

PROYECTOS DEL ÁREA DE BIOLOGÍA CELULAR

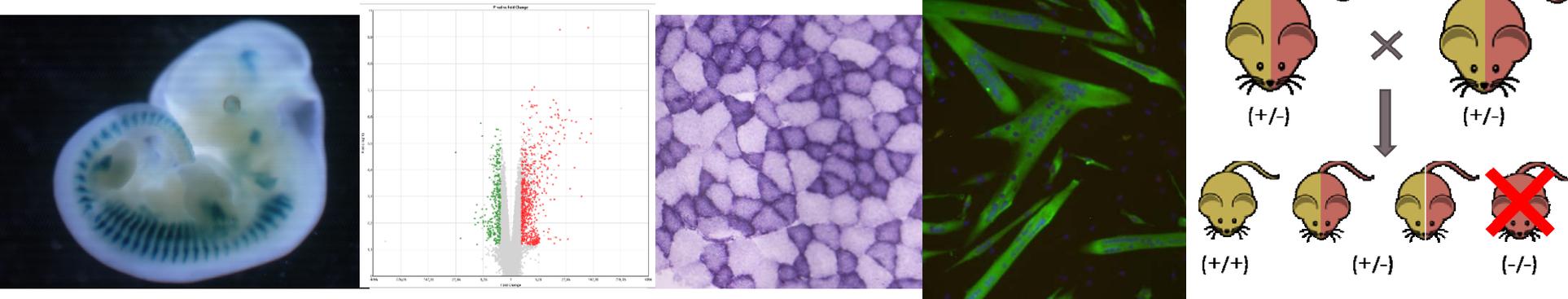


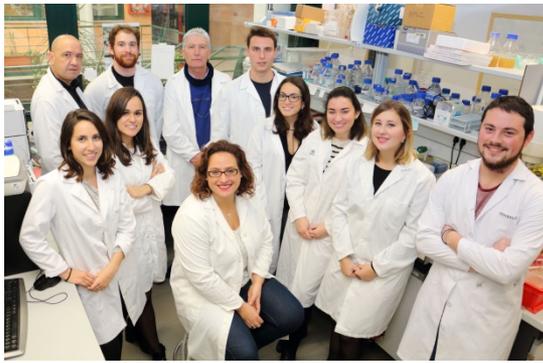
Curso 20-21

Estudio del desarrollo y diferenciación muscular en un modelo de enfermedad mitocondrial

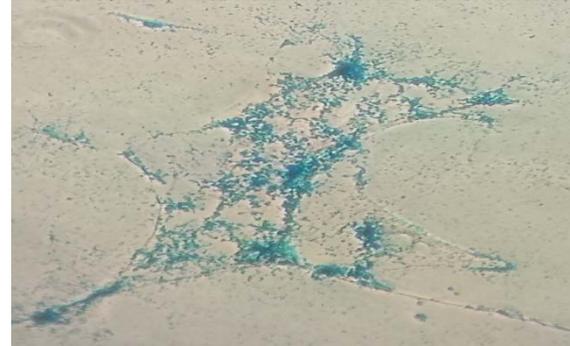
Tutor: Daniel José Moreno Fernández-Ayala (profesor de 1º BTG – Biología Animal y Vegetal)
dmorfer@upo.es

1. Análisis de marcadores de la enfermedad durante el desarrollo embrionario y su relación con el fenotipo del animal adulto (**PROYECTO 1**)
 - Análisis genéticos (genotipado de animales por PCR, transcriptómica y Q-RT-PCR)
 - Análisis morfológicos (histológicos e inmunohistoquímicos)
2. Modelo in-vitro de diferenciación muscular a partir del cultivo de células satélite y su diferenciación a mioblastos y miotubos (**PROYECTO 2**)
 - Cultivos celulares y Microscopía de fluorescencia y confocal
 - Análisis de proteínas por western-blot





Proyecto BRAINCURE: TERAPIA PERSONALIZADA PARA LA NEURODEGENERACION CON ACUMULACION CEREBRAL DE HIERRO



José A Sánchez Alcázar, PhD, MD,
Bioquímico Clínico
Catedrático de Biología Celular

