino, D., Relini, A., Mazzini, G., Stoppini, M., **Bellotti, V.** Fibrillogenesis of human $\beta(2)$ -microglobulin in three-dimensional silicon microstructures. *Journal of Biophotonics* **5**:785-792, 2012.

77. Colombo, M., de Rosa, M., **Bellotti, V.**, Ricagno, S., Bolognesi, M. A recurrent D-strand association interface is observed in β_2 microglobulin oligomers. *FEBS Journal* **279**:1131-1143, 2012.

78. Rennella, E., Corazza, A., Codutti, L., **Bellotti, V.**, Stoppini, M., Viglino, P., Fogolari, F., Esposito, G. Determining the energy landscape of proteins by a fast isotope exchange NMR approach. *Journal of American Chemical Society* **134**:4457-4460, 2012.

79. Ami, D., Ricagno, S., Bolognesi, M., **Bellotti, V.**, Doglia, S.M., Natalello, A. Structure, stability, and aggregation of β_2 microglobulin mutants: insights from a Fourier transform infrared study in solution and in the crystalline state. *Biophysical Journal* **102**:1676-1684, 2012.

CURRICULUM VITAE: VITTORIO BELLOTTI

80. Rennella E, Corazza A, Codutti L, Causero A, Bellotti V, Stoppini M, Viglino P, Fogolari F, Esposito G. Single-shot NMR measurement of protein unfolding landscapes. *Biochimica et Biophysica Acta* **1824**:842-849, 2012.
81. Valleix, S., Gillmore, J.D., Bridoux, F., Mangione, P.P., Dogan, A., Nedelec, B., Boimard, M., Touchard, G., Goujon, J.M., Lacombe, C., Lozeron, P., Adams, D., Lacroix, C., Maisonobe, T., Planté-Bordeneuve, V., Vrana, J.A., Theis, J.D., Giorgetti, S., Porcari, R., Ricagno, S., Bolognesi, M., Stoppini, M., Delpech, M., Pepys, M.B., Hawkins, P.N., **Bellotti, V.** Hereditary systemic amyloidosis due to Asp76Asn variant β 2-microglobulin. *New England Journal of Medicine* **366**:2276-2283, 2012.
82. Esposito, G., Corazza, A., **Bellotti, V.** Pathological Self-Aggregation of b(2)-Microglobulin: A Challenge for Protein Biophysics. *Subcellular Biochemistry* **65**:165-183, 2012.
83. Diomede, L., Soria, C., Romeo, M., Giorgetti, S., Marchese, L., Mangione, P.P., Porcari, R., Zorzoli, I., Salmona, M., **Bellotti, V.**, Stoppini, M. *C. elegans* Expressing Human β (2)-Microglobulin: A Novel Model for Studying the Relationship between the Molecular Assembly and the Toxic Phenotype. *PLoS One* **7**:e52314, 2012.
84. Esposito, G., Garvey, M., Alverdi, V., Pettirossi, F., Corazza, A., Fogolari, F., Polano, M., Mangione, P.P., Giorgetti, S. Stoppini, M., Rekas, A., **Bellotti, V.**, Heck A.J.R. and Carver, J.A. Monitoring the interaction between 2-microglobulin and the molecular chaperone B-crystallin by NMR and mass spectrometry. *Journal of Biological Chemistry* **288**:17844-17858, 2013.
