

# Daniel José Moreno Fernández-Ayala

Profesor Titular de Universidad

Dpto. Fisiología, Anatomía y Biología Celular

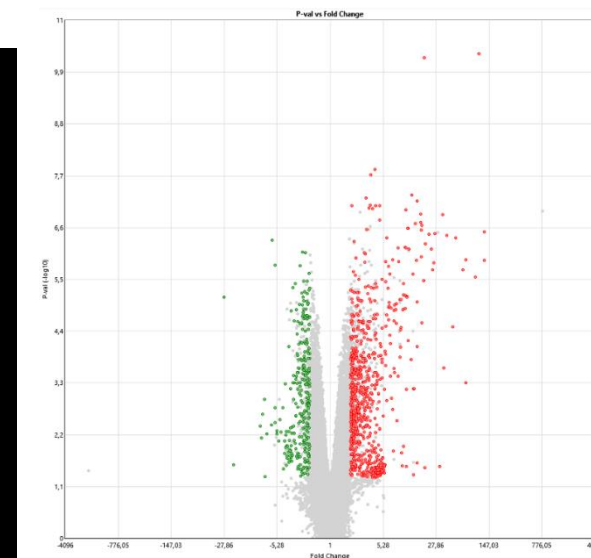
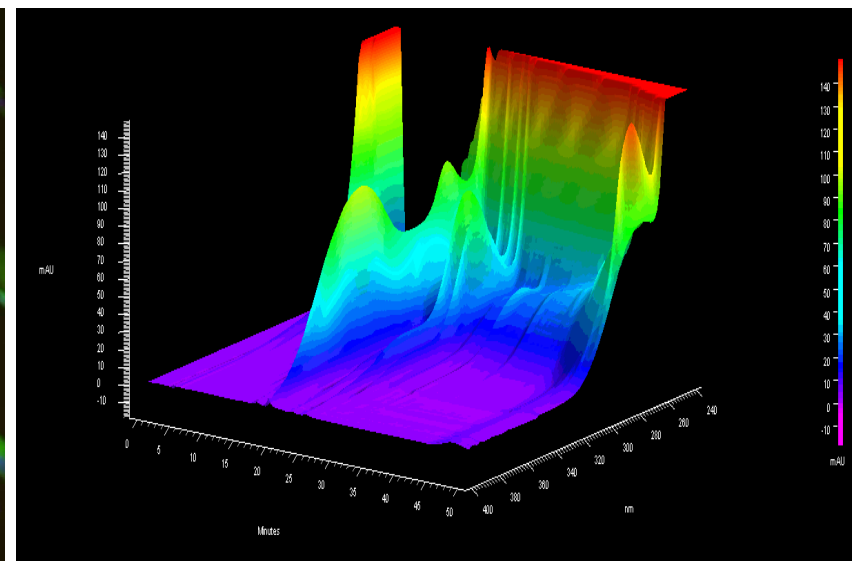
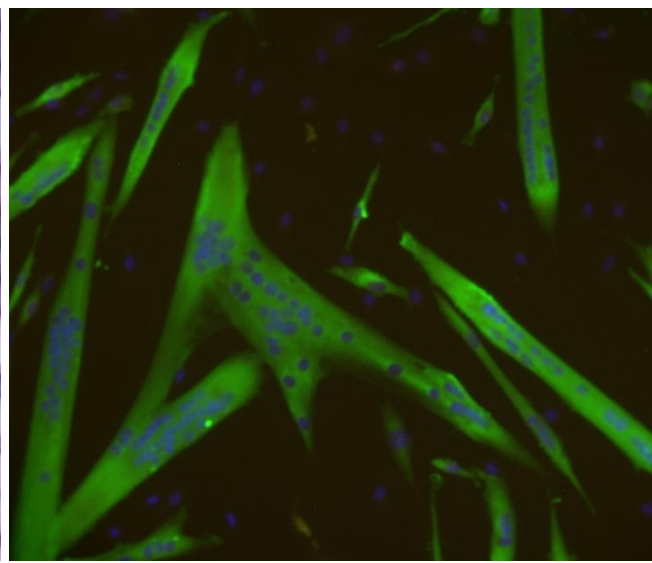
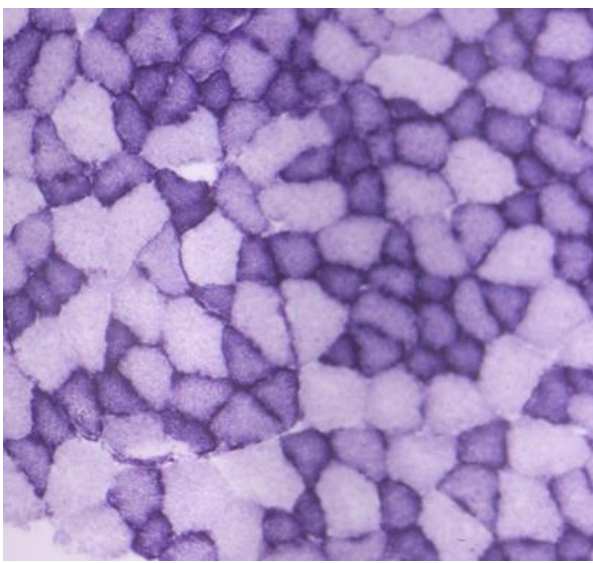
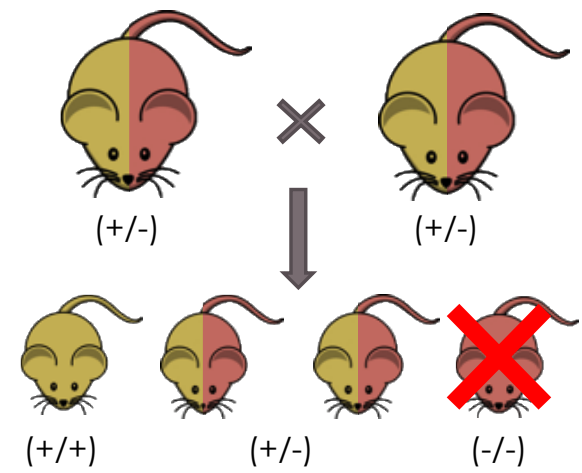
[dmorfer@upo.es](mailto:dmorfer@upo.es)

