

As hiperprolinemias tipo I e tipo II são erros inatos do metabolismo dos aminoácidos causados pela deficiência na atividade das enzimas prolina oxidase e Δ^1 -pirrolino-5-carboxilato desidrogenase, respectivamente, levando ao acúmulo de prolina no plasma e nos tecidos. Na HPII muitos pacientes apresentam manifestações neurológicas, como convulsões e retardo mental e na HPI além destes sintomas ocorrem alterações do funcionamento renal. Porém, os mecanismos pelos quais esses danos ocorrem são pouco compreendidos, pois a neurotoxicidade da prolina ainda é discutida e é desconhecido se ela exerce ou não um efeito direto sobre o rim. Estudos desenvolvidos com um modelo experimental de hiperprolinemia têm mostrado que ratos submetidos ao tratamento com prolina apresentam produção de radicais livres no sistema nervoso central. Portanto, considerando que as enzimas tiólicas creatinaquinase, piruvatoquinase e adenilatoquinase são críticas para a homeostasia energética de várias vias metabólicas e são sensíveis ao estresse oxidativo, o objetivo deste trabalho foi determinar o efeito in vivo da prolina sobre a atividade da CK, PK e AK em rim de ratos jovens. O tratamento crônico de prolina foi realizado com duas administrações subcutâneas de prolina do 7^o ao 28^o dia de vida dos animais. Os resultados mostraram que a atividade da CK citosólica não foi alterada significativamente, enquanto que CK mitocondrial, PK e AK tiveram aumento nas suas atividades quando comparadas ao grupo controle. Considerando a importância do aporte de energia para as funções renais e a importância que essas enzimas têm na manutenção da homeostasia energética é possível que a alteração na atividade delas possa estar envolvida no mecanismo que leva às alterações renais observadas em alguns pacientes com HPI. No entanto, mais estudos são necessários para definir se a prolina causa dano renal.