85. Montagna, G., Cazzulani, B., Obici, L., Uggetti, C., Giorgetti, S., Porcari, R., Ruggiero, R., Mangione, P.P., Brambilla, M., Lucchetti, J., Guiso, G., Gobbi, M., Merlini, G., Salmona, M., Stoppini, M., Villa, G. and **Bellotti, V.** Benefit of doxycycline treatment on articular disability caused by dialysis related amyloidosis. *Amyloid* **20**:173-178, 2013.
86. Vanderhaegen, S., Fislage, M., Domanska, K., Versées, W., Pardon, E., **Bellotti, V.**, Steyaert, J. Structure of an early native-like intermediate of β 2-microglobulin amyloidogenesis. *Protein Science* **22**:1349-1357, 2013.
87. Mangione, P.P., Esposito, G., Relini, A., Raimondi, S., Porcari, R., Giorgetti, S., Corazza, A., Fogolari, F., Penco, A., Goto, Y., Lee, Y.H., Yagi, H., Cecconi, C., Naqvi, M.M., Gillmore, J.D., Hawkins, P.N., Chiti, F., Rolandi, R., Taylor, G.W., Pepys, M.B., Stoppini, M., **Bellotti, V.** Structure, folding dynamics and amyloidogenesis of Asp76Asn β 2-microglobulin: roles of shear flow, hydrophobic surfaces and α -crystallin. *Journal of Biological Chemistry* **288**:30917-30930, 2013.
88. Gümral, D., Fogolari, F., Corazza, A., Viglino, P., Giorgetti, S., Stoppini, M., **Bellotti, V.**, Esposito, G. Reduction of conformational mobility and aggregation in W60G β 2-microglobulin: assessment by 15N NMR relaxation. *Magnetic Resonance in Chemistry* **51**:795-807, 2013.
89. Halabelian, L., Ricagno, S., Giorgetti, S., Santambrogio, C., Barbiroli, A., Pellegrino, S., Achour, A., Grandori, R., Marchese, L., Raimondi, S., Mangione, P.P., Esposito, G., Al-Shawi, R., Simons, J.P., Speck, I., Stoppini, M., Bolognesi, M., Bellotti V. Class I Major Histocompatibility Complex: the Trojan horse for secretion of amyloidogenic β 2-microglobulin. *Journal of Biological Chemistry* **289**:3318-3327, 2014.
90. Mangione, P.P., Porcari, R., Gillmore, J.D., Pucci, P., Monti, M., Porcari, M., Giorgetti, S., Marchese, L., Raimondi, S., Serpell, L.C., Chen, W., Relini, A., Marcoux, J., Clatworthy, I.R., Taylor, G.W., Tennent, G.A., Robinson, C.V., Hawkins, P.N., Stoppini, M., Wood, S.P., Pepys, M.B., **Bellotti, V.** Proteolytic cleavage of Ser52Pro variant transthyretin triggers its amyloid fibrillogenesis. *Proceedings of the National Academy of Science USA* **111**:1539-1544, 2014.
91. Coccini, T., Manzo, L., **Bellotti, V.**, De Simone, U. Assessment of Cellular Responses after Short- and Long-Term Exposure to Silver Nanoparticles in Human Neuroblastoma (SH-SY5Y) and Astrocytoma (D384) cells. *Scientific World Journal* **2014**:259765, 2014.

