

Proyecto de Fin de Grado – Biotecnología
2018/2019
Área Biología Celular

José A Sánchez Alcázar, PhD, MD, Clinical Chemist

Docencia Grado BTG

• **Cultivos Celulares**

Actividad Investigadora

• **Investigador principal CABD**

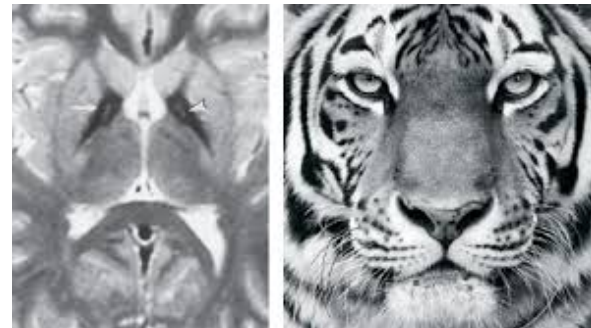
Producción científica (PubMed)

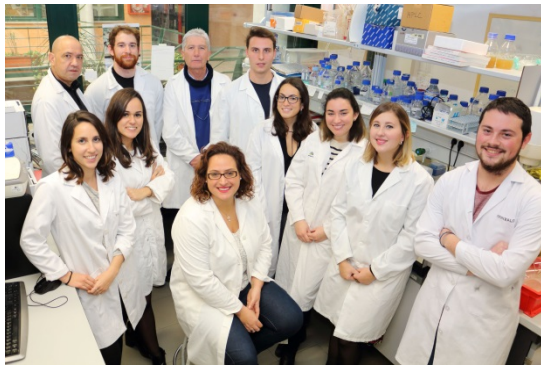
Sanchez-Alcazar JA

jasanalc@upo.es

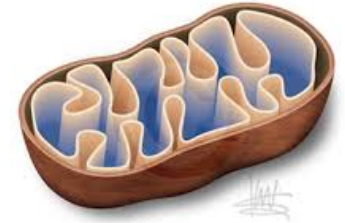
**PROYECTO– BRAINCURE: TERAPIA PERSONALIZADA
PARA LA NEURODEGENERACION CON ACUMULACION
CEREBRAL DE HIERRO**

El objetivo general de este proyecto es encontrar tratamientos personalizados eficaces utilizando cultivos primarios de fibroblastos y células neuronales obtenidas por reprogramación directa.





Proyecto de Fin de Grado – Biotecnología
2018/2019
Área Biología Celular



José A Sánchez Alcázar, PhD, MD, Clinical Chemist

Docencia Grado BTG

- **Cultivos Celulares**

Actividad Investigadora

- **Investigador principal CABD**

Producción científica (PubMed)

