

188

INIBIÇÃO DOS COMPLEXOS DA CADEIA RESPIRATÓRIA PELOS ÁCIDOS 2-METIL-3-HIDROXIBUTÍRICO E 2-METILACETOACÉTICO EM CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS JOVENS.

Karina Borges Dalcin, Rafael Borba Rosa, César Augusto João Ribeiro, Patrícia Fernanda Schuck, Guilhian Leipnitz, Moacir Wajner, Moacir Wajner (orient.) (Departamento de Bioquímica, Instituto de Ciências Básicas da Saúde, UFRGS).

As deficiências da 2-metil-3- hidroxibutiril-CoA desidrogenase (MHBD) e da (-cetotiolase mitocondrial (KT) são erros inatos do catabolismo da isoleucina. Bioquimicamente, a deficiência da MHBD é caracterizada pelo acúmulo tecidual do ácido 2-metil-3- hidroxibutírico (MHB), enquanto que a deficiência da KT pela presença do ácido 2-metilacetoacético (MAA) e MHB. Pacientes afetados por estas doenças apresentam alterações neurológicas pouco conhecidas. Tendo como base achados laboratoriais que evidenciam um aumento na produção de lactato nesses indivíduos, o objetivo do presente trabalho foi investigar os efeitos do MHB e do MAA sobre a atividade dos complexos da cadeia respiratória mitocondrial em córtex cerebral de ratos jovens. Ratos Wistar de 30 dias de vida foram sacrificados por decapitação, o córtex cerebral foi homogeneizado e centrifugado sendo o sobrenadante armazenado sob refrigeração. Os complexos da cadeia respiratória foram isolados pela presença de inibidores específicos e suas atividades medidas por espectrofotometria na presença ou ausência dos ácidos. O MHB inibiu significativamente o complexo IV da cadeia respiratória [$t(5) = 4,75$; $p = 0,005$]. O MAA inibiu o complexo II [$t(6) = 5,68$; $p = 0,001$], bem como a atividade da enzima succinato desidrogenase [$t(6) = 8,60$; $p = 0,001$]. Se estes achados se confirmarem também nos indivíduos afetados por estas desordens é possível que nossos resultados possam relacionar um déficit no metabolismo energético com a fisiopatogenia destas doenças. Apoio Financeiro: CNPq/PIBIC, PROPESQ/UFRGS, FAPERGS.