

El **Grupo de Bases celulares y moleculares de la enfermedad de Alzheimer y otras demencias** dirigido por la Dra. Ángeles Martín Requero participa en los estudios de **Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)** así como en la caracterización de las bases celulares y moleculares de otra enfermedad neurodegenerativa rara, **la demencia frontotemporal (DFT)**. La DFT designa a un grupo heterogéneo de procesos neurodegenerativos que comportan deterioro cognitivo asociado a sintomatología motora o de lenguaje y trastornos de personalidad. La mayor parte de los casos con historia familiar de DFT se asocia con haploinsuficiencia de progranulina.

A pesar de sus diferencias clínicas, la ELA y la DFT presentan características neuropatológicas similares, destacando la presencia de agregados de la proteína TDP-43 en el citoplasma de las neuronas afectadas. El grupo utiliza líneas linfoblásticas de pacientes de DFT y de ELA, entre otros modelos experimentales, para elucidar los mecanismos moleculares implicados en la homeostasis de TDP-43, evaluando, en colaboración con otros grupos del Consorcio ELA_Madrid, nuevas estrategias terapéuticas dirigidas a prevenir la excesiva fosforilación de TDP-43 y a restaurar la patológica acumulación de TDP-43 en el citoplasma celular.

LOCALIZACIÓN SUBCELULAR DE TDP-43 en LINFOBLASTOS DE PACIENTES CON ELA