92. Barbet-Massin, E., Pell, A.J., Retel, J.S., Andreas, L.B., Jaudzems, K., Franks, W.T., Nieuwkoop, A.J., Hiller, M., Higman, V., Guerry, P., Bertarello, A., Knight, M.J., Felletti, M., Le Marchand, T., Kotelovica, S., Akopjana, I., Tars, K., Stoppini, M., **Bellotti, V.**, Bolognesi, M., Ricagno, S., Chou, J.J., Griffin, R.G., Oschkinat, H., Lesage, A., Emsley, L., Herrmann, T., Pintacuda, G. Rapid Proton-Detected NMR Assignment for Proteins with Fast Magic Angle Spinning. *Journal of the American Chemical Society* **136**:12489-12497, 2014.
93. Porcari, R., Proukakis, C., Waudby, C.A., Bolognesi, B., Mangione, P.P., Paton, J.F., Mullin S., Cabrita, L.D., Penco, A., Relini, A., Verona, G., Vendruscolo, M., Stoppini, M., Tartaglia, G.G., Camilloni, C., Christodoulou, J., Schapira, A.H., **Bellotti, V.** The H50Q mutation induces a 10-fold decrease in the solubility of α -synuclein. *Journal of Biological Chemistry* **290**:2395-2404, 2015.
94. Brancolini, G., Corazza, A., Vuano, M., Fogolari, F., Mimmi, M.C., **Bellotti, V.**, Stoppini, M., Comi, S., Esposito, G. Probing the influence of citrate-capped gold nanoparticles on an amyloidogenic protein. *ACS Nano* **9**:2600-2613, 2015.
95. Marcoux, J., Mangione, P.P., Porcari, R., Degiacomi, M.T., Verona, G., Taylor, G.W., Giorgetti, S., Raimondi, S., Sanglier-Cianferani, S., Benesch, J.L., Cecconi, C., Naqvi, M.M., Gillmore, J.D., Hawkins, P.N., Stoppini, M., Robinson, C.V., Pepys, M.B., **Bellotti, V.** A novel mechano-enzymatic cleavage mechanism underlies transthyretin amyloidogenesis. *EMBO Molecular Medicine* **7**:1337-1349, 2015.
96. Mangione, P.P., Deroo, S., Ellmerich, S., **Bellotti, V.**, Kolstoe, S., Wood, S.P., Robinson, C.V., Smith, M.D., Tennent, G.A., Broadbridge, R.J., Council, C.E., Thurston, J.R., Steadman, V.A., Vong, A.K., Swain, C.J., Pepys, M.B., Taylor, G.W. Bifunctional crosslinking ligands for transthyretin. *Open Biology* **5**:150105, 2015.
97. Soria, C., Coccini, T., De Simone, U., Marchese, L., Zorzoli I., Giorgetti, S., Raimondi, S., Mangione, P.P., Ramat, S., **Bellotti, V.**, Manzo, L., Stoppini, M. Enhanced toxicity of silver nanoparticles in transgenic *Caenorhabditis elegans* expressing amyloidogenic proteins. *Amyloid* **14**:1-8, 2015.
98. Mazza, G., Simons, J.P., Al-Shawi, R., Ellmerich, S., Urbani, L., Giorgetti, S., Taylor, G.W., Gilbertson, J.A., Hall, A.R., Al-Akkad, W., Dhar, D., Hawkins, P.N., De Coppi, P., Pinzani, M., **Bellotti, V.**, Mangione, P.P. Amyloid persistence in decellularized liver: biochemical and histopathological characterization. *Amyloid* **23**:1-7, 2016.
99. Valleix, S., Verona, G., Jourde-Chiche, N., Nédelec, B., Mangione, P.P., Bridoux, F., Mangé, A., Dogan, A., Goujon, J.M., Lhomme, M., Dauteuille, C., Chabert, M., Porcari, R., Waudby, C.A., Relini, A., Talmud, P.J., Kovrov, O., Olivecrona, G., Stoppini, M., Christodoulou, J., Hawkins, P.N., Grateau, G., Delpech, M., Kontush, A., Gillmore, J.D., Kalopissis, A.D., **Bellotti, V.** D25V apolipoprotein C-III variant causes dominant hereditary systemic amyloidosis and confers cardiovascular protective lipoprotein profile. *Nature Communications* **7**:10353, 2016.
100. Natalello, A., Mangione, P.P., Giorgetti, S., Porcari, R., Marchese, L., Zorzoli, I., Relini, A., Ami, D., Faravelli, G., Valli, M., Stoppini, M., Doglia, S.M., **Bellotti, V.**, Raimondi, S. Co-fibrillogenesis of Wild-type and D76N β 2-Microglobulin: the crucial role of fibrillar seeds. *Journal of Biological Chemistry* **291**:9678-9689, 2016.
101. Leri, M., Bemporad, F., Oropesa-Nuñez, R., Canale, C., Calamai, M., Nosi, D., Ramazzotti, M., Giorgetti, S., Pavone, F.S., **Bellotti, V.**, Stefani, M., Bucciantini, M. Molecular insights into cell toxicity of a novel familial amyloidogenic variant of β 2-microglobulin. *Journal of Cellular Molecular Medicine* **20**:1443-1456, 2016.
102. Leri, M., Nosi, D., Natalello, A., Porcari, R., Ramazzotti, M., Chiti, F., **Bellotti, V.**, Doglia, S.M., Stefani, M., Bucciantini, M. The polyphenol Oleuropein aglycone hinders the growth of toxic transthyretin amyloid assemblies. *Journal of Nutritional Biochemistry* **30**:153-166, 2016.
103. Camilloni, C., Sala, B.M., Sormanni, P., Porcari, R., Corazza, A., De Rosa, M., Zanini, S., Barbiroli, A., Esposito, G., Bolognesi, M., **Bellotti, V.**, Vendruscolo, M., Ricagno, S.

