



Evento	Salão UFRGS 2013: SIC - XXV SALÃO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA DA UFRGS
Ano	2013
Local	Porto Alegre - RS
Título	O ácido pristânico, acumulado na síndrome de Zellweger, inibe a atividade da cadeia respiratória e da Na ⁺ , K ⁺ -ATPase em cerebelo de ratos jovens
Autor	DANIELE KLEEMANN
Orientador	MOACIR WAJNER

As doenças peroxissomais são clinicamente caracterizadas por sintomas neurológicos, incluindo anormalidades cerebelares. Os pacientes afetados por essas desordens neurodegenerativas acumulam ácidos graxos de cadeia longa, incluindo o ácido pristânico (Prist), no cérebro e em outros tecidos. No presente estudo investigamos a influência *in vitro* do Prist, em concentrações encontradas nessas doenças, sobre a fosforilação oxidativa, através da medida da atividade dos complexos da cadeia respiratória I-IV e produção de ATP, bem como nas atividades da creatine quinase e na Na⁺, K⁺-ATPase sináptica em cerebelo de ratos jovens. O Prist diminuiu significativamente a atividade dos complexos I-III (65 %), II (40 %) e II-III (90 %) da cadeia respiratória, sem alterar a atividade do complexo IV bem como a atividade da creatina quinase. Além disso, a síntese de ATP e a atividade da Na⁺, K⁺-ATPase sináptica foram fortemente inibidas (80-90 %) pelo Prist. Também foi observado que esse ácido graxo alterou a fluidez de membranas mitocondriais e sinápticas, o que pode ter contribuído para seu efeito inibitório sobre a atividade dos complexos da cadeia respiratória e da Na⁺, K⁺-ATPase. Considerando a importância da fosforilação oxidativa para a homeostase mitocondrial e da Na⁺, K⁺-ATPase para a manutenção do potencial de membrana celular, o presente estudo indica que o Prist compromete a bioenergética e a neurotransmissão em cerebelo de ratos jovens. Tomados em conjunto, nossos dados sugerem que esses mecanismos fisiopatogênicos possam contribuir para as alterações cerebelares observadas nos pacientes afetados pelas doenças peroxissomais onde o Prist está acumulado.

Apoio Financeiro: CNPq, PRONEX, FINEP, rede Instituto Brasileiro de Neurociência (IBN-Net) #01.06.0842-00. INCT-EM.