

339

EFEITO DE METABÓLITOS ACUMULADOS NA DOENÇA DO XAROPE DO BORDO SOBRE A ATIVIDADE DA CREATINAQUINASE DE CÉREBRO DE RATOS JÓVENS. *Rui F. O. Cardozo, Carmen Pilla, Clovis M. D. Wannmacher* (Departamento de Bioquímica, ICBS, UFRGS).

A creatinaquinase (CK) catalisa a transferência reversível do grupo N-fosforil da fosfocreatina ao ADP formando ATP. A enzima é encontrada em tecidos de alta demanda de energia, como o tecido nervoso, participando da homeostasia energética destes tecidos. A doença do xarope do bordo (MSUD) é um distúrbio hereditário causado pela deficiência do complexo enzimático desidrogenase dos cetoácidos de cadeia ramificada, levando ao acúmulo dos aminoácidos de cadeia ramificada (BCAA) e de seus cetoácidos (BCKA) no sangue e nos tecidos dos pacientes afetados. Os pacientes apresentam um grau variável de dano neurológico cuja causa ainda não é totalmente compreendida. O presente trabalho teve por objetivo investigar o efeito dos BCAA e dos BCKA, em concentrações semelhantes às encontradas no plasma dos pacientes com MSUD, sobre a atividade da CK em cerebelo, cérebro médio e córtex cerebral de ratos Wistar de 21 dias de idade. A atividade da CK foi medida pelo método de Hughes (19) e as proteínas pelo método de Lowry (1951). Os resultados mostraram que os aminoácidos, mas não seus cetoácidos, inibiram significativamente a atividade da CK nas estruturas investigadas. Considerando a importância da CK para a manutenção da homeostasia energética cerebral, se os efeitos observados *in vitro* no cérebro de ratos também ocorrerem no cérebro dos pacientes com MSUD, é possível que contribuam para o desenvolvimento do dano neurológico observado nestes pacientes. (PRONEX / CNPq, Fapergs, Propesq / UFRGS).