Rational design of mutations that change the aggregation rate of a protein while maintaining its native structure and stability. *Scientific Reports* **6**:25559, 2016.

104. Ozawa, D., Nomura, R., Mangione, P.P., Hasegawa, K., Okoshi, T., Porcari, R., **Bellotti, V.**, Naiki, H. Multifaceted anti-amyloidogenic and pro-amyloidogenic effects of C-reactive protein and serum amyloid P component *in vitro*. *Scientific Reports* **6**:29077, 2016.

105. Sartiani, L., Bucciantini, M., Spinelli, V., Leri, M., Natalello, A., Nosi, D., Doglia M.S., Relini, A., Penco, A., Giorgetti, S., Gerace, E., Mannaioni, G., **Bellotti, V.**, Rigacci, S., Cerbai, E., Stefani, M. Biochemical and Electrophysiological Modification of Amyloid Transthyretin on Cardiomyocytes. *Biophysical Journal* **111**:2024-2038, 2016.

106. De Franceschi, G., Fecchio, C., Sharon, R., Schapira, A.H., Proukakis, C., **Bellotti, V.**, Polverino de Laureto, P. α -Synuclein Structural Features Inhibit Harmful Polyunsaturated Fatty Acids Oxidation, Suggesting Roles in Neuroprotection. *Journal of Biological Chemistry* **292**:6927-6937, 2017.

107. Cantarutti, C., Raimondi, S., Brancolini, G., Corazza, A., Giorgetti, S., Ballico, M., Zanini, S., Palmisano, G., Bertocin, P., Marchese, L., Mangione, P.P., **Bellotti, V.**, Corni, S., Fogolari, F., Esposito, G. Citrate-stabilized gold nanoparticles hinder fibrillogenesis of a pathological variant of β 2-microglobulin. *Nanoscale* **9**:3941-3951, 2017.

108. Verona, G., Mangione, P.P., Raimondi, S., Giorgetti, S., Faravelli, G., Porcari, R., Corazza, A., Gillmore, J.D., Hawkins, P.N., Pepys, M.B., Taylor, G.W., **Bellotti, V.** Inhibition of the mechano-enzymatic amyloidogenesis of transthyretin: role of ligand affinity, binding cooperativity and occupancy of the inner channel. *Scientific Reports* **7**:182, 2017.

109. Raimondi, S., Porcari, R., Mangione, P.P., Verona, G., Marcoux, J., Giorgetti, S., Taylor, G.W., Ellmerich, S.E., Ballico, M., Zanini, S., Pardon, E., Al-Shawi, R., Simons, J.P., Corazza, A., Fogolari, F., Leri, M., Stefani, M., Bucciantini, M., Gillmore, J.D., Hawkins, P.N., Valli, M., Stoppini, M., Robinson, C.V., Steyaert, J., Esposito, G., **Bellotti, V.** A specific nanobody prevents amyloidogenesis *in vitro* and modifies its tissue distribution *in vivo*. *Scientific Reports*, **7**:46711, 2017.

110. de Rosa, M., Halabelian, L., Barbiroli, A., Bolognesi, M., **Bellotti, V.**, Ricagno, S. An Asp to Asn mutation is a toxic trigger in beta-2 microglobulin: structure and biophysics. *Amyloid* **24**(sup1):15-16, 2017.

