

339 EFEITOS DE MODELOS DE ERROS INATOS DO METABOLISMO SOBRE O CITOESQUELETO DE CEREBRO DE RATOS. Marcia Camargo, Clarissa Gama, Maribel Rubin, Giselle Valente, Regina Pureur e Clóvis M. D. Wannmacher. (Departamento de Bioquímica, Instituto de Biociências, Universidade Federal do Rio Grande do Sul).

Os erros inatos do metabolismo (EIM) constituem um grande e heterogêneo grupo de doenças genéticas caracterizadas pela deficiência, ausência ou modificação estrutural de uma proteína, geralmente uma enzima. Um dos aspectos patológicos mais comuns nos EIM consiste na alteração do desenvolvimento do sistema nervoso central (SNC). Nesse trabalho desenvolvemos modelos experimentais de 3 EIM: Fenilcetonúria, Hiperprolinemia, e Metilmalonicacidemia com o objetivo de estudar alterações dos constituintes do citoesqueleto de córtex cerebral e cerebelo de ratos submetidos a modelos experimentais de EIM durante a fase de maior desenvolvimento pós-natal do SNC. Filamentos intermediários (FI) são os componentes mais estáveis do citoesqueleto, responsáveis pela forma da célula e por várias atividades celulares, como transporte axonal. Os neurofilamentos são os FI dos neurônios e são formados por 3 subunidades proteicas de 200, 150 e 68 kDa. Os FI foram extraídos em tampão de alta força iônica na presença de Triton X-100 a partir de córtex cerebral e cerebelo de ratos submetidos a modelos experimentais de EIM, em seguida foram dosados, analisados em eletroforese em gel de poliacrilamida (SDS-PAGE) e quantificados por densitometria. Os resultados obtidos indicam uma diminuição na subunidade de 200 kDa dos neurofilamentos em consequência dos tratamentos administrados aos ratos. A subunidade de 200 kDa é responsável pela interconexão dos FI entre si e com outras estruturas celulares, sugerindo uma desorganização que resultaria numa possível modificação de função da célula neuronal. (PROESP/CNPq/FAPERGS/FINEP/CAPE).