

Título del Proyecto	REGULACION DE LA REPLICACION DEL DNA MITOCONDRIAL EN LA PATOLOGIA HUMANA: IMPORTANCIA DE LA HOMEOSTASIS DEL POOL DE DNTPS
Nº de expediente asignado	BFU2014-52618-R
Abstract	<p>El síndrome de depleción y deleciones del DNA mitocondrial (mtDNA) comprende un grupo clínica y genéticamente heterogéneo de enfermedades hereditarias debidas a alteraciones en el mantenimiento del mtDNA. Aunque la maquinaria básica que participa directamente en la replicación del mtDNA ha sido descrita, nuestro conocimiento sobre las proteínas y mecanismos que regulan el proceso frente a las demandas fisiológicas y estrés es aún escaso. Uno de los principales factores que controla la síntesis de DNA es la disponibilidad de substratos en forma de deoxiribonucleótidos trifosfato (dNTPs). Una correcta homeostasis de dNTPs es crítica para mantener la fidelidad y tasa de replicación, tal y como demuestra el hecho de que gran parte de las mutaciones asociadas hasta el momento con MDDS afecten a proteínas que intervienen en el metabolismo de nucleótidos. Dicho metabolismo depende de una complicada e interconectada red enzimática con componentes citosólicos y mitocondriales que ejerce una férrea regulación tanto de la composición como del tamaño del contenido nucleotídico mitocondrial. Pese a que la expresión de la mayoría de estos genes es constitutiva, los diferentes MDDS se caracterizan por una afectación tejido-específica muy marcada. Por ello, uno de nuestros objetivos será el describir la composición del pool o contenido mitocondrial de dNTPs para diferentes tejidos y células en condiciones normales o simulando un estado patofisiológico.</p>
Entidad Financiadora	Ministerio de Economía y Competitividad (MINECO)
Convocatoria:	Retos de la Sociedad Proyectos I+D+i 2014
Importe de la ayuda	145.200€

Fechas de ejecución del proyecto	01/01/2015 AL 31/12/2018
	Convocatoria cofinanciada por el BEI y por FEDER  <p>MINISTERIO DE ECONOMÍA Y COMPETITIVIDAD</p> <p>Banco Europeo de Inversiones</p> <p>Unión Europea</p> <p>FONDO EUROPEO DE DESARROLLO REGIONAL <i>Una manera de hacer Europa</i></p>
Enlaces:	https://www.ciberisciii.es/areas-tematicas/grupo-de-investigacion?id=17109