



XXXIII SIC SALÃO INICIAÇÃO CIENTÍFICA

Evento	Salão UFRGS 2021: SIC - XXXIII SALÃO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA DA UFRGS
Ano	2021
Local	Virtual
Título	Metabólitos acumulados na acidemia propiônica alteram a bioenergética mitocondrial em coração de ratos
Autor	CHRÍSTOFER IAN HERNANDEZ HOFFMANN
Orientador	MOACIR WAJNER

Metabólitos acumulados na acidemia propiônica alteram a bioenergética mitocondrial em coração de ratos

Chrístofer Ian Hernandez Hoffmann¹, Moacir Wajner¹

¹Departamento de Bioquímica, Instituto de Ciências Básicas da Saúde, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brazil.

A acidemia propiônica é uma doença metabólica hereditária ocasionada por uma deficiência severa na atividade da enzima propionil-CoA carboxilase, resultando em acúmulo predominante dos ácidos propiônico (PA) e 3-hidroxi propiônico (3OHPA) em tecidos e líquidos biológicos dos pacientes. Elevada excreção urinária de ácido maleico (MA) também é observada. Os pacientes caracterizam-se clinicamente por apresentarem alterações neurológicas e cardiomiopatia que está associada a morte súbita. Considerando que a patogênese da doença cardíaca ainda é pouco conhecida, o presente trabalho teve como objetivo avaliar os efeitos *in vitro* do PA, 3OHPA e MA sobre os parâmetros respiratórios estado 3 (estimulado por ADP), estado 4 (estimulado por oligomicina) e estado desacoplado (estimulado por CCCP), bem como a razão de controle respiratório (RCR, estado 3 / estado 4), em preparações mitocondriais obtidas de coração de ratos *Wistar* com 30 dias de vida, utilizando piruvato mais malato ou α -cetogluturato como substratos respiratórios. Os parâmetros respiratórios foram determinados através do monitoramento do consumo de oxigênio em Oroboros Oxígrafo-2k. Os resultados obtidos demonstraram que o MA se comporta como um forte inibidor metabólico capaz de reduzir o consumo de oxigênio em todos os parâmetros respiratórios avaliados, cujos efeitos foram mais acentuados quando as mitocôndrias foram energizadas com α -cetogluturato. Efeitos similares, mas bem menos intensos, foram causados pelo PA e 3OHPA, sugerindo que atuam como inibidores metabólicos mais fracos quando comparados ao MA. Analisando os resultados em conjunto, presume-se que os metabólitos acumulados na acidemia propiônica comprometem a bioenergética mitocondrial cardíaca por atuarem como inibidores metabólicos, podendo assim contribuir para a cardiomiopatia que acometem os pacientes com a acidemia propiônica.