

A fenilcetonúria é um distúrbio autossômico recessivo em que a enzima hepática fenilalanina hidroxilase, que converte fenilalanina (Phe) em tirosina, está ausente ou com pouca atividade. A frequência de fenilcetonúricos é de 1 para cada 13000 nascimentos e o principal sintoma da doença é o retardo mental, cuja patogênese é ainda indefinida. A Phe diminui a captação cerebral de glicose "in vitro" devido provavelmente à inibição de enzimas que utilizam ATP. No presente trabalho foi verificado o efeito da Phe sobre a atividade das enzimas da via glicolítica hexoquinase, fosfofrutoquinase e 3- fosfogliceratoquinase de córtex cerebral de ratos jovens. Os resultados sugerem que a via glicolítica pode estar inibida na fenilcetonúria, contribuindo para a gênese da disfunção neurológica. CAPES, CNPq, FAPERGS, PROPESP/UFRGS.