
REVISTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE E
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO RIO GRANDE DO SUL

REVISTA HCPA 2005; 25 (Supl 1) :1-251



^a
Semana Científica
do Hospital de Clínicas de Porto Alegre
12º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

Anais

REVISTA HCPA - Volume 25 (Supl 1) - Setembro 2005
International Standard Serial Numbering (ISSN) 0101-5575
Registrada no Cartório do Registro Especial de Porto Alegre sob nº 195 no livro B, n.2
Indexada no LILACS

A Correspondência deve ser encaminhada para: Editor da Revista HCPA - Largo Eduardo Zaccaro Faraco - Rua Ramiro Barcelos, 2350
90035-903 - Porto Alegre, RS - Tel: +55-51-2101.8304 - www.hcpa.ufrgs.br

ADMINISTRAÇÃO CRÔNICA DE ÁCIDO GLUTÁRICO INIBE A CADEIA RESPIRATÓRIA DE RATOS JOVENS

CAROLINA MASO VIEGAS; FERREIRA, G.C.; TONIN, A.; SCHUCK, P.F.; SCHMIDT, A. L.; WINTER, J.; GRANDO, V.; FITARELLI, D.B.F.; SOLANO, A.; LATINI, A.; VARGAS, C.R. E WAJNER, M.

Departamento de Bioquímica, Instituto de Ciências Básicas da Saúde, Universidade Federal de Rio Grande do Sul; Hospital de Clínicas, Serviço de Genética Médica, Porto Alegre – RS, Brasil. Acidemia Glutárica tipo I é um erro inato do metabolismo que afeta o catabolismo da lisina, hidroxilisina e triptofano causado por uma deficiência da atividade da enzima glutaril-CoA desidrogenase. A doença caracteriza-se por macrocefalia, degeneração estriatal, hipotonia e retardo psicomotor.. A deficiência enzimática leva a um acúmulo de ácido glutárico (AG), glutacônico e 3-hidroxiglutárico. No presente trabalho, desenvolvemos um modelo químico de acidemia glutárica por administração crônica subcutânea de 5 $\mu\text{mol/g}$ de peso corporal de AG em ratos do quinto ao vigésimo segundo dia de vida. Os animais foram mortos por decapitação 12 horas após a última injeção da droga, e o córtex cerebral e o músculo esquelético foram separados e homogeneizados. Foram determinadas as atividades dos complexos da cadeia respiratória (I-IV). Nossos resultados demonstram que a administração crônica de AG inibiu as atividades dos complexos I-III e II, e aumentou a atividade do complexo IV em músculo esquelético, sem interferir na atividade dos complexos da cadeia respiratória em córtex cerebral. Tais resultados sugerem que o ácido glutárico pode interferir de uma maneira específica na fosforilação oxidativa em músculo esquelético, o que poderia explicar, ao menos em parte, a hipotonia apresentada pelos pacientes portadores de acidemia glutárica tipo I. Auxílio financeiro: FAPERGS, CNPq, PROPESq, PRONEX.