Sanchez-Alcazar JA

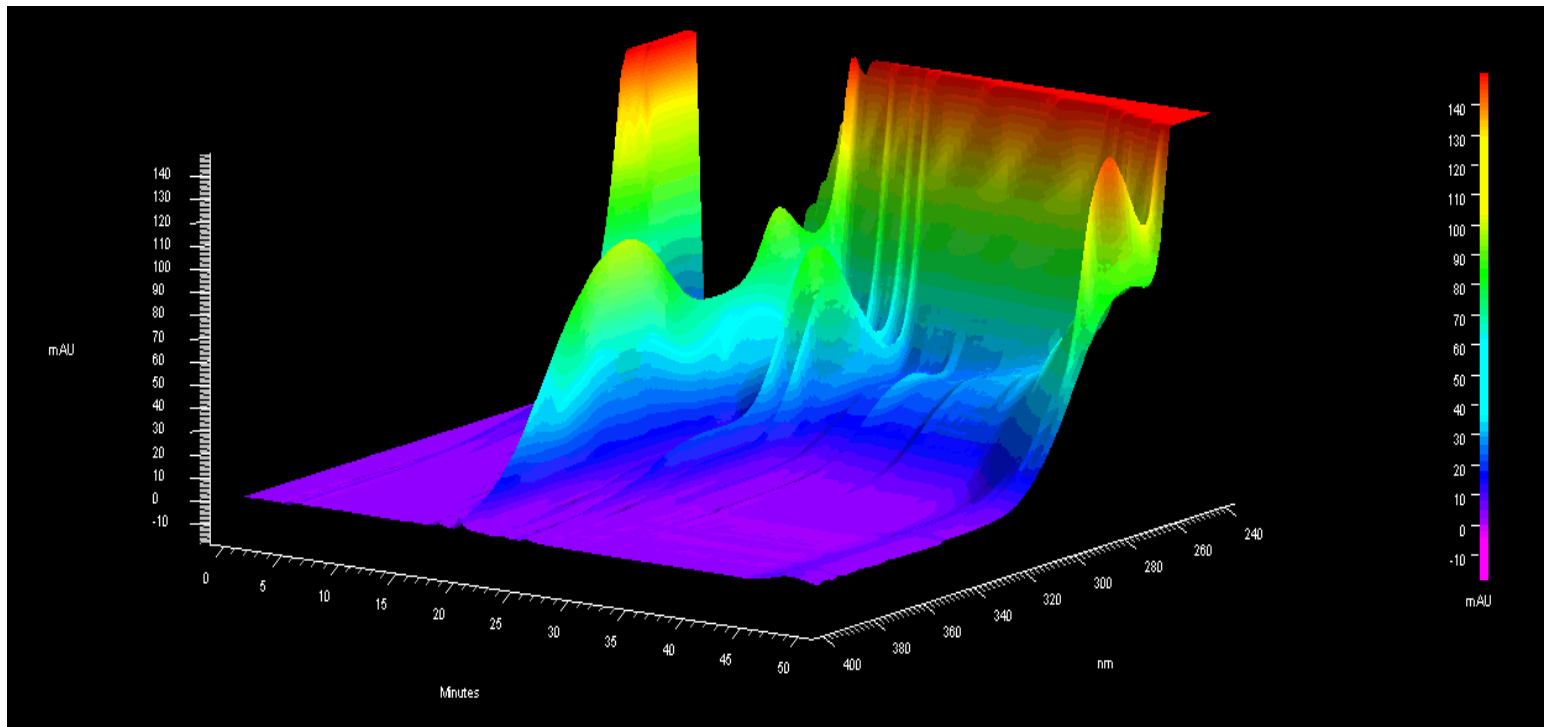
jasanalc@upo.es

PROYECTO- MITOCURE. NUEVAS DIANAS TERAPÉUTICAS EN LAS ENFERMEDADES MITOCONDRIALES.

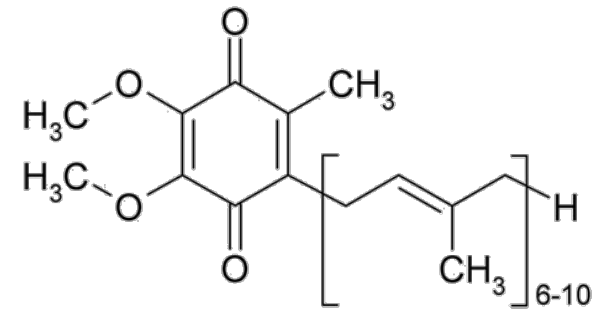
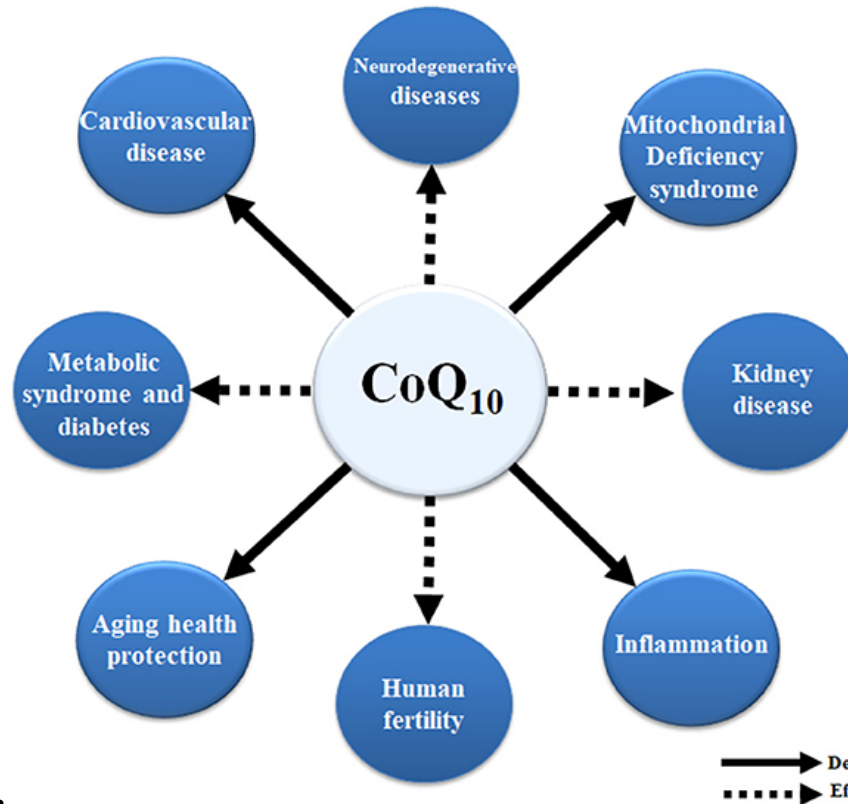
El proyecto tiene como objetivo la evaluación de nuevas dianas terapéuticas en modelos celulares de las enfermedades mitocondriales. Para ello, examinaremos mediante aproximaciones genéticas y farmacológicas los efectos de la modulación de la AMPK (proteína quinasa activada por AMP), la autofagia/mitofagia, la dinámica mitocondrial y el inflamasoma en fibroblastos y cibridos transmitocondriales derivados de pacientes mitocondriales, y células neuronales generadas por reprogramación directa.

