

Acidemia Propiônica é uma doença metabólica hereditária causada pela deficiência da enzima propionil coenzima-A carboxilase. Bioquimicamente é caracterizada pelo acúmulo de ácido propiônico e outros metabólitos nos tecidos dos indivíduos afetados. Clinicamente ocorre uma disfunção neurológica severa, com crises convulsivas, coma e retardo mental. No presente trabalho, investigamos a ação do propionato sobre a produção "in vitro" de CO<sub>2</sub> a partir de substratos radioativos em prismas de cerebelo de ratos com 10 dias de vida. Os prismas foram incubados com tampão de Krebs-Ringer bicarbonato em presença de ácido propiônico em concentrações de 1 a 5 mM e substratos radioativos (glicose, acetato e citrato). Verificamos que o ácido propiônico inibe a produção de CO<sub>2</sub>, indicando um possível comprometimento na produção de energia causada pelo ácido, que pode estar associado aos sintomas neurológicos de pacientes com acidemia propiônica.