

A  $\beta$ -alaninemia é um erro inato do metabolismo da via de degradação das pirimidinas que se caracteriza pelo acúmulo de beta-alanina. As principais manifestações são alterações neurológicas, cujos mecanismos ainda não foram completamente elucidados. O objetivo deste estudo foi observar o efeito da administração intraperitoneal de  $\beta$ -alanina sobre atividade das enzimas do metabolismo energético em córtex cerebral e cerebelo de ratos Wistar de 21 dias de idade provenientes do CREAL do Departamento de Bioquímica. Os animais receberam três injeções de beta-alanina (300 mg/Kg) ou de solução salina (controles) em intervalos de três horas. Uma hora após a última injeção os ratos foram decapitados sem anestesia e os homogeneizados de córtex cerebral e cerebelo foram usados para determinação das atividades da creatinaquinase, piruvatoquinase e adenilatoquinase. E de alguns parâmetros de estresse oxidativo. Quanto à homeostasia energética, a administração de  $\beta$ -alanina diminuiu as atividades da piruvatoquinase, creatinaquinase citosólica e adenilatoquinase no córtex cerebral e aumentou as atividades da piruvatoquinase e da adenilatoquinase no cerebelo. Quanto ao estresse oxidativo, os resultados foram similares nos dois tecidos estudados: diminuição da atividade da SOD, aumento da oxidação do DCFH, do conteúdo total de sulfidrilas e da atividade da CAT. O conteúdo de GSH e o TBARS não foram alterados. Estes resultados sugerem que a administração de  $\beta$ -alanina induz estresse oxidativo e altera a homeostasia energética no córtex cerebral e no cerebelo dos animais. É possível que estas alterações metabólicas possam estar relacionadas com as alterações neurológicas encontrada em pacientes com  $\beta$ -alaninemia.

Suporte financeiro: CNPq, FAPERGS, FINEP/IBN-Net