

244

EFEITO DOS α -CETOÁCIDOS DE CADEIA RAMIFICADA QUE SE ACUMULAM NA MSUD SOBRE A FOSFORILAÇÃO DE FILAMENTOS INTERMEDIÁRIOS DE CORTEX CEREBRAL DE RATOS DE 12 DIAS DE IDADE.

Franciele Dall Bello Pessutto, C. Funchal, P. de Lima Pelaez, S. Loureiro, L. Vivian, M. Wajner, R. Pessoa Pureur (Departamento de Bioquímica Instituto de Ciências Básicas da Saúde-UFRGS).

Neste trabalho investigamos os efeitos dos α -cetoácidos de cadeia ramificada que se acumulam na Doença do Xarope do Bordo (MSUD) sobre a fosforilação dos neurofilamentos (NF-H, NF-M e NF-L), da proteína glial ácida (GFAP) e vimentina do citoesqueleto de córtex cerebral de ratos de 12 dias de idade. Fatias de tecido foram incubadas com os ácidos α -cetoisocapróico (KIC), α -cetoisovalérico (KIV) e α -cetometilvalérico (KMV) em concentrações de 0,5 a 1,0 mM, na presença de ^{32}P -ortofosfato. A fração citoesquelética foi extraída, a radioatividade incorporada nas proteínas estudadas foi detectada por auto radiografia e quantificada por densitometria. Os resultados mostraram que o tratamento das fatias de tecido com KIC diminuíram a radioatividade incorporada nestas proteínas, no entanto, o KMV aumentou esta incorporação e o KIV não alterou. Como a fosforilação regula a capacidade de polimerização dos filamentos intermediários, estes resultados sugerem que o KIC e o KMV alteram a regulação dinâmica de polimerização destas proteínas na fração citoesquelética, levando a uma provável desorganização do citoesqueleto que pode contribuir para a neurodegeneração característica do MSUD. (Fapergs, CNPq-PIBIC, CAPES, Propeq UFRGS).