111. Ozawa, D., Nomura, R., Mangione, P.P., Hasegawa, K., Okoshi, T., Porcari, R., **Bellotti, V.**, Naiki, H. Anti-amyloidogenic and pro-amyloidogenic chaperone effects of C-reactive protein and serum amyloid P component. *Amyloid* **24**(sup1):28-29, 2017.

112. Mangione, P.P., Mazza, G., Gilbertson, J.A., Rendell, N.B., Canetti, D., Giorgetti, S., Frenguelli, L., Curti, M., Rezk, T., Raimondi, S., Pepys, M.B., Hawkins, P.N., Gillmore, J.D., Taylor, G.W., Pinzani, M., **Bellotti, V.** Increasing the accuracy of proteomic typing by decellularisation of amyloid tissue biopsies. *Journal Proteomics* **165**:113-118, 2017.

113. Canetti, D., Rendell, N.B., Di Vagno, L., Gilbertson, J.A., Rowczenio, D., Rezk, T., Gillmore, J.D., Hawkins, P.N., Verona, G., Mangione, P.P., Giorgetti, S., Mauri, P., Motta, S., De Palma, A., **Bellotti, V.**, Taylor, G.W. Misidentification of transthyretin and immunoglobulin variants by proteomics due to methyl lysine formation in formalin-fixed paraffin-embedded amyloid tissue. *Amyloid* **24**:233-241, 2017.

114. Brancolini, G., Maschio, M.C., Cantarutti, C., Corazza, A., Fogolari, F., **Bellotti, V.**, Corni, S., Esposito, G. Citrate stabilized gold nanoparticles interfere with amyloid fibril formation: D76N and Δ N6 β 2-microglobulin variants. *Nanoscale* **10**:4793-4806, 2018.

115. Leri, M., Oropesa-Nunez, R., Canale, C., Raimondi, S., Giorgetti, S., Bruzzone, E., **Bellotti, V.**, Stefani, M., Bucciantini, M. Oleuropein aglycone: A polyphenol with different targets against amyloid toxicity. *Biochimica Biophysica Acta* **1862**:1432-1442, 2018.

116. Le Marchand, T., de Rosa, M., Salvi, N., Sala, B.M., Andreas, L.B., Barbet-Massin, E., Sormanni, P., Barbiroli, A., Porcari, R., Sousa Mota, C., de Sanctis, D., Bolognesi, M., Emsley,

L., **Bellotti, V.**, Blackledge, M., Camilloni, C., Pintacuda, G., Ricagno, S. Conformational dynamics in crystals reveal the molecular bases for D76N beta-2 microglobulin aggregation propensity. *Nature Communications* **9**:1658, 2018.

117. Cantarutti, C., Raj, G., Fogolari, F., Giorgetti, S., Corazza, A., **Bellotti, V.**, Naumov, P., Esposito, G. Interference of citrate-stabilized gold nanoparticles with β 2-microglobulin oligomeric association. *Chemical Communications (Cambridge)* **54**:5422-5425, 2018.

118. Mangione, P.P., Verona, G., Corazza, A., Marcoux, J., Canetti, D., Giorgetti, S., Raimondi, S., Stoppini, M., Esposito, M., Relini, A., Canale, C., Valli, M., Marchese, L., Faravelli, G., Obici, L., Hawkins, P.N., Taylor, G.W., Gillmore, J.D., Pepys, M.B., **Bellotti, V.** Plasminogen activation triggers transthyretin amyloidogenesis *in vitro*. *Journal Biological Chemistry* **293**:14192-14199, 2018.

119. Rezk, T., Gilbertson, J.A., Mangione, P.P., Rowczenio, D., Rendell, N.B., Canetti, D., Lachmann, H.J., Wechalekar, A.D., Bass, P., Hawkins, P.N., **Bellotti, V.**, Taylor, G.W., Gillmore, J.D. The complementary role of histology and proteomics for diagnosis and typing of systemic amyloidosis. *Journal of Pathology Clinical Research* **5**:145-153, 2019.