## Docencia:

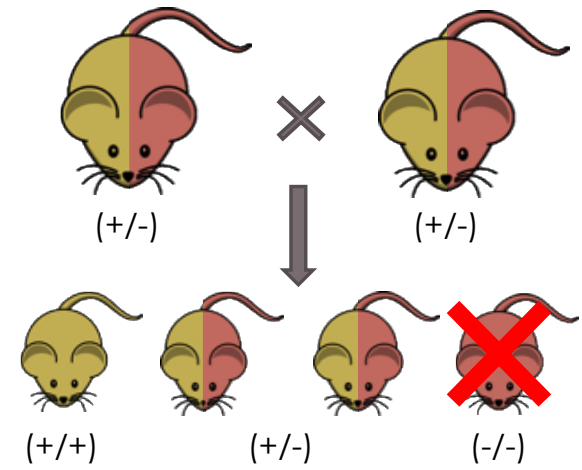
- **Grado de Nutrición Humana y Dietética**
  - TFG
- **Grado Biología**
  - Biología Animal y Vegetal
  - TFG
- **Máster de Biología Biosanitaria**
  - Técnicas fluorescentes
  - Mecanismos de diferenciación tisular y morfogénesis
  - Prácticas en empresa
  - Iniciación a la investigación
  - TFM

## Actividad Investigadora

- Investigador Asociado CABD – Lab. de Biología Celular
- Director de 2 Tesis Doctorales
- Miembro del CIBER de Enfermedades Raras



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



## Trabajo de contenido científico-técnico

### Objetivo principal

- estudio del proceso mediante el cual se establece el fenotipo patológico en una enfermedad de origen genético, cómo afecta al desarrollo del organismo y porqué se ven afectados solo unos órganos específicos.

## TEORÍA CELULAR

Los seres vivos están formados por células o productos secretados por ellas

Las funciones vitales de los organismos ocurren

- dentro de las células
- en su entorno → controladas por sustancias secretadas por las propias células

Toda célula se ha originado a partir de otra célula por división de esta

## LA TEORÍA CELULAR EN EL DESARROLLO EMBRIONARIO Y LA DIFERENCIACIÓN

- ✓ Todas las células del organismo adulto contienen la misma información genética
- ✓ **Diferenciación** → Expresión selectiva de genes / se expresan ≠ grupos de genes



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

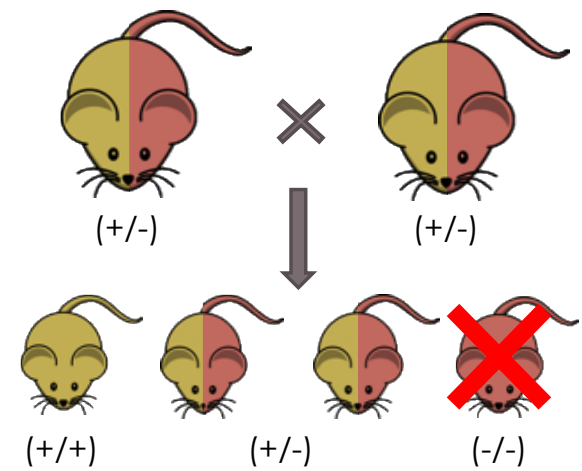
## Trabajo de contenido científico-técnico

### Objetivo principal

- estudio del proceso mediante el cual se establece el fenotipo patológico en una enfermedad de origen genético, cómo afecta al desarrollo del organismo y porqué se ven afectados solo unos órganos específicos.



