

**INTRODUÇÃO:** A doença do xarope do bordo (MSUD) é um erro inato do metabolismo causada pela deficiência na atividade do complexo enzimático da desidrogenase dos  $\alpha$ -cetoácidos de cadeia ramificada, acumulando leucina, isoleucina, valina e seus respectivos  $\alpha$ -cetoácidos no sangue e tecidos dos indivíduos afetados. A leucina é um aminoácido de cadeia ramificada considerado neurotóxico. A creatinaquinase (CK), adenilatoquinase (AK) e a piruvatoquinase (PK) são enzimas importantes para o metabolismo energético. A creatina e o piruvato são considerados substâncias energética e antioxidante, respectivamente, e que vem sendo estudadas como possível tratamento em doenças neurodegenerativas. **OBJETIVO:** Considerando que a MSUD pode estar associada a lesões cerebrais cujos mecanismos patogênicos são pouco compreendidos e que não há relatos de crianças nascidas de mães com MSUD, o principal objetivo deste trabalho foi determinar os efeitos da administração de leucina em ratas durante o período de gestação e da lactação sobre a atividade das enzimas CK citosólica (CKcit) e mitocondrial (CKmit), PK e AK no córtex cerebral e no hipocampo da prole destas ratas e uma possível neuroproteção da associação de piruvato com creatina. **METODOLOGIA:** Foram utilizados 4 grupos de ratos Wistar, cujas mães receberam duas doses diárias de salina; leucina (4,8  $\mu$ mol/g de peso); creatina (0,4 mg/g de peso) + piruvato (0,2 mg/g de peso); leucina + creatina + piruvato, de acordo com seu grupo, durante a gestação e a lactação. Os filhotes foram mortos aos 21 dias por decapitação sem anestesia, o córtex cerebral e hipocampo foram removidos, isolados e utilizados para avaliar a atividade das enzimas: AK, CK e PK. Os dados foram analisados por Anova de 2 vias ( $p < 0,05$ ) e os resultados foram expressos por média  $\pm$  desvio padrão. **RESULTADOS:** No córtex cerebral da prole das ratas que receberam leucina, as atividades da PK e AK aumentaram, as atividades da CKcit e da CKmit diminuíram e a associação de creatina com piruvato não preveniu nenhuma das alterações. No hipocampo da prole das ratas que receberam leucina, a atividade da PK não alterou, as atividades da CKcit e da CKmit diminuíram e a atividade da AK aumentou e a administração de creatina com piruvato não preveniu nenhum dos efeitos. **CONCLUSÕES:** Considerando que PK, AK e CK são enzimas importantes para a manutenção do equilíbrio energético celular, via rede de fosforil transferência, sugere-se que, se também ocorrer em humanos, filhos de mães MSUD podem ter alterações cerebrais importantes e que creatina e piruvato não parecem ser úteis para prevenção.