Detección de analitos

- Puesta a punto de métodos cromatográficos
- Validación de métodos
- Aprendizaje de tecnología (no investigación)



Efecto de la dieta en la expresión de los componentes de coenzima Q



Técnicas:

Extracción de coenzima Q.

Análisis por HPLC.

Análisis de niveles de proteínas por WB.

Análisis de la expresión de genes por qPCR

Profesor: Guillermo López Lluch

Efecto de la dieta en la expresión de los componentes de la síntesis de coenzima Q

La síntesis de coenzima Q depende de la actividad de más de 10 proteínas diferentes que catalizan la unión y modificación de la molécula y que regulan la actividad de un complejo multiproteico de síntesis. Este proyecto pretende determinar de qué manera la dieta, en especial la dieta rica en grasa o la restricción calórica afecta a la síntesis de este lípido esencial para el transporte de electrones en la mitocondria y para la protección antioxidante de las membranas celulares.

Modulación de la expresión de la maquinaria de síntesis de coenzima Q en células en cultivo

La síntesis de coenzima Q es un complejo proceso en el que influyen más de 10 proteínas diferentes. Su funcionamiento y regulación son aún desconocidos en muchos de sus aspectos. En este proyecto se pretende determinar de qué manera el sistema es regulado utilizando como modelo el de células en cultivo a las que se les inducirá o se les reprimirá la producción de coenzima Q. Se utilizarán técnicas de cultivos celulares, PCR, WB y determinación de lípidos.

Efecto de la inhibición de la síntesis del colesterol sobre el metabolismo del ADN mitocondrial en ausencia de COQ4