120. Corazza, A., Verona, G., Waudby, C.A., Mangione, P.P., Bingham, R., Uings, I., Canetti, D., Nocerino, P., Taylor, G.W., Pepys, M.B., Christodoulou, J., **Bellotti, V.** Binding of Monovalent and Bivalent Ligands by Transthyretin Causes Different Short- and Long-Distance Conformational Changes. *Journal Medicinal Chemistry* **62**:8274-8283, 2019.

121. Izco, M., Blesa, J., Schleeff, M., Schmeer, M., Porcari, R., Al-Shawi, R., Ellmerich, S., de Toro, M., Gardiner, C., Seow, Y., Reinares-Sebastian, A., Forcen, R., Simons, J.P., **Bellotti, V.**, Cooper, J.M., Alvarez-Erviti, L. Systemic Exosomal Delivery of shRNA Minicircles Prevents Parkinsonian Pathology. *Molecular Therapy* **27**:2111-2122, 2019.

122. Faravelli, G., Raimondi, S., Marchese, L., Partridge, F.A., Soria, C., Mangione, P.P., Canetti, D., Perni, M., Aprile, F.A., Zorzoli, I., Di Schiavi, E., Lomas, D.A., **Bellotti, V.**, Sattelle, D.B., Giorgetti, S. *C. elegans* expressing D76N β 2-microglobulin: a model for in vivo screening of drug candidates targeting amyloidosis. *Scientific Reports* **9**:19960, 2019.

123. Moura, A., Nocerino, P., Gilbertson, J.A., Rendell, N.B., Mangione, P.P., Verona, G., Rowczenio, D., Gillmore, J.D., Taylor, G.W., **Bellotti, V.**, Canetti, D. Lysozyme amyloid: evidence for the W64R variant by proteomics in the absence of the wild type protein. *Amyloid* **18**:1-2, 2020.

Review e capitoli

1. Finch, C.A., **Bellotti, V.**, Stray, S., Lipschitz, D.A., Cook, J.D., Pippard, M.J., Huebers, H.A. Plasma ferritin determination as a diagnostic tool. *Western Journal of Medicine* **145**:657-663, 1986.

2. Ascari, E., **Bellotti, V.**, Perfetti, V., Bucciarelli, E., Merlini, G. Amyloidosis AL. *Haematologica* **74**:51-65, 1989.

3. Osserman, E.F., Merlini, G., **Bellotti, V.**, Gabel, C., Neri, G., Zopf, D. Glycanated lysozyme and transglycanation. *In: The Immune Response to Structurally Defined Proteins*. Smith Gill and Sercuz (eds.), Adenine Press, pp. 107-123, 1989.

4. Pepys, M.B., Tennent, G.A., Booth, D.R., **Bellotti, V.**, Lovat, L.B., Tan, S.Y., Persey, M.R., Hutchinson, W.L., Booth, S.E., Madhoo, S., Soutar, A.K., Hawkins, P.N., Van Zyl-Smit, R., Campistol, J.M., Fraser, P.E., Radford, S.E., Robinson, C.V., Sunde, M., Serpell, L.C., Blake, C.C. Molecular mechanisms of fibrillogenesis and the protective role of amyloid P component: two possible avenues for therapy. *Ciba Foundation Symposium* **199**:73-81; discussion 81-89, 1996.

5. **Bellotti, V.**, Merlini, G. Current concepts on the pathogenesis of systemic amyloidosis. *Nephrology and Dialysis Transplantation* **9**:53-62, 1996.

