

RESUMEN

La α -Distrobrevina (α -DB) es una proteína perteneciente al complejo de proteínas asociadas a la distrofina (DAPC) que se localiza en la membrana plasmática, cuya alteración se ha visto que provoca enfermedades degenerativas que afectan a músculo esquelético, cardíaco y sistema nervioso. Estudios previos de nuestro grupo de investigación revelaron que la α -DB se localiza en el núcleo de varias líneas celulares (Hela, C2C12 y PC12) e interactúa con proteínas de la membrana nuclear; lo que sugiere que esta proteína participa también en funciones nucleares no determinadas aún. En este trabajo, se demuestra que la isoforma presente en las células N1E115 es la α -DB2, la cual se distribuye tanto en el citoplasma como en el núcleo, colocalizando con proteínas marcadoras de nucléolo (Nopp140 y B23) y de cuerpos de Cajal (coilina). Ensayos empleando un RNAi dirigido contra el RNA mensajero de la α -DB, mostraron reducción en la expresión de Nopp140 y la aparente reducción del número de los cuerpos de Cajal, sin afectar los niveles de coilina. Los datos obtenidos sugieren que la α -DB2 al localizarse en el nucléolo se encuentra relacionada con actividades y funciones estructurales que dirige la proteína B23 en este compartimento nuclear, por lo que su deficiencia altera rutas en las que se encuentra implicada la proteína Nopp140 y los cuerpos de Cajal.

Palabras clave: **α -DISTROBREVINA, CÉLULAS NEURONALES N1E115, NUCLÉOLO, NOPP140, B23, CUERPOS DE CAJAL, COILINA.**

ABSTRACT

α -dystrobrevin (α -DB) is a protein that belongs to the dystrophin associated protein complex (DAPC) which is located in the plasma membrane, whose alteration has been shown to provoke degenerative diseases that affect the skeletal muscle, the heart and the nervous system. Studies prior to our investigation revealed that the α -DB is located in the nucleus of various cell lines (HeLa, C2C12 y PC12) and interacts with the proteins of the nuclear membrane, suggesting that this protein also participates in nuclear functions that have yet to be determined. In this work we demonstrate that the isoform present in the cells N1E115 is the α -DB2, which is distributed both in the cytoplasm and the nucleus, co-localizes with the marker proteins of the nucleolus (Nopp140 and B23) and of Cajal bodies (coilin). Trials using RNAi directed against the RNA messenger of the α -DB, showed a decrease in the expression of Nopp140 and the apparent reduction of the number of Cajal bodies, without affecting the levels of coilin. The data suggests that when α -DB2 is present in the nucleolus it is found to be related to structural activities and functions which in this nuclear compartment are controlled by the protein B23, because its deficiency alters the routes involving the protein Nopp140 and the Cajal bodies.

Key words: α -DISTROBREVIN, NEURONAL CELLS N1E115, NUCLEOLUS, NOPP140, B23, CAJAL BODIES, COILIN