

# Proyectos Fin de Grado

## Grado en Biotecnología

Facultad de Ciencias Experimentales

Universidad Pablo Olavide (CABD-CSIC/UPO)  
CIBERER, Instituto de Salud Carlos III



# EL SÍNDROME MITOCONDRIAL DE DEFICIENCIA EN COENZIMA Q10 EN HUMANOS

→ enfermedad mitocondrial heterogénea

→ caracterizada por una **disminución de Coenzima Q<sub>10</sub> (CoQ<sub>10</sub>) en la célula**

→ que afecta todos los procesos electrónicos en los que interviene el CoQ<sub>10</sub>, como:

- la transferencia de electrones en la cadena respiratoria mitocondrial,
- la producción de ATP por el sistema de fosforilación oxidativa mitocondrial (OXPHOS),
- la regulación de la apertura del poro mitocondrial y de otras proteínas desacoplantes en la mitocondrial,
- la capacidad antioxidante que ejerce en todas las membranas celulares y lipoproteínas.

## La causa de la deficiencia en CoQ en humanos

**a) Deficiencia primaria en CoQ** → mutación en cualquiera de los 11 genes que intervienen directamente en la síntesis de CoQ (la síntesis de CoQ ocurre en el interior de la mitocondria).

**b) deficiencia secundaria en CoQ** → otra mutación que altera de alguna manera la mitocondria y su metabolismo, y consecuentemente la síntesis de CoQ.

## **En humanos, la deficiencia en CoQ presenta diversos fenotipos**

- encefalopatía
- fallos multisistémicos severos (niños)
- ataxia cerebelar
- miopatía
- síndrome nefrótico

**La suplementación con CoQ<sub>10</sub>,  
es la única terapia en la actualidad,  
restaura la respiración mitocondrial  
No se recupera el fenotipo**

# Área de Biología Celular - 10 proyectos

Daniel José Moreno Fernández-Ayala [dmorfer@upo.es](mailto:dmorfer@upo.es) CABD, Laboratorio 130

**PROYECTOS 1 y 2 – Estudio de las modificaciones epigenéticas responsables de la adaptación genética y fenotípica en la deficiencia de CoQ**

JOSE ANTONIO SANCHEZ ALCAZAR [jasanalc@upo.es](mailto:jasanalc@upo.es) CABD, LAB 210

**PROYECTO 3 – La red de microtúbulos apoptóticos durante la fase de ejecución de la apoptosis**

**PROYECTO 4 – La degradación selectiva de mitocondrias (mitofagia) en las enfermedades mitocondriales**

Clausio Asencio [casenci@upo.es](mailto:casenci@upo.es)

**PROYECTO 5 – Caracterización de enfermedades mitocondriales humanas.**

**PROYECTO 6 – Identificación en C. elegans de genes relacionados con la progeria humana.**

Gloria Brea Calvo [gbrecal@upo.es](mailto:gbrecal@upo.es)

**PROYECTO 7 – Modulación de la síntesis de CoQ a través de la edición genética de células humanas en cultivo mediante TALENs.**

Emilio Siendones Castillo [esiecas@upo.es](mailto:esiecas@upo.es) CABD, Laboratorio 130

**PROYECTO 8 – FARMACOCINÉTICA DEL TRATAMIENTO ORAL DE COQ10**

Carlos Santos Ocaña [csanoca@upo.es](mailto:csanoca@upo.es) CABD, Laboratorio 130

**PROYECTO 9 – Análisis mediante cromatografía de exclusión molecular de la interacción de la proteína Coq7p de levadura con el complejo de síntesis de coenzima Q y con el complejo III.**

Juan Carlos Rodríguez Aguilera [jcrodagu@upo.es](mailto:jcrodagu@upo.es) Edificio 21 Fisiopatología

**PROYECTO 10 – Medida de daño oxidativo en plasma de pacientes de edad avanzada.**