

L'OLI DE LA VIDA

Paula Liébanas García

Tutora: Rosa Codolà

IES PUIG CASTELLAR 2010/2011

OBJECTIUS

PART TEÒRICA:

- ❑ Analitzar la pel·lícula i ajudar-me d'ella per explicar conceptes de la biologia humana.

PART PRÀCTICA:

- ❑ Estudiar la mort apoptòtica neuronal.
 - ❑ Familiaritzar-me amb les tècniques d'un laboratori de neuroquímica.
-

ADRENOLEUCODISTRÒFIA (ALD)

- ❑ L'ALD és una malaltia genètica lligada al cromosoma X.
 - ❑ El gen mutat codifica una proteïna anòmala que impedeix el transport dels àcids grassos de cadena llarga (AGCL) als peroxisomes on tindria lloc la seva degradació. Els AGCL s'acumulen en sang i danyen la mielina, causant manifestacions neurològiques.
 - ❑ Tractaments: l'oli de Lorenzo, teràpia genètica i els transplantament de medul·la òssia. Si no hi ha tractament en 2 anys el pacient passa a un estat vegetatiu i posteriorment mor.
-

L'OLI DE LA VIDA

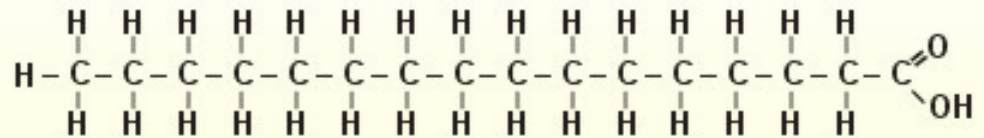


- El tema de la pel·lícula tracta d'un nen (Lorenzo) que pateix adrenoleucodistròfia i de com els seus pares, en vista que els metges no tenien molta informació, comencen a investigar fins a trobar un medicament, l'oli de Lorenzo.
-

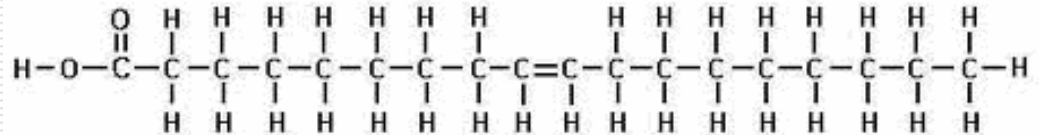
PART TEÒRICA

□ LÍPIDS: estructures orgàniques formades per C i H

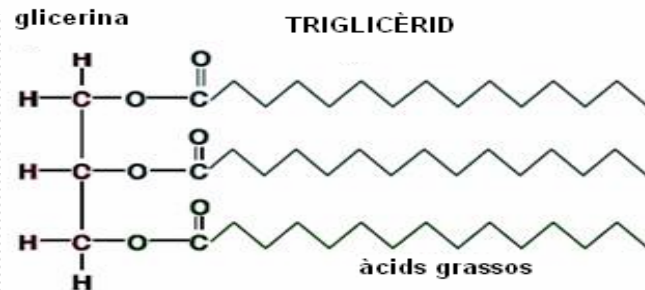
- Saturats



- Insaturats



- Acilglicèrids:



PART TEÒRICA

□ METABOLISME DEL LÍPIDS:

- Catabolisme:

1. Hidròlisi glicerina i àcids grassos

2. β -oxidació peroxisomal:

