

A Doença do Xarope do Bordo é causada pela deficiência na atividade do complexo multienzimático alfa-cetoácido desidrogenase, responsável pelo catabolismo de aminoácidos de cadeia ramificada. Caracteriza-se pelo acúmulo de valina, leucina e isoleucina, bem como de vários ácidos orgânicos nos líquidos biológicos. Uma gama de achados clínicos são encontrados nesse distúrbio, entre eles infecções de repetição. Portanto, é possível que esses compostos apresentem efeito imunossupressor. No presente estudo, investigamos a ação dos ácidos DL-alfa-ceto-beta-metil-n-valérico, 2-cetoisocapróico e 2-cetoisovalérico, sobre a proliferação celular " in vitro" de linfócitos humanos periféricos estimulados por concanavalina A, reconhecidamente um teste de imunocompetência celular. Linfócitos de indivíduos normais foram cultivados por quatro dias a 37 graus Celcius na presença do mitogênio e um desses ácidos em microplacas. A proliferação celular foi medida pela incorporação de timidina triciada ao DNA dos linfócitos e comparada àquela de culturas idênticas porém sem ácidos (controles). O ácido 2-cetoisocapróico inibiu significativamente a blastogênese linfocitária, enquanto os outros ácidos não apresentaram qualquer efeito. Nossos resultados indicam uma possível ação imunorregulatória para o ácido 2-cetoisocapróico. Seria, portanto, interessante testar a resposta imunológica em pacientes com a Doença do Xarope do Bordo. (CNPq, FAPERGS, PROPESP/UFRGS).