Docencia Grado BTG

- **Cultivos Celulares**

Actividad Investigadora

- **Investigador principal CABD**

Producción científica (PubMed)

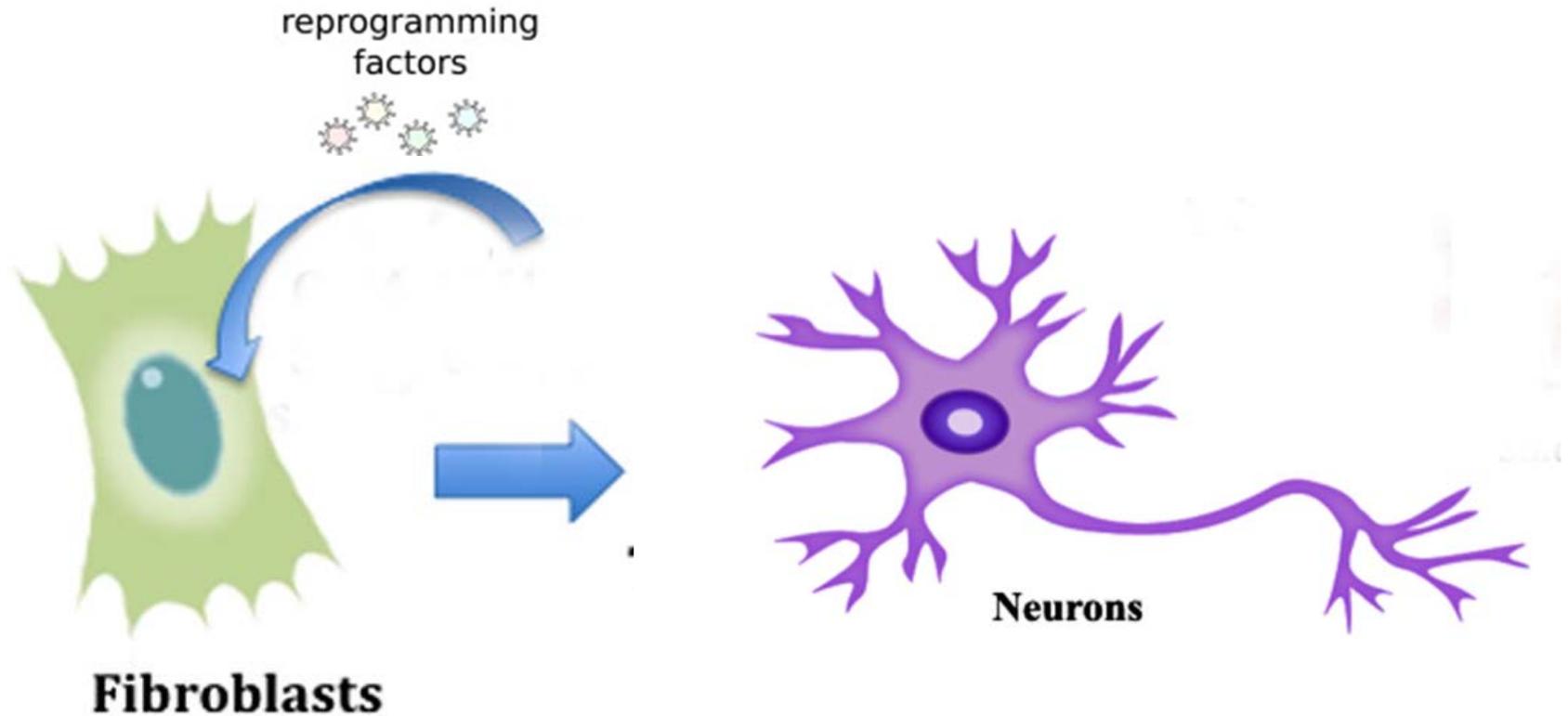
Sanchez-Alcazar JA

jasanalc@upo.es

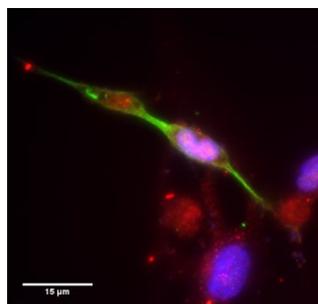
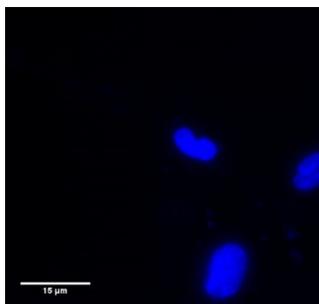
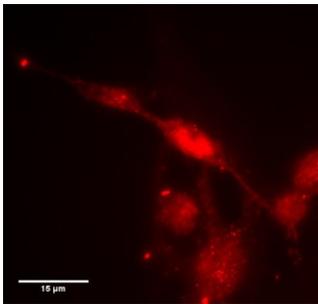
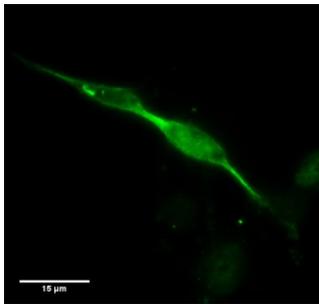
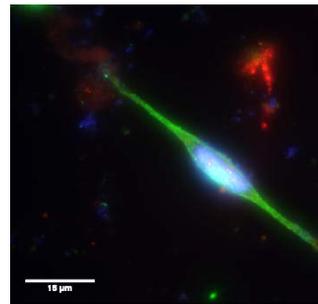
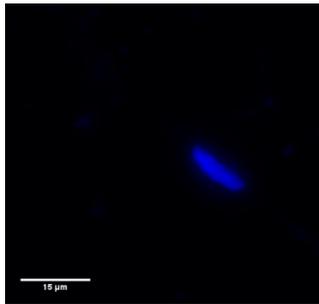
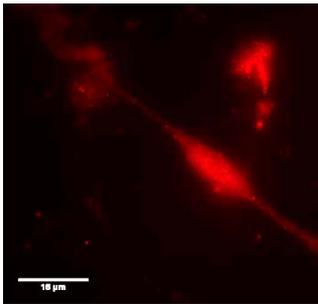
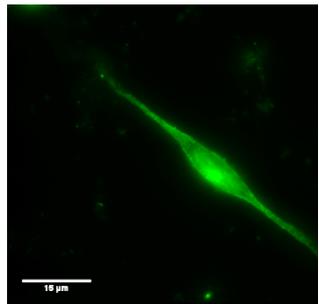
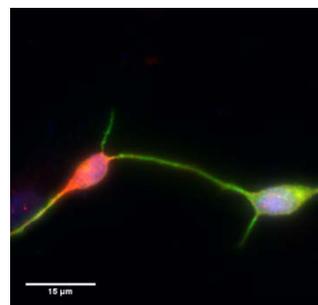
