



# cicCartuja

centro de  
investigaciones científicas  
isla de la cartuja

Consejo Superior de Investigaciones Científicas  
Junta de Andalucía  
Universidad de Sevilla

Se oferta una beca predoctoral de cuatro años de duración asociada al proyecto de la Junta de Andalucía CTS-11-07187 titulado:

“Nuevas estrategias terapéuticas para el tratamiento de enfermedades genéticas causadas por alteraciones en el plegamiento y el tráfico intracelular de proteínas” (Investigador principal: Angel Luis Pey Rodríguez).

En este proyecto se abordan, desde un enfoque multidisciplinar las bases moleculares de diversas enfermedades genéticas causadas por mutaciones y polimorfismos que afectan al plegamiento, estabilidad y tráfico intracelular de proteínas. El proyecto implica la utilización de técnicas de biología molecular, bioquímica, biofísica, biología estructural y modelos biológicos tales como cultivos celulares y modelos animales (ratones y *C. elegans*). El fin último de estos estudios es sentar las bases para el desarrollo de nuevas estrategias terapéuticas para dichas enfermedades genéticas.

Dada la multidisciplinaridad del proyecto, se realizara en colaboración con diferentes laboratorios, como el laboratorio del Dr. Eduardo Salido (Hospital Universitario de Canarias, Tenerife), Dr. Armando Albert (Instituto de Química-Física Rocasolano, Madrid), Dr. Jan Kraus (Universidad de Colorado, EEUU), Dr. David Timson (Universidad de Belfast, Reino Unido) y el Dr. Daniel Colon-Ramos (Universidad de Yale, EEUU). De este modo, durante el periodo correspondiente a la beca predoctoral ofertada, se realizaran estancias breves en algunos de estos laboratorios con el fin de ampliar el espectro de técnicas aplicadas directamente durante la tesis doctoral.

Los candidatos deben tener una licenciatura en Biología, Bioquímica, Química o Farmacia. Se valorara la experiencia previa en laboratorios al igual que un buen dominio del inglés (hablado y escrito). Los interesados pueden contactar a Dr. Angel L. Pey ([angelpey@ugr.es](mailto:angelpey@ugr.es)) o D. Noel Mesa Torres ([noelmesa@ugr.es](mailto:noelmesa@ugr.es)).

Se trata de una tramitación electrónica que debe realizarse desde el portal de la Junta de Andalucía. El plazo de presentación de las candidaturas es del 12/07/2013 al 29/07/2013 (hasta las 18h del último día). El enlace a la aplicación de tramitación y toda la documentación se encuentra aquí:

<http://www.juntadeandalucia.es/servicios/otros-tramites/detalle/13306.html>

Artículos recientes del grupo de investigación:

Mesa-Torres N., Fabelo-Rosa I., Riverol D., Yunta C., Albert A., Salido E. & Pey A.L. The role of protein denaturation energetics and molecular chaperones in the aggregation and mistargeting of mutants causing primary hyperoxaluria type I. PLoS ONE (2013)

Pey, A. L., Majtan, T., Sanchez-Ruiz, J. M. & Kraus, J. P. Human cystathionine  $\beta$ -synthase (CBS) contains two classes of binding sites for S-adenosylmethionine (SAM): complex regulation of CBS activity and stability by SAM. The Biochemical journal 449, 109-21 (2013).

Pey, A. L., Mesa-Torres, N., Chiarelli, L. R. & Valentini, G. Structural and energetic basis of protein kinetic destabilization in human phosphoglycerate kinase 1 deficiency. Biochemistry 52, 1160-70 (2013)

Salido, E., Pey, A. L., Rodriguez, R. & Lorenzo, V. Primary hyperoxalurias: Disorders of glyoxylate detoxification. Biochimica et biophysica acta (2012).doi:10.1016/j.bbadis.2012.03.004

Pey, A. L., Salido, E. & Sanchez-Ruiz, J. M. Role of low native state kinetic stability and interaction of partially unfolded states with molecular chaperones in the mitochondrial protein mistargeting associated with primary hyperoxaluria. Amino acids 41, 1233-45 (2011).

Pey, A. L., Rodriguez-Larrea, D., Gavira, J. A., Garcia-Moreno, B. & Sanchez-Ruiz, J. M. Modulation of buried ionizable groups in proteins with engineered surface charge. Journal of the American Chemical Society 132, 1218-9 (2010)

Pey, A. L. et al. Identification of pharmacological chaperones as potential therapeutic agents to treat phenylketonuria. The Journal of clinical investigation 118, 2858-67 (2008).

Pey, A. L., Stricher, F., Serrano, L. & Martinez, A. Predicted effects of missense mutations on native-state stability account for phenotypic outcome in phenylketonuria, a paradigm of misfolding diseases. American journal of human genetics 81, 1006-24 (2007).