CURRICULUM VITAE: VITTORIO BELLOTTI

6. **Bellotti, V.**, Merlini, G. Toward understanding the molecular pathogenesis of monoclonal immunoglobulin light-chain deposition. *Nephrology and Dialysis Transplantation* **11**:1708-1711, 1996.
7. **Bellotti, V.**, Mangione, P., Stoppini, M. Biological activity and pathological implications of misfolded proteins. *Cellular and Molecular Life Sciences* **55**:977-91, 1998.
8. **Bellotti, V.**, Mangione, P., Merlini, G. Review: immunoglobulin light chain amyloidosis - the archetype of structural and pathogenic variability. *Journal of Structural Biology* **130**:280-289, 2000.
9. **Bellotti, V.**, Gallieni, M., Giorgetti, S., Brancaccio, D. Dynamic of β 2-microglobulin fibril formation and reabsorption: the role of proteolysis. *Seminars in Dialysis* **14**:117-122, 2001.
10. Merlini, G., **Bellotti, V.**, Andreola, A., Palladini, G., Obici, L., Casarini, S., Perfetti, V. Protein aggregation. *Clinical Chemistry and Laboratory Medicine* **39**:1065-1075, 2001.
11. Merlini, G., **Bellotti, V.** Molecular mechanisms of amyloidosis. *New England Journal of Medicine* **349**:583-596, 2003.
12. De Lorenzi, E., Giorgetti, S., Grossi, S., Merlini, G., Caccialanza, G., **Bellotti, V.** Pharmaceutical strategies against amyloidosis: old and new drugs in targeting a "protein misfolding disease". *Current Medicinal Chemistry* **11**:1065-1084, 2004.
13. Stoppini, M., Andreola, A., Foresti, G., **Bellotti, V.** Neurodegenerative diseases caused by protein aggregation: a phenomenon at the borderline between molecular evolution and ageing. *Pharmacological Research* **50**:419-431, 2004.
14. Merlini, G., **Bellotti, V.** Lysozyme: a paradigmatic molecule for the investigation of protein structure, function and misfolding. *Clinica Chimica Acta* **357**:168-172, 2005.
15. Obici, L., Franceschini, G., Calabresi, L., Giorgetti, S., Stoppini, M., Merlini, G., **Bellotti, V.** Structure, function and amyloidogenic propensity of apolipoprotein A-I. *Amyloid: The Journal of Protein Folding Disorders* **13**:191-205, 2006.
16. **Bellotti, V.**, Nuvolone, M., Giorgetti, S., Obici, L., Palladini, G., Russo, P., Lavatelli, F., Perfetti, V., Merlini, G. The workings of the amyloid diseases. *Annals of Medicine* **39**:200-207, 2007.
17. **Bellotti, V.**, Chiti, F. Amyloidogenesis in its biological environment: challenging a fundamental issue in protein misfolding diseases. *Current Opinion in Structural Biology* **18**:771-779, 2008.
18. Stoppini, M., Obici, L., Lavatelli, F., Giorgetti, S., Marchese, L., Moratti, R., **Bellotti, V.**, Merlini, G. Proteomics in protein misfolding diseases. *Clinical Chemistry Laboratory Medicine* **47**:627-635, 2009.
19. Obici, L., Raimondi, S., Lavatelli, F., **Bellotti, V.**, Merlini, G. Susceptibility to AA amyloidosis in rheumatic diseases: a critical overview. *Arthritis & Rheumatism* **61**:1435-1440, 2009.
20. Stoppini, M., **Bellotti, V.** Systemic amyloidosis: lessons from β 2-microglobulin. *Journal of Biological Chemistry* **290**:9951-9958, 2015.
21. Kisilevsky, R., Raimondi, S., **Bellotti, V.** Historical and Current Concepts of Fibrillogenesis and In vivo Amyloidogenesis: Implications of Amyloid Tissue Targeting. *Frontiers in Molecular Bioscience* **3**:17, 2016.
22. Canetti, D., Rendell, N.B., Gilbertson, J.A., Botcher, N., Nocerino, P., Blanco, A., Di Vagno, L., Rowczenio, D., Verona, G., Mangione, P.P., **Bellotti, V.**, Hawkins, P.N., Gillmore, J.D., Taylor, G.W. Diagnostic amyloid proteomics: experience of the UK National Amyloidosis Centre. *Clin Chem Lab Med*, [Epub ahead of print] doi:10.1515/cclm-2019-1007, 2020.