

A Doença do Xarope do Bordo (DXB) é um erro inato do metabolismo caracterizado pelo acúmulo de valina, leucina, isoleucina e dos ácidos 2-ceto-isovalérico, 2-ceto-isocapróico, 2-ceto-metilvalérico, 2-hidróxi-isovalérico, 2-hidróxi-isocapróico e 2-hidróxi-metilvalérico. Os indivíduos afetados por essa doença apresentam sintomas neurológicos graves como retardo mental, convulsões e coma, cujas fisiopatologias permanecem pouco esclarecidas. Neste trabalho estudamos o efeito dos metabólitos da DXB sobre a lipoperoxidação em cérebro de ratos jovens a fim de avaliar a capacidade dessas substâncias em produzir estresse oxidativo. A lipoperoxidação foi determinada pela medida de quimiluminescência (QL) e de substâncias reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBA-RS). Foram utilizados ratos de 7 e 30 dias de vida e as substâncias foram testadas nas concentrações de 1 a 10 mM. Foi observado que todos os metabólitos produziram um aumento variável na QL e nas TBA-RS (130% a 240% dos controles). Estes resultados sugerem que os radicais livres podem estar envolvidos na fisiopatologia das desordens neurológicas características dessa doença. (FINEP, CNPq, FAPERGS, PROPESP/UFRGS)