

338

**EFEITO DOS ALFA-CETOÁCIDOS DE CADEIA RAMIFICADA QUE SE ACUMULAM NA DOENÇA DO XAROPE DO BORDO SOBRE A MORFOLOGIA DE ASTRÓCITOS.**

*Andre Quincozes dos Santos, Claudia Funchal, Carmen Gottfried, Lúcia Maria Vieira de Almeida, Aline Meyer Rosa, Ariane Zamoner, Samanta Oliveira Loureiro, Priscila de Lima Pelaez, Lilian Vivian, Luana Heimfarth, Moacir Wajner, Regina Pessoa Pureur (orient.)* (Departamento de Bioquímica, Instituto de Ciências Básicas da Saúde, UFRGS).

Os principais sintomas da Doença do Xarope do Bordo (DXB) são neurológicos e incluem edema e atrofia cerebral, entretanto, os mecanismos envolvidos na neuropatologia dessa doença ainda não são bem estabelecidos. O presente trabalho tem como objetivo investigar os efeitos dos (-cetoácidos de cadeia ramificada (ACCR), que se acumulam na DXB, ácido (-cetoisocapróico (CIC), (-cetoisovalérico (CIV) e (-ceto-(-metilvalérico (CMV) sobre a morfologia de astrócitos. Culturas de astrócitos de córtex cerebral de ratos neonatos foram expostas a diversas concentrações dos ACCR (0, 1; 1; 5 e 10 mM) e a morfologia celular foi analisada. Foi observado que os astrócitos modificaram sua forma poligonal quando expostos aos ACCR. As células tornaram-se fusiformes ou apresentaram vários processos. Além disso, quando as culturas foram expostas por várias horas aos ACCR observou-se uma morte celular progressiva em todas as concentrações estudadas, tornando-se uma morte maciça nas concentrações mais elevadas. Considerando que as células astrogliais são de fundamental importância para o desenvolvimento e funcionamento do cérebro é provável que as alterações morfológicas causadas pelos ACCR possam ter importantes conseqüências para a função astrocitária, podendo ser um modelo interessante para o estudo da patogênese do SNC característica dos pacientes portadores de DXB. (CNPq, FAPERGS, PROPESQ-UFRGS, PRONEX).