- Acil-CoA deshidrogenasa

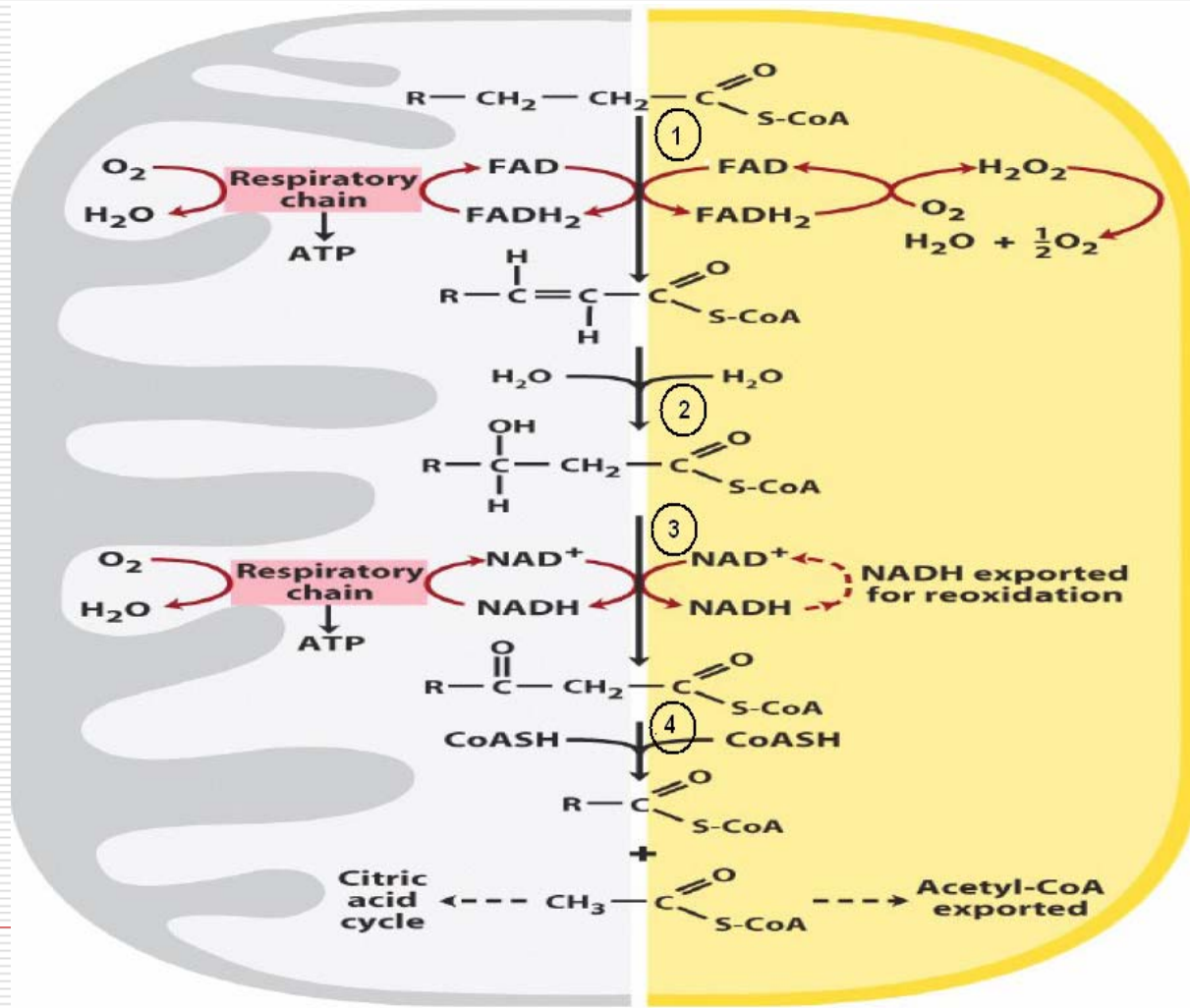
- Enoil-CoA hidratasa

- Hidroxiacil-CoA deshidrogenasa

- Tiolasa

- Anabolisme: l'elongació dels àcids grassos mitjançant grups malonil-CoA

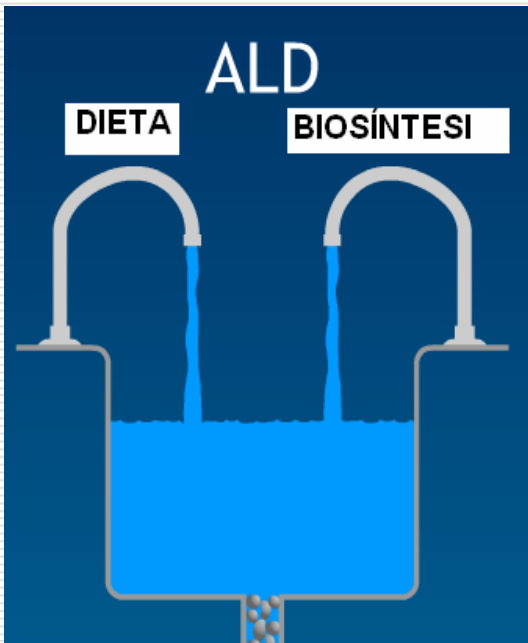
PART TEÒRICA



<http://www.uv.es/marcof/Tema20.pdf>

PART TEÒRICA

□ INHIBICIÓ COMPETITIVA:



Lorenzo al tenir la via degradativa bloquejada (el desguàs tancat) presenta uns nivells alts d'AGCL en sang tot i tancar l'aixeta de la dreta, la biosíntesi produeix el doble per compensar (elongació)

PART TEÒRICA

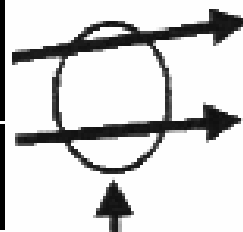
□ **INHIBICIÓ COMPETITIVA:** Amb aquest esquema es veu representat el concepte d'inhibició competitiva: fer treballar a un enzim amb un substrat per a que en descuidi un altre