**modelo animal de ratón con una miopatía mitocondrial específica de músculo**



Article

## **ADCK2 Haploinsufficiency Reduces Mitochondrial Lipid Oxidation and Causes Myopathy Associated with CoQ Deficiency**

Luis Vázquez-Fonseca <sup>1,2,†</sup> , Jochen Schaefer <sup>3,†</sup>, Ignacio Navas-Enamorado <sup>1,4,5</sup>, Carlos Santos-Ocaña <sup>1,6</sup>, Juan D. Hernández-Camacho <sup>1,6</sup>, Ignacio Guerra <sup>1</sup>, María V. Cascajo <sup>1,6</sup>, Ana Sánchez-Cuesta <sup>1,6</sup>, Zoltan Horvath <sup>3,‡</sup>, Emilio Siendones <sup>1</sup> , Cristina Jou <sup>6,7</sup>, Mercedes Casado <sup>6,7</sup>, Purificación Gutierrez-Rios <sup>1</sup>, Gloria Brea-Calvo <sup>1,6</sup> , Guillermo López-Lluch <sup>1,6</sup> , Daniel J.M. Fernández-Ayala <sup>1,6</sup> , Ana B. Cortés <sup>1,6</sup>, Juan C. Rodríguez-Aguilera <sup>1,6</sup>, Cristiane Matté <sup>8</sup>, Antonia Ribes <sup>6,9</sup>, Sandra Y. Prieto-Soler <sup>10</sup> , Eduardo Dominguez-del-Toro <sup>10</sup>, Andrea di Francesco <sup>5</sup>, Miguel A. Aon <sup>5</sup>, Michel Bernier <sup>5</sup> , Leonardo Salviati <sup>2</sup> , Rafael Artuch <sup>6,7</sup>, Rafael de Cabo <sup>5</sup>, Sandra Jackson <sup>3</sup> and Plácido Navas <sup>1,6,\*</sup>

Del objetivo principal derivan los siguientes objetivos secundarios  
(cada uno será llevado a cabo independientemente por 1 estudiante)

### **Estudio del desarrollo embrionario**

- análisis 

{	genéticos (genotipado, Q-RT-PCR), bioquímicos (electroforesis nativa de proteínas y western blot) y fisiológicos (bioenergética mitocondrial y estudio del transporte de lípidos)
---	---
- validación del efecto de un tratamiento farmacológico preventivo prenatal  
(seguimiento y evolución de biomarcadores de enfermedad)
- cultivo de fibroblastos embrionarios de estos animales (método alternativo en el que realizar los ensayos)

### **Análisis de la miogénesis en un modelo in-vitro de diferenciación muscular**

- aislamiento y cultivo de células satélite
- diferenciación in-vitro de células satélite a mioblastos y miotubos
- análisis del efecto de un tratamiento farmacológico en el proceso de proliferación y diferenciación de los progenitores musculares.

### **Desarrollo y progresión de la enfermedad durante el envejecimiento del animal**

- ❖ el estudio se centrará en músculo esquelético (órgano afectado en esta enfermedad)
- ❖ evolución de biomarcadores en los músculos de los animales afectados
  - análisis 

{	genéticos (PCR cuantitativa) bioquímicos (electroforesis nativa de proteínas y western blot) y fisiológicos (análisis de la bioenergética mitocondrial)
---	---
- ❖ (alternativamente) validación del efecto beneficioso o contraproducente de la dieta alta en grasa y de la restricción calórica en el músculo de estos animales.

Título de los últimos TFG que he tutorizado en el Grado de Biotecnología en la UPO  
(calificación media obtenida por los/las estudiantes : 9,6 – sobresaliente)

- Análisis poblacional y estudio del fenotipo en una colonia de ratones mutantes para el gen Adck2 (2 proyectos durante 2 años)
- Análisis del perfil transcriptómico en embriones de ratón mutantes para el gen Adck2
- Efecto del tratamiento farmacológico con coenzima Q10 en ratones y embriones mutantes para el gen Adck2
- Análisis del fenotipo patológico en músculo e hígado de ratones adultos mutantes para el gen Adck2

**Daniel José  
Moreno Fernández-Ayala**  
[dmorfer@upo.es](mailto:dmorfer@upo.es)

