

187

**EFEITO DOS ÁCIDOS  $\alpha$ -CETOISOCAPRÓICO,  $\alpha$ -CETOMETILVALÉRICO E  $\alpha$ -CETOISOVALÉRICO SOBRE A INCORPORAÇÃO IN VITRO DE  $^{32}\text{P}$  SOBRE AS PROTEÍNAS DO CITOESQUELETO DE CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS JOVENS.** *Luciana Weidlich, Tatiana Branco, Renata Meirelles, Betânia B.*

*da Rocha, Sabrina Dick, Moacir Wajner, Regina Pessoa Pureur* (Departamento de Bioquímica, ICBS, UFRGS)

A Doença do Xarope do Bordo é um erro inato do metabolismo caracterizado bioquimicamente pelo acúmulo de aminoácidos de cadeia ramificada, leucina, valina e isoleucina, e seus  $\alpha$ -cetoácidos correspondentes,  $\alpha$ -cetoisocapróico,  $\alpha$ -cetoisovalérico e  $\alpha$ -cetometilvalérico. Há estudos mostrando que a leucina e o ácido  $\alpha$ -cetoisocapróico são os metabólitos que possuem maior neurotoxicidade. O citoesqueleto neuronal é formado por três tipos de filamentos: microtúbulos, filamentos intermediários e microfilamentos. As proteínas do citoesqueleto neuronal estão envolvidas em uma variedade de funções celulares como, transporte e calibre axonais. A fosforilação destas proteínas é importante para a dinâmica da arquitetura do citoesqueleto regulando sua capacidade de polimerização. Nós estudamos efeito dos três  $\alpha$ -cetoácidos em diferentes concentrações (1, 2.5 e 5 mM) sobre a incorporação in vitro de  $^{32}\text{P}$  sobre as proteínas do citoesqueleto de fatias de córtex cerebral de ratos de 17 dias. As fatias foram incubadas na presença de  $^{32}\text{P}$  e das drogas. A fração citoesquelética foi extraída e a radioatividade incorporada foi medida. Nossos resultados mostraram que o ácido  $\alpha$ -cetoisocapróico nas três concentrações aumenta significativamente a incorporação de  $^{32}\text{P}$  nas proteínas do citoesqueleto. Este efeito não ocorre para os ácidos  $\alpha$ -cetometilvalérico e  $\alpha$ -cetoisovalérico nas mesmas concentrações. O efeito causado pelo ácido  $\alpha$ -cetoisocapróico poderia contribuir para a desorganização da estrutura celular sendo este um dos fatores associados com a neurodegeneração. (CNPq-PIBIC)