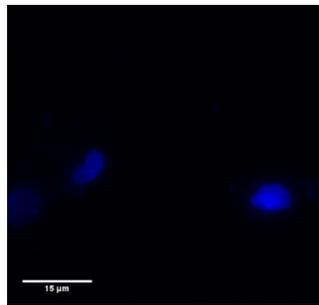
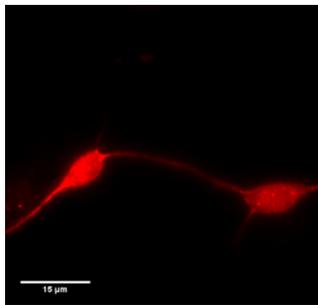
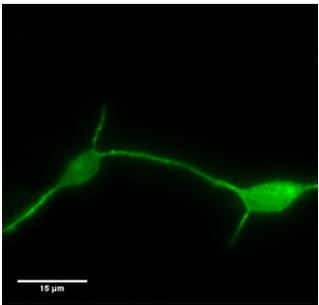
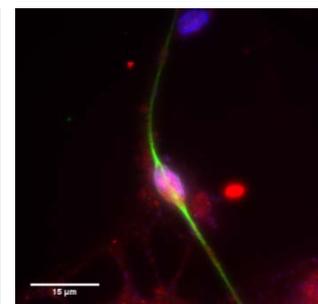
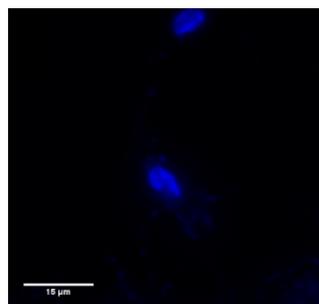
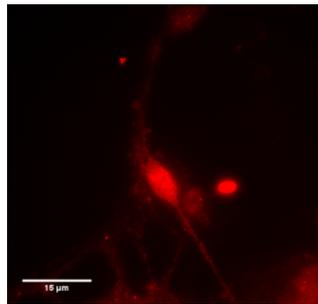
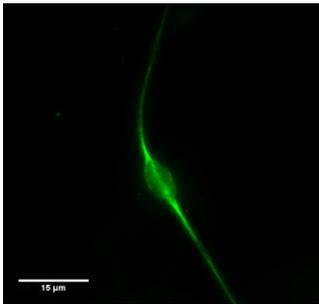
El objetivo general de este proyecto es encontrar tratamientos personalizados eficaces utilizando cultivos primarios de fibroblastos y células neuronales generadas por reprogramación directa de pacientes con Neurodegeneración con Acumulación Cerebral de Hierro.

