

A doença do xarope do bordo é um erro inato do metabolismo caracterizado pela deficiência da atividade da desidrogenase dos aminoácidos de cadeia ramificada, com conseqüente acúmulo de leucina, isoleucina e valina e de seus cetoácidos derivados, aos ácidos alfa-cetoisovalérico, alfa-cetoisocapróico e alfa-ceto-beta-metilvalérico. Os pacientes afetados apresentam sintomas neurológicos severos, tais como retardo mental, convulsões e coma. A fisiopatogenia dessas manifestações ainda é desconhecida. Nesse trabalho investigamos a ação desses ácidos na captação de glicose in vitro por prismas de cérebro de ratos jovens. O meio de incubação continha cérebro em tampão Krebs-Ringer-bicarbonato, 5 mM de glicose e 5 mM de cada um dos cetoácidos estudados. Aos controles não foi adicionado nenhum ácido. Verificamos que o ácido alfa-ceto-beta-metilvalérico não alterou o parâmetro estudado, enquanto que o ácido alfa-cetoisovalérico aumentou e o ácido-cetoisocapróico diminuiu a captação de glicose. Tais resultados podem ser importantes no entendimento da disfunção neurológica observada nos pacientes acometidos pela doença. (FAPERGS, FINEP, PROPESP/UFRGS)