

# Metabolismo, Sistemas Modelo y Terapias para la ELA.

## Tercer Encuentro Internacional de Investigación en ELA en España

### *Metabolism, Model Systems and Therapies for ALS.*

Madrid, 2 de julio / July 2 2019

BIO

#### María Demestre

---

**María Demestre** es graduada en Biología por la Universidad Autónoma de Barcelona y obtuvo su doctorado en Neurofisiología en el King's College de Londres. Tras trabajar como neurocientífica en el Instituto de Neurología de Londres y la Universidad Queen Mary con un enfoque en Neurodegeneración se trasladó a Hamburgo. Ahí, su investigación se enfocó en neuro-oncología y la importancia de las células madre en la malignidad tumoral. Esto despertó su interés en el trabajo con células madre y, en la actualidad, está dirigiendo un grupo de investigación que trabaja con células madre en el Institute of Anatomy and Cell Biology at Ulm University (Alemania) con el objetivo de definir las alteraciones moleculares, celulares y neurofisiológicas en neuronas, músculo esquelético y conexiones neuromusculares asociadas a mutaciones que provocan la ELA (como FUS) o el autismo (SHANK3).

En su laboratorio usan modelos animales, muestras humanas biopsiadas, líneas celulares priarias y, más relevantemente, buscan generar líneas de células madre pluripotentes inducidas humanas (iPSC) al reprogramar queratinocitos procedentes de muestras de modelos de esta enfermedad. Han desarrollado un modelo de cultivo de motoneuronas y miotúbulos, analizando estas células en cultivos individuales y combinados.

Están también interesados en la agregación de proteínas relacionadas con mutaciones asociadas a la ELA y las alteraciones sinápticas asociadas a la neurodegeneración y el desarrollo neuronal. Usando diferentes herramientas, analizan alteraciones ligadas a la estimulación neuronal y, a menor escala, buscan compuestos que induzcan la disminución de la patología (como por ejemplo, la agregación proteica y la muerte de motoneuronas).