

A Fenilcetonúria (PKU) é uma doença autossômica recessiva causada por deficiência severa de fenilalanina hepática hidroxilase (PAH), Fenilalanina (Phe) e outros de seus metabólitos acumulados no sangue e em outros tecidos. A Fenilcetonúria é caracterizada por retardo mental, sendo ainda desconhecido a patofisiologia da disfunção. Foi demonstrado que a fenilalanina inibe a captação de glicose no cérebro de ratos jovens e que esta inibição é revertida pela alanina. No presente trabalho, decidimos estudar os efeitos “in vitro” da Phe, seus metabólitos e alanina sobre atividade da Pk de córtex cerebral de ratos jovens. Também estudamos a atividade da PK em córtex cerebral de ratos jovens submetidos à indução química da PKU aguda e crônica pela administração simultânea de Phe, p-clorofenilalanina ou metilfenilalanina, um inibidor da PAH. A PK foi mensurada de acordo com método descrito por Leong et al (1981) e as proteínas pelo método descrito por Lowry et al (1951). Phe e seus metabólitos inibiram a atividade da PK “in vitro” e aumentaram “in vivo”. A alanina reverteu a inibição “in vitro”. Os resultados sugerem que o efeito da Phe e alanina na captação da glicose pode ser explicado, pelo menos parcialmente, pela alteração da atividade da PK. É possível que a modificação da atividade da PK possa contribuir para a disfunção cerebral observada na PKU. (FAPERGS, CNPq, PROPESP--UFRGS)