

239

**EFEITO DA ADMINISTRAÇÃO CRÔNICA DE PROPIONATO OU METILMALONATO SOBRE O CONTEÚDO MIELÍNICO DE CÉREBRO DE RATOS.** *Leticia F. Pettenuzzo, Débora Junqueira, Henrique P. da Rocha, Ana Maria Brusque, Carlos Dutra-Filho, Ângela Wyse, Moacir Wajner* (Departamento de Bioquímica, UFRGS).

As acidemias propiônica e metilmalônica são erros inatos do metabolismo de ácidos orgânicos, caracterizados bioquimicamente por elevadas concentrações teciduais destes ácidos. Ambas desordens se manifestam no período neonatal através de graves sintomas neurológicos. Os pacientes portadores destas doenças apresentam hipomielinização ou desmilenização no SNC. A mielina é um componente fundamental para a rápida propagação do potencial de ação e o funcionamento normal do sistema nervoso. Neste estudo investigamos o efeito da administração crônica de ácido metilmalônico ou propiônico em ratos sobre o conteúdo mielínico cerebral. O grupo tratado recebeu injeções subcutâneas de ácido propiônico ou metilmalônico (pH 7,4) com concentrações crescentes de acordo com a idade (0,72-1,92 mol/g), 2 vezes ao dia, do 5º ao 28º dia de vida. Os ratos foram sacrificados no 29º dia de vida, o cérebro retirado e a mielina isolada segundo o método de Norton e Poduslo (1973). O grupo controle recebeu injeções de NaCl 0,9 g% nos mesmos volumes e condições do grupo tratado. Nossos resultados demonstram que a administração crônica do ácido metilmalônico diminui significativamente o conteúdo mielínico no cérebro de ratos jovens. Estes resultados demonstram um déficit de um importante componente estrutural cerebral, podendo explicar, ao menos em parte, a fisiopatogenia da disfunção neurológica da acidemia metilmalônica. (CAPES, CNPq, PROPESQ, FAPERGS e FINEP).