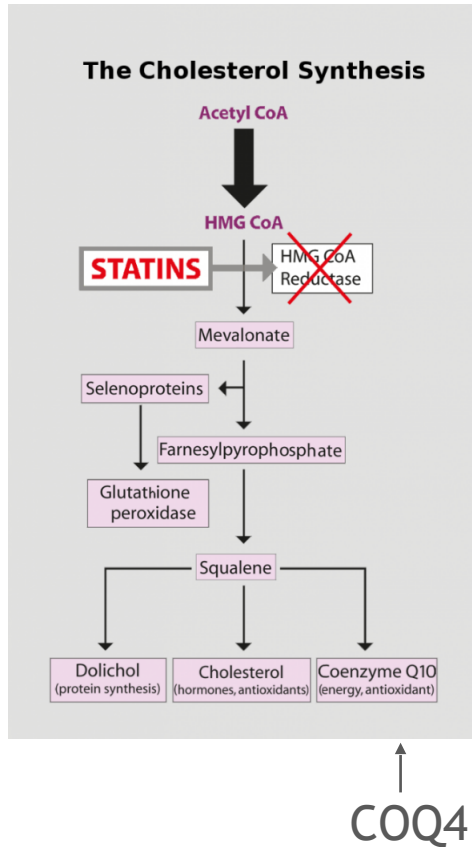
Profesora: GLORIA BREA CALVO

SCIENTIFIC REPORTS

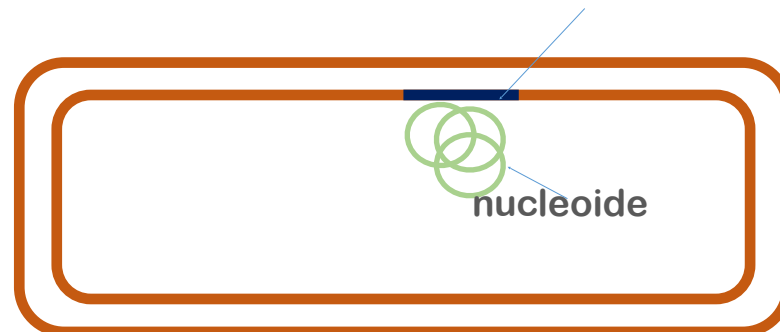
OPEN Human Mitochondrial DNA-Protein Complexes Attach to a Cholesterol-Rich Membrane Structure

Received: 16 July 2015
Accepted: 22 September 2015
Published: 19 October 2015

Joachim M. Gerhold^{1,3,*}, Şirin Cansiz-Arda^{1,4}, Madis Löhmus^{2,3,*}, Oskar Engberg², Aurelio Reyes⁴, Helga van Rennes², Alberto Sanz⁵, Ian J. Holt⁵, Helen M. Cooper² & Johannes N. Spelbrink⁴



Plataforma rica en colesterol



Regulación de la síntesis de CoQ en células de pacientes y cíbridos con depleción mitocondrial