Substrats enllaçant-se al lloc actiu

Productes

Àcids grassos de cadena curta insaturats (a. oleic C18 o a. erucic C22)

Àcids grassos cadena curta saturats



Àcids grassos insaturats (C24, C26) INOFENSIS

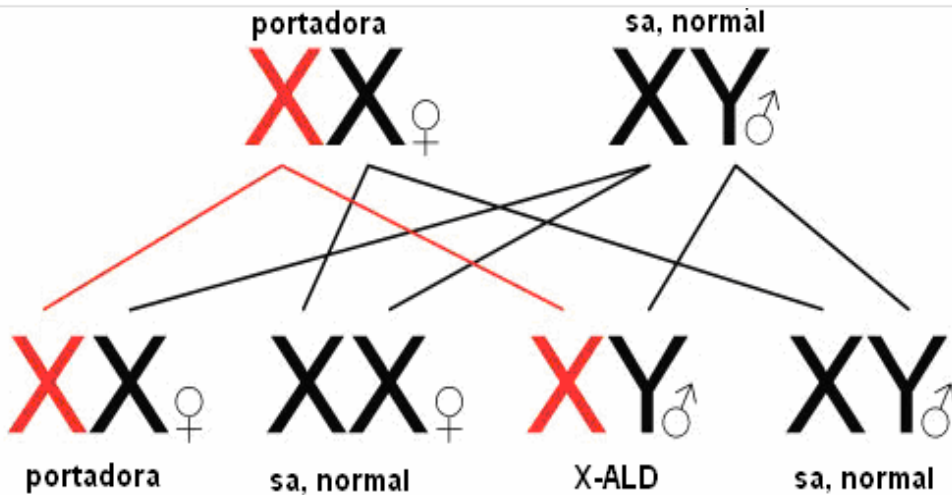
Àcids grassos saturats (C24, C26) PERILLOSOS

Enzim que sintetitza àcids grassos de cadena molt llarga a través àcids grassos cadena curta (en el reticle endoplasmàtic llis)

PART TEÒRICA

□ L'HERÈNCIA LLIGADA AL SEXE:

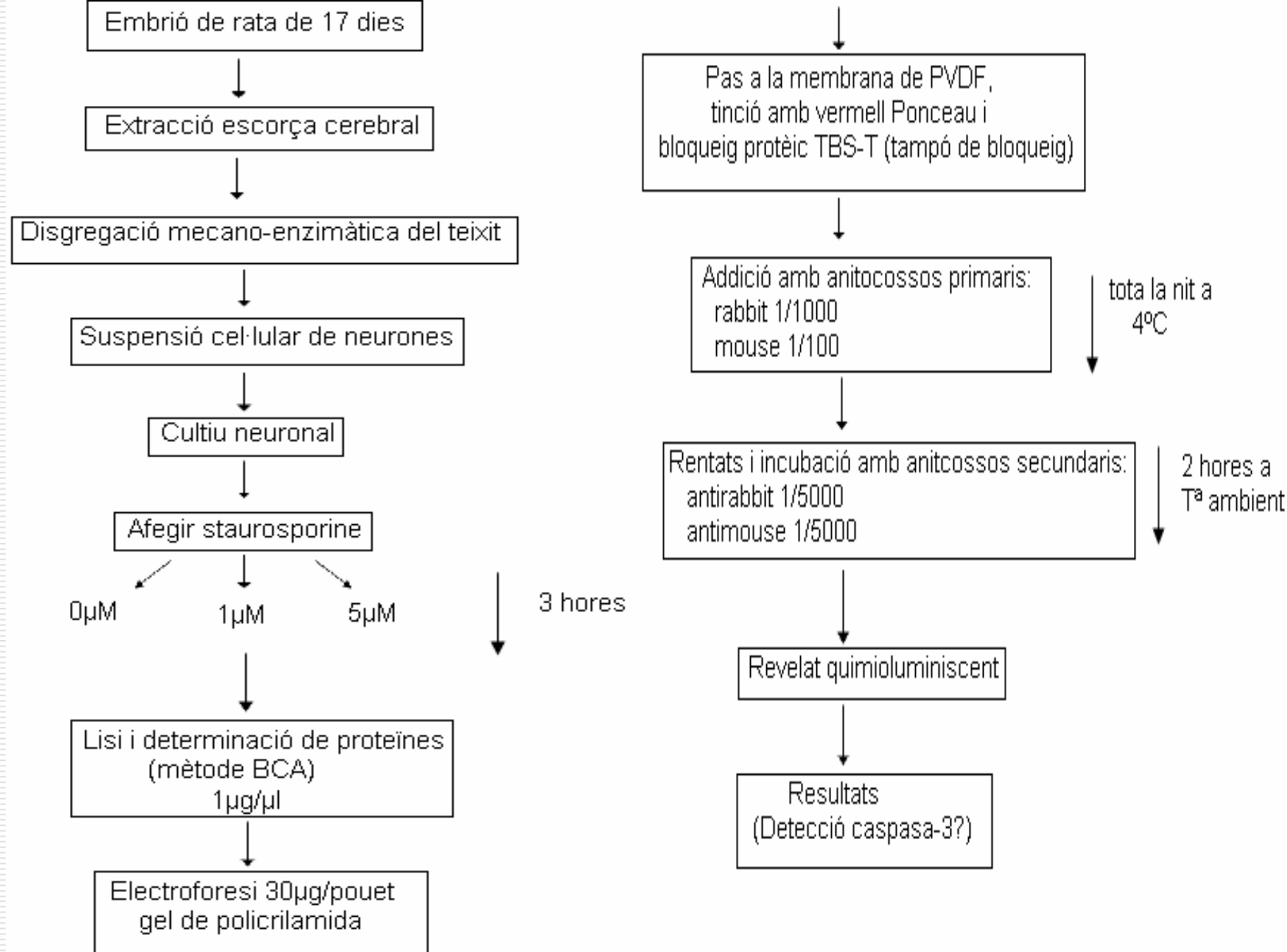
L'ALD és una malaltia genètica recessiva lligada al sexe, ja que el gen mutat es troba al cromosoma X. Aquest dos factor fan que la malaltia només la puguin patir els homes.



