

INDICE ANALITICO

INTRODUZIONE	pag. 1
1. Fibrosi cistica	pag. 1
1.1 Cause e trasmissione ereditaria	pag. 2
1.2 Manifestazioni ed evoluzione	pag. 4
1.3 Previsioni sull'evoluzione	pag. 7
1.4 Diagnosi	pag. 7
1.5 Terapie	pag. 10
2. Acidi grassi	pag. 13
2.1 Chimica e metabolismo degli acidi grassi	pag. 13
2.2 Acidi grassi e lipidi di membrana	pag. 17
2.3 Sintesi degli acidi grassi	pag. 23
2.4 Ossidazione degli acidi grassi	pag. 25
2.5 Desaturasi degli acidi grassi	pag. 26
2.6 Modulazione dell'attività desaturasica	pag. 31
3. Acidi grassi e fibrosi cistica	pag. 36
SCOPO DEL LAVORO	pag. 39
MATERIALI E METODI	pag. 40
1. Colture cellulari	pag. 40
2. Piano sperimentale I	pag. 40

3. Piano sperimentale II	pag. 41
4. Estrazione dei lipidi totali e transmetilazione degli acidi grassi	pag. 41
5. Analisi dei metilesteri degli AG in GC	pag. 42
6. Analisi dei metilesteri degli AG in HPLC	pag. 42
7. Incorporazione di [1- ¹⁴ C] LA e [1- ¹⁴ C] α-LNA nelle singole classi lipidiche	pag. 43
8. Conversione di [1- ¹⁴ C] LA e [1- ¹⁴ C] α-LNA nelle singole classi lipidiche	pag. 44
9. Espressione degli enzimi Δ6 e Δ5 desaturasi	pag. 45
10. Preparazione dei complessi LA-BSA e DHA-BSA.	pag. 46
11. Incorporazione dei complessi LA-BSA e DHA-BSA nei lipidi totali.	pag. 47
12. Incorporazione dei complessi LA-BSA e DHA-BSA nelle singole classi lipidiche.	pag. 47
RISULTATI	pag. 49
1. Analisi della composizione in acidi grassi delle cellule S1/AS3.	pag. 49
2. Conversione di [1- ¹⁴ C] LA e attività desaturasica in cellule S1/AS3.	pag. 51
3. Conversione di [1- ¹⁴ C] α-LNA e attività desaturasica in cellule S1/AS3.	pag. 55
4. Espressione di Δ6 e Δ5 desaturasi	pag. 59
5. Effetto del trattamento con concentrazioni crescenti di complesso LA-BSA sul metabolismo degli acidi	

grassi in cellule S1/AS3.	pag. 60
6. Effetto del trattamento con concentrazioni crescenti di complesso DHA-BSA sul metabolismo degli acidi grassi in cellule S1/AS3.	pag. 64
CONCLUSIONI E DISCUSSIONE	pag. 68
BIBLIOGRAFIA	pag. 73