

341

EFEITO DOS ÁCIDOS ETILMALÔNICO E METILSUCCÍNICO SOBRE A ATIVIDADE DAS ENZIMAS DA CADEIA RESPIRATÓRIA EM CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS JOVENS. César A. J. Ribeiro, Denis R. Assis, Rafael B. Rosa, Guilhian Leipnitz, Ângela T. S. Wyse, Carlos S. Dutra-Filho, Clóvis M. D. Wannmacher, Moacir Wajner (Departamento de Bioquímica, Instituto de Ciências Básicas da Saúde, UFRGS).

A deficiência da acil-CoA desidrogenase de cadeia curta (ACDCC) é um erro inato do metabolismo dos ácidos graxos, caracterizada bioquimicamente por acumulação tecidual dos ácidos etilmalônico (AEM) e metilsuccínico (AMS). O ácido láctico também se encontra elevado nos tecidos de um número considerável de pacientes afetados, indicando um possível bloqueio do metabolismo aeróbico (ciclo do ácido cítrico / cadeia respiratória). Clinicamente, sintomas neurológicos severos aparecem cedo e sua fisiopatologia permanece desconhecida. O presente estudo investigou o efeito do AEM e AMS sobre as atividades dos complexos I a IV da cadeia respiratória em homogeneizado de córtex cerebral de ratos Wistar de 30 dias. Observamos que ambos os metabólitos inibiram significativamente (40%) a atividade do complexo I+III (NADH: citocromo c oxidorreductase, sensível a rotenona), sem afetar as atividades dos complexos II (succinato: DCIP oxidorreductase), succinato desidrogenase, complexo II+III (succinato: citocromo c redutase) e complexo IV (citocromo c oxidase). É possível que esses resultados possam explicar ao menos em parte o aumento nos níveis de ácido láctico. Além disso, a inibição da cadeia respiratória pode resultar em bloqueio da produção de energia e estar envolvida com o dano cerebral característico dos pacientes afetados pela deficiência da ACDCC. (Propesq-UFRGS, CNPq, Fapergs, PRONEX II).