

433

A HOMOCITRULINA E A ORNITINA ALTERAM O METABOLISMO ENÉRGICO EM CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS JOVENS. *Ângela Zanatta, Carolina Maso Viegas, Anelise Miotti Tonin, Lisiane Aurélio Knebel, Mateus Grings, Moacir Wajner (orient.) (FEEVALE).*

A síndrome HHH (Hiperornitinemia-hiperamonemia-homocitrulinúria) é caracterizada bioquimicamente pelo acúmulo tecidual de ornitina (Orn), amônia e homocitrulina (HCit). Os pacientes afetados apresentam letargia, vômitos, ataxia, atraso no desenvolvimento e retardo mental. Considerando que a fisiopatogenia das alterações cerebrais nos pacientes afetados por esta síndrome são pouco conhecidas, o objetivo do presente trabalho foi investigar os efeitos *in vitro* da HCit e da Orn (0, 1 - 5 mM), sobre parâmetros do metabolismo energético em córtex cerebral de ratos jovens. Neste trabalho foram medidos a produção de $^{14}\text{CO}_2$ a partir de glicose e acetato, assim como a atividade dos complexos da cadeia respiratória (II, II-III, IV) e as enzimas succinato desidrogenase e creatina quinase. Nossos resultados demonstram que a Orn e a HCit reduzem significativamente a glicólise aeróbica e a atividade do ciclo do ácido cítrico (demonstrado através da diminuição na produção de $^{14}\text{CO}_2$ a partir de glicose e acetato), sem alterar a atividade dos complexos da cadeia respiratória, bem como da enzima succinato desidrogenase. Além disso, a HCit, mas não a Orn, reduziu a atividade da enzima creatina quinase, indicando uma falha na transferência de ATP. Tais resultados, caso possam ser extrapolados para a condição humana, sugerem que um déficit energético poderia explicar, ao menos em parte, os mecanismos patológicos que conduzem aos achados neurológicos característicos dos pacientes afetados pela síndrome HHH. (Fapergs).