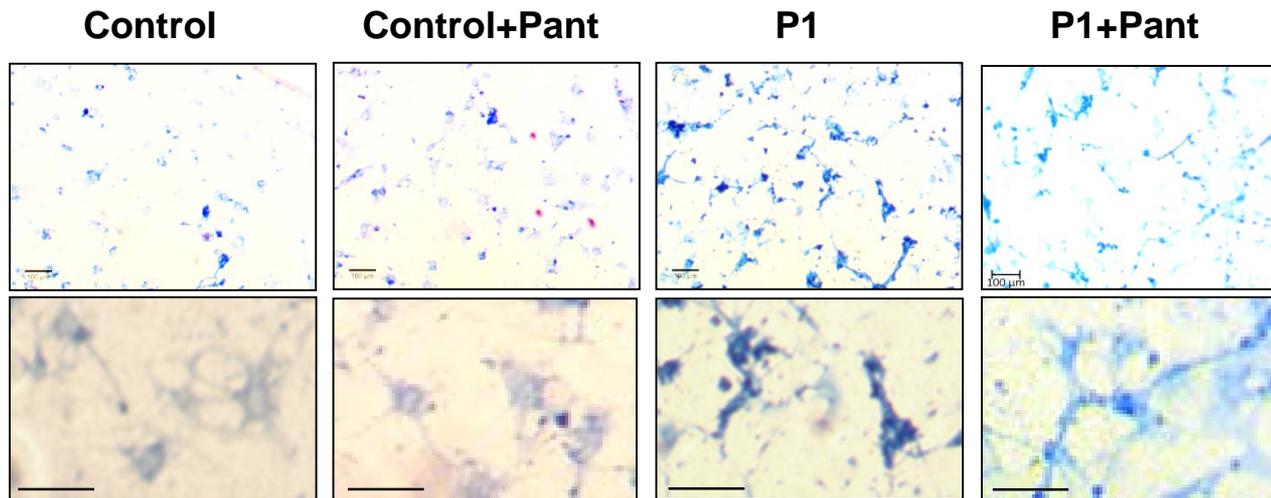
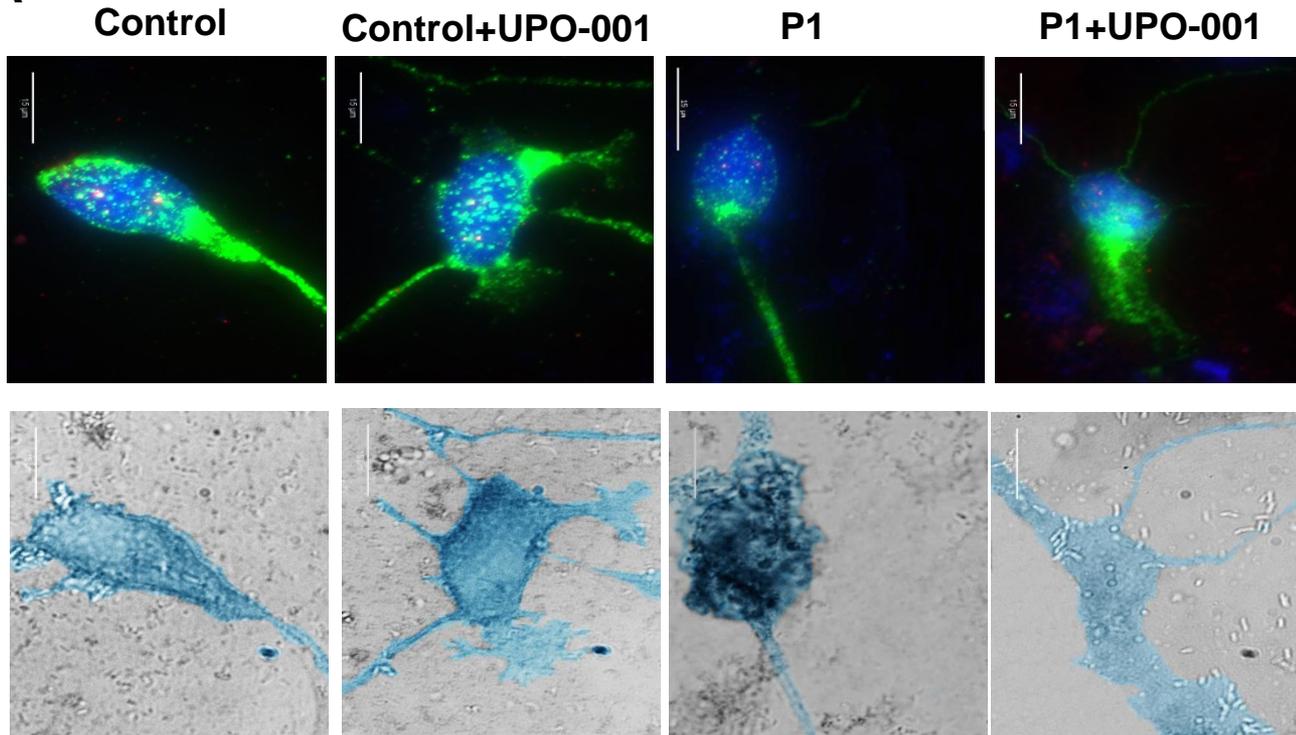
Competencias: Cultivos celulares, Reprogramación directa a neuronas, Microscopia de Fluorescencia Western blotting, Cribados farmacológicos.

