

O ácido pristânico (Prist) é um ácido graxo de cadeia ramificada que se encontra acumulado em várias doenças peroxissomais, principalmente na síndrome de Zellweger e nas deficiências da  $\alpha$  metilacil-CoA racemase e da proteína D-bifuncional. Pacientes afetados por essas doenças apresentam sintomas neurológicos severos cuja fisiopatogenia é pouco conhecida. Assim, o presente trabalho teve por objetivo avaliar os efeitos in vitro do Prist sobre importantes parâmetros de metabolismo energético cerebral de ratos jovens. Observamos que o Prist inibiu significativamente a produção de  $\text{CO}_2$  a partir de acetato (ciclo do ácido cítrico), bem como as atividades dos complexos I, II e II-III (transporte de elétrons) da cadeia respiratória, indicando que este composto causa um prejuízo importante na bioenergética cerebral. Além disso, o Prist inibiu a atividade da enzima  $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$  ATPase, uma enzima fundamental para a manutenção do potencial de membrana, sem afetar a atividade da enzima creatina quinase. Nossos resultados sugerem que o Prist altera importantes parâmetros do metabolismo energético cerebral e da neurotransmissão, o que pode contribuir para os sintomas neurológicos apresentados por pacientes afetados por doenças peroxissomais caracterizadas pelo acúmulo de Prist.

Apoio financeiro: CNPq, PRONEX, FINEP Rede Instituto Brasileiro de Neurociência (IBN-Net) # 01.06.0842-00, INCT-EN.