

### *Disseccionant la susceptibilitat neuronal als trastorns mitocondrials*

Els mitocondris són les centrals elèctriques de la cèl·lula. Les mutacions que converteixen els mitocondris en incapaços de generar energia són un grup rar i sovint mortal de patologies que es coneixen col·lectivament com trastorns mitocondrials. S'estima que 1 de cada 5000 nens als USA desenvoluparà un trastorn mitocondrial. Actualment no hi ha cura per aquests trastorns i els tractaments disponibles són bàsicament infectius. Les cèl·lules que precisen molta energia com les neurones són especialment sensibles al trastorn, i produeixen la major part dels signes i símptomes clínics que s'observen en humans, com la hipotonia, l'atàxia, les convulsions i la mort primerenca. Ara bé, encara que cada cèl·lula del cos tingui la mutació, només s'afecten per aquesta deficiència àrees cerebrals concretes. La recerca actual del **laboratori del Dr Quintana** se centra en la identificació de les poblacions neuronals susceptibles al trastorn i en els mecanismes que fan que aquelles neurones morin. Aquest coneixement és essencial per entendre i lluitar contra aquests trastorns incurables. El laboratori utilitza un ampli ventall d'aproximacions, combinant biologia molecular, cirurgia estereotàxica, estudis genètics i de conducta en ratolí, bioquímica, histologia, optogenètica i electrofisiologia in vivo per tal de trobar noves vies i mecanismes i obrir noves i inexplorades línies de recerca i dianes terapèutiques per tractar l'encefalopatia dels trastorns mitocondrials.

[www.quintalalab.org](http://www.quintalalab.org)