Direct reprogramming



Ascl1: Pioneer factor
Brn2: Secondary
Transcription factor
REST inhibition

A**TAU****MAP2****DAPI****MERGE****Control****Control+Pant****P1****P1+Pant**

B**A**

BRAINPURE

NBIA (PKAN, PLAN, MPAN y BPAN)

Ataxia de Friedreich

Ataxia espástica hereditaria (paraplegin, SPG7)

ELA (SOD1)

Enfermedades mitocondriales (10 mutaciones)

Síndrome KAT6A



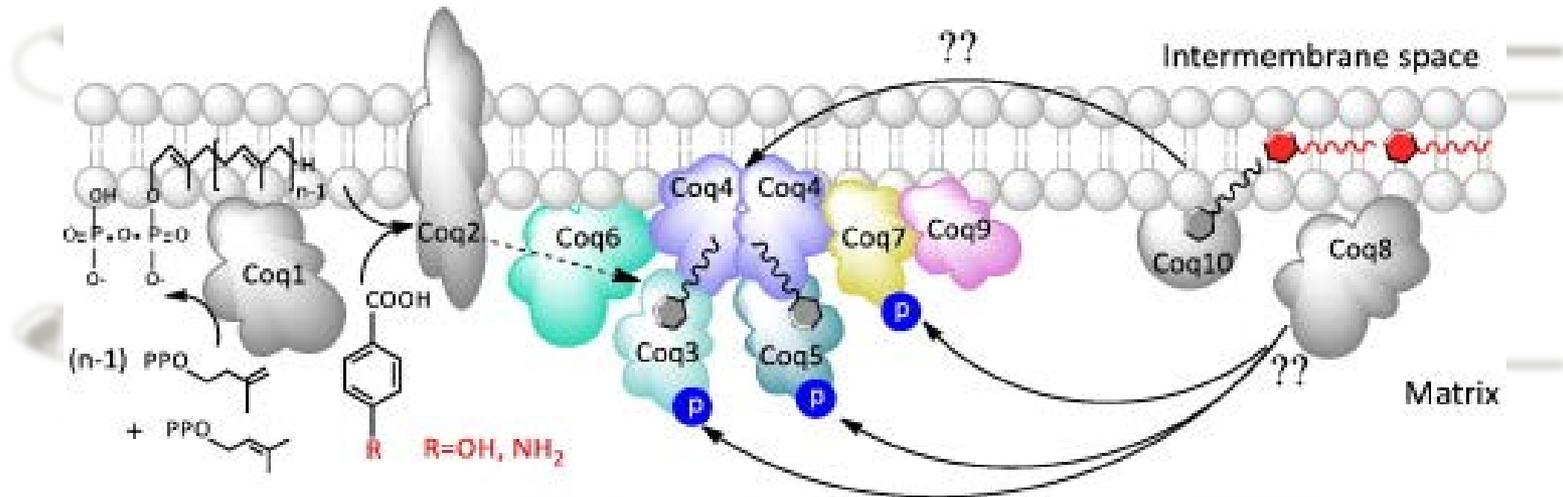
Esclerosis múltiple

Enfermedad de Huntington



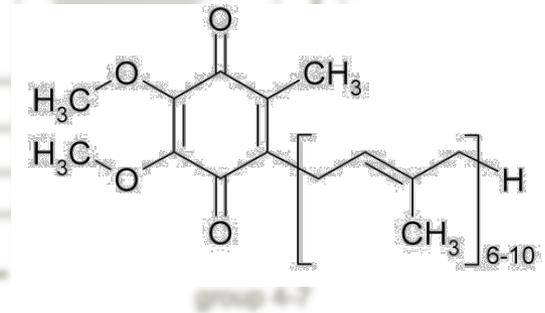
ESTUDIO EVOLUTIVO DEL SINTOMA DEL COENZIMA Q

Guillermo López Lluch
glopllu@upo.es



TÉCNICAS:

- Análisis “in silico de secuencias de proteínas”.
- Análisis “in silico” de relaciones filogenéticas.
- Análisis “in silico” de posibles interacciones.
- Identificación de posibles regulaciones



ESTUDIO EVOLUTIVO DEL SINTOMA DE COENZIMA Q

Guillermo López Lluch

El Coenzima Q es un componente esencial para la vida en todos los organismos tanto aeróbicos como anaeróbicos. Cumple una función esencial en el transporte de electrones en múltiples sistemas a lo largo de la evolución.

Su síntesis, tanto en bacterias, hongos, plantas y animales depende de un complejo sistema formado por enzimas cuya interacción se desconoce aún.

En este proyecto os propongo estudiar mediante técnicas de análisis *in silico* las relaciones evolutivas de las proteínas que sintetizan este componente esencial e intentar descifrar sus interacciones moleculares.

Trabajaremos con el Dr. Damien Devos a partir de las secuencias de proteínas ya publicadas.

Si quieres aprender técnicas de análisis “*in silico*” esta es tu oportunidad

POLIFENOLES Y SÍNTESIS DE COENZIMA Q

Guillermo López Lluch

Sabemos que el Coenzima Q (CoQ) es un componente esencial en el metabolismo celular. La síntesis de coenzima Q se ve afectada por la dieta y por el envejecimiento así como por enfermedades genéticas.

En algunos casos, el uso de compuestos nutricionales bioactivos como los polifenoles parece inducir la síntesis de coenzima Q, lo que podría ayudar en el desarrollo de suplementos para estados carenciales.