Profesora: GLORIA BREA CALVO

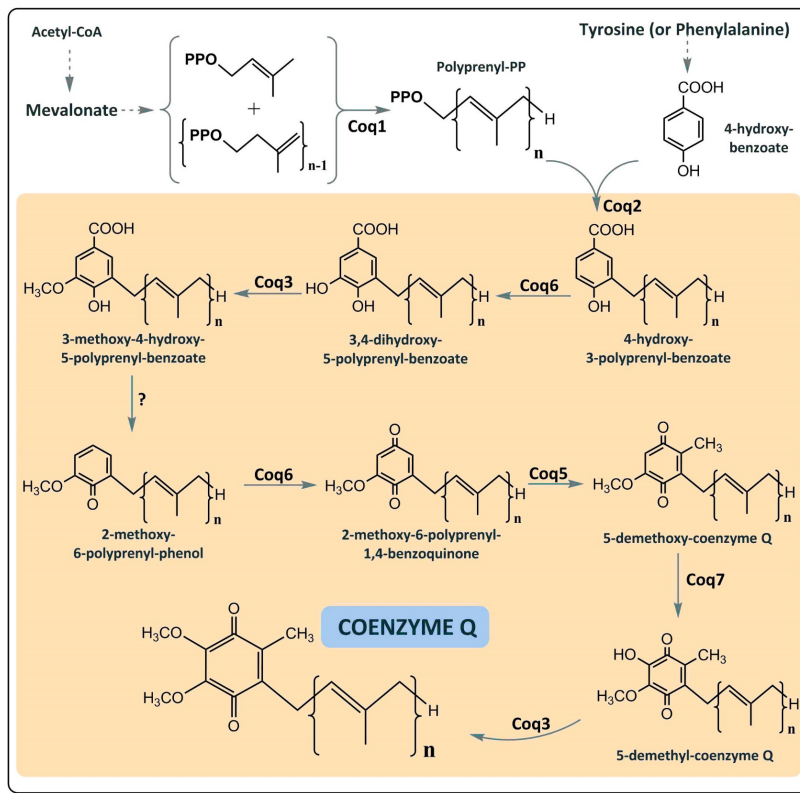
Mitochondrion 13 (2013) 337–341



Contents lists available at SciVerse ScienceDirect

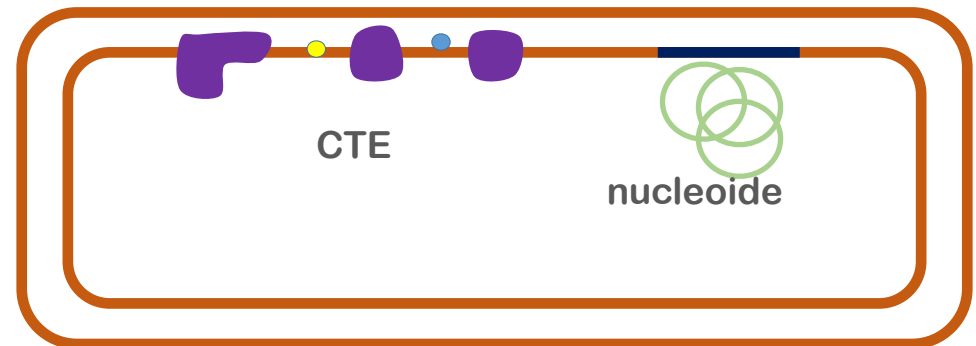
Mitochondrion

journal homepage: www.elsevier.com/locate/mito



Coenzyme Q₁₀ deficiency in mitochondrial DNA depletion syndromes

Raquel Montero ^{a,b}, Manuela Grazina ^{c,d}, Ester López-Gallardo ^{b,e}, Julio Montoya ^{b,e}, Paz Briones ^{b,f,g}, Aleix Navarro-Sastre ^{b,f}, John M. Land ^h, Iain P. Hargreaves ^h, Rafael Artuch ^{a,b,*} and Coenzyme Q₁₀ deficiency study group.
 Coenzyme Q₁₀ deficiency study group: Maria del Mar O'Callaghan ^a, Cristina Jou ^a, Cecilia Jimenez ^a, Nuria Buján ^f, Mercè Pineda ^{a,b}, Angels García-Cazorla ^{a,b}, Andrés Nascimento ^a, Belen Perez-Dueñas ^a, Eduardo Ruiz-Pesini ^e, Carl Fratter ⁱ, Leonardo Salviati ^j, Marta Simões ^d, Cândida Mendes ^d, Maria João Santos ^d, Luisa Diogo ^k, Paula Garcia ^k, Plácido Navas ^{b,l}





Carlos Santos Ocaña

Profesor Titular de Universidad

Docencia:

- Fundamentos Nutricionales en el Envejecimiento y la Longevidad (Grado de Nutrición Humana y Dietética)
- Inmunología (Grado Biotecnología)
- Máster de Biotecnología Biosanitaria
- Bioquímica Actividad Física y Deporte (Grado de Deportes)
- Biochemistry (Programa UPO estudiantes extranjeros)

Actividad Investigadora

- Investigador Asociado CABD
- Director de 8 Tesis Doctorales
- Miembro del CIBER de Enfermedades Raras, SEBBM, ASBMB e IAQ10
- 36 publicaciones en revistas internacionales

Proyecto de Fin de Grado Biotecnología 2018/2019

Análisis funcional en levaduras de mutaciones potencialmente causantes de la parálisis cerebral de origen criptogénico.

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

Metodología

- Cultivo de levaduras
- Clonación, secuenciación y transformación
- Expresión génica (Q-PCR)
- Expresión de proteínas
- Análisis enzimáticos

- <http://goo.gl/ciyhu>

¿cómo se establece el fenotipo patológico en una enfermedad mitocondrial?

1. Genoma con una mutación causante de enfermedad mitocondrial
2. Expresión génica alterada por modificaciones epigenéticas
3. Desarrollo del organismo con la mutación
4. Trasmisión a la descendencia (se heredan)

madre → 50% DNA
madre → mitocondrias
padre → 50% DNA
padre → epigenoma

- Análisis del desarrollo embrionario
- Análisis del perfil transcriptómico (**PROYECTO 1**)
- Análisis del fenotipo en el ratón adulto
- Análisis poblacional (cómo afecta la mutación a la fertilidad, supervivencia...) y gestión del animalario de ratones (**PROYECTO 2**)

