

O ácido fitânico (Fit) é um ácido graxo ramificado que se acumula nos tecidos e líquidos biológicos dos pacientes afetados pela doença de Refsum que é caracterizada bioquimicamente pela deficiência da enzima fitanoil-CoA hidroxilase que participa da α -oxidação peroxissomal de ácidos graxos ramificados. Clinicamente, os portadores dessa doença apresentam predominantemente sintomas neurológicos, além de cardiomiopatia que se constitui numa das principais causas de morte desses indivíduos. Tendo em vista que a fisiopatogenia da cardiomiopatia encontrada na doença de Refsum é pouco conhecida, o objetivo do presente trabalho foi investigar os efeitos *in vitro* do Fit sobre importantes parâmetros de estresse oxidativo em coração de ratos jovens. Para tanto, utilizamos homogeneizado e fatias de coração de ratos Wistar de 30 dias, os quais foram incubados por 1 h a 37°C na ausência (grupo controle) ou presença de Fit (grupos teste) em concentrações que variaram de 1 a 500 μ M. Nossos resultados demonstram que o Fit aumentou significativamente as espécies reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBA-RS) (oxidação lipídica) e a formação de grupamentos carbonilas (dano proteico) em coração de ratos jovens. Também foi verificado que o Fit diminuiu as concentrações de glutathiona reduzida (GSH), uma importante defesa antioxidante não-enzimática. Além disso, foi observado que o Fit aumentou a produção de espécies reativas, como evidenciado pelo aumento na oxidação do DCFH causado pelo Fit. Dessa forma, estes resultados demonstram que o Fit induz dano oxidativo lipídico e proteico e diminui as defesas antioxidantes não-enzimáticas em coração de ratos jovens através do aumento da produção de espécies reativas. Portanto, presumimos que o estresse oxidativo causado pelo Fit possa estar envolvido, ao menos em parte, na fisiopatogenia da cardiomiopatia encontrada nos pacientes afetados pela doença de Refsum.

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