El resveratrol, un polifenol de la familia de los estilbenos induce la síntesis de coenzima Q a la misma vez que incrementa la capacidad oxidativa de células tumorales en cultivo. Nuestro estudio intentará descubrir si otros polifenones de estructura similar al resveratrol, como el piceatannol, la naringenina o la apigenina producen efectos similares y de qué manera afectan a la capacidad de síntesis de este esencial compuesto en la protección antioxidante.

En paralelo, determinaremos si se inducen actividades enzimáticas asociadas a la capacidad antioxidante del coenzima Q, como son la NQO1 o la citocromo b₅ reductasa o NRF2.

Realizaremos ensayos bioquímicos de actividades enzimáticas, determinación de coenzima Q, niveles de mRNA y de proteína entre otros ensayos a partir de cultivos celulares.



Carlos Santos Ocaña
Profesor Titular de Universidad
csanoca@upo.es

Validación funcional en *Saccharomyces cerevisiae* de variantes génicas asociadas a la deficiencia de coenzima Q10 en humanos.

El objetivo de este proyecto es determinar la naturaleza patológica de polimorfismos hallados en pacientes con deficiencia de CoQ10 en genes potencialmente implicados en el desarrollo de esta enfermedad.

Docencia:

- **Fundamentos Nutricionales en el Envejecimiento y la Longevidad (Grado de Nutrición Humana y Dietética)**
- **Inmunología (Grado Biotecnología)**
- **Máster de Biotecnología Biosanitaria**
- **Mediterranean Diet (Programa UPO estudiantes extranjeros)**

Actividad Investigadora

- **IP Proyecto Investigación FIS**
- **Investigador Asociado CABD**
- **Director de 8 Tesis Doctorales**
- **Miembro del CIBER de Enfermedades Raras, SEBBM, ASBMB e IAQ10**
- **41 publicaciones en revistas internacionales**

Metodología

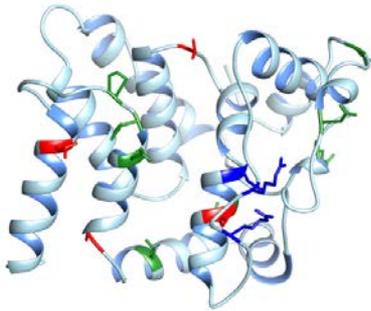
- **Cultivo de levaduras**
 - **Clonación, secuenciación y transformación**
 - **Expresión génica (Q-PCR)**
 - **Expresión de proteínas**
 - **Análisis enzimáticos**
-
- **<http://goo.gl/ciyhu>**

Complementación funcional de variantes patogénicas del gen *COQ4* en células humanas

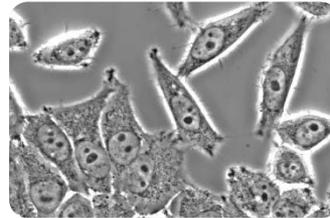
Gloria Brea Calvo
gbrecal@upo.es

COQ4

Model by Swissprot with 3KB4 template



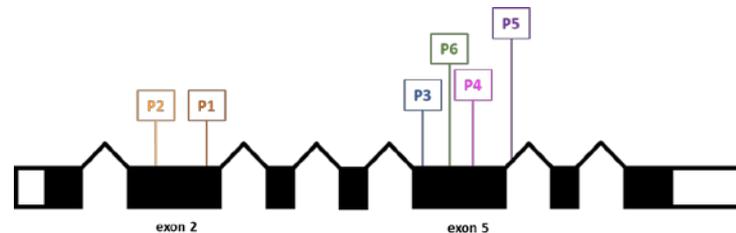
muscle and brain affection
muscle affection
brain affection



Hek *COQ4* KO

TÉCNICAS

- Mutagénesis dirigida
- Clonación
- Transformación de bacterias
- Cultivos celulares
- Transfección de células Hek KO
- Extracción y análisis de lípidos por HPLC
- Medida capacidad respiratoria



Validación de mutaciones encontradas en pacientes