X Cromosoma X-ALD
X Cromosoma X normal
Y Cromosoma Y

PART TEÒRICA: CONCLUSIONS

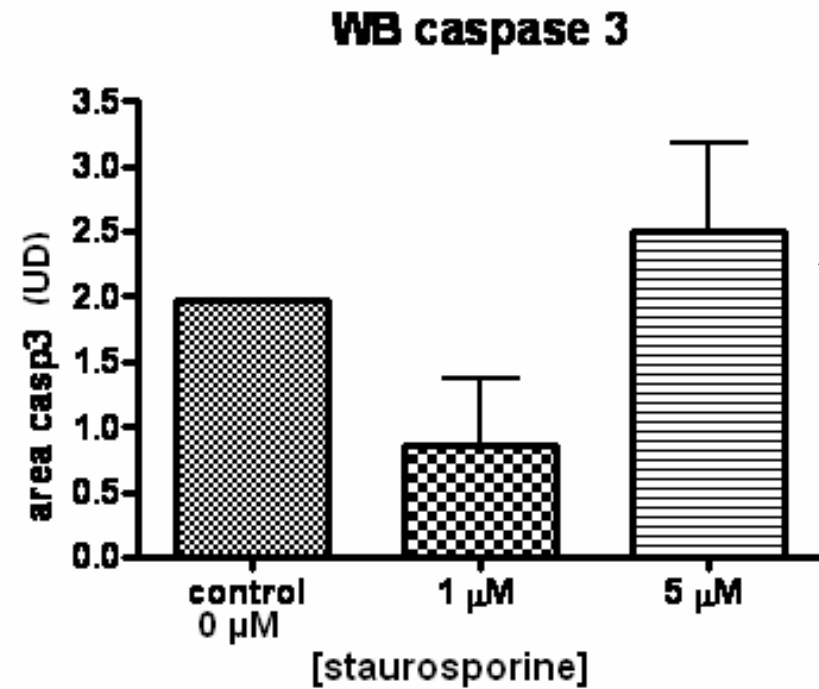
- ❑ L'oli de Lorenzo resulta eficaç per aturar el progrés clínic de l'ALD només en els casos lleus de la malaltia.
 - ❑ Actualment es considera la possible capacitat preventiva de l'oli de Lorenzo com la seva característica més prometedora.
-



PART PRÀCTICA

RESULTATS:

Hi ha més caspasa-3, és a dir, més mort apoptòtica, a la mostra de més concentració de *staurosporine*. Però després ens trobem un error, no és possible que hi hagi menys mort a la mostra on hem afegit *staurosporine* que a la que no hem afegit res.



PART PRÀCTICA: CONCLUSIONS

- ❑ La *staurosporine* determina un augment de caspasa-3 en els cultius neuronals.
 - ❑ La caspasa-3 és una proteasa amb la que podem mesurar els nivells d'apoptosi.
 - ❑ Hem pogut comprovar l'aparició de mort apoptòtica en presència de *staurosporine*.
 - ❑ La mort de les neurones en un pacient d'ALD és una mort apoptòtica.
-