

340

EFEITOS DOS ÁCIDOS PROPIONICO E METILMALÔNICO SOBRE AS ATIVIDADES ENZIMÁTICAS DA CADEIA RESPIRATÓRIA EM CÉREBRO DE RATOS. Marina Chiochetta, Rafael B.Rosa, César Ribeiro, Guilhian Leipnitz, Patrícia F. Schuck, Karina B. Dalcin, Ana M. Brusque, Ângela T.S. Wyse, Clóvis M.D. Wannmacher, Carlos S. Dutra-Filho, Carmen R. Vargas, Moacir Wajner (Departamento de Bioquímica, Instituto de

Ciências Básicas da Saúde, UFRGS).

As acidemias propiônica e metilmalônica são desordens metabólicas hereditárias caracterizadas bioquimicamente pelo acúmulo dos ácidos propiônico e metilmalônico, respectivamente. Os pacientes afetados por essas doenças apresentam predominantemente sintomas neurológicos graves e agudos, cuja etiopatogenia não é conhecida. O presente trabalho tem por objetivo estudar o efeito *in vitro* dos ácidos propiônico e metilmalônico sobre as atividades enzimáticas dos complexos I-IV da cadeia respiratória em homogenizados de cérebros de ratos Wistar jovens. As atividades enzimáticas testadas foram do complexo II (sucinato-DCIP oxireductase), I a III (NADH:citocromo *c* oxireductase), II a III (sucinato: citocromo *c* oxireductase) e IV (citocromo *c* oxidase). Verificamos que o ácido metilmalônico inibiu os complexos I a III e II a III, sem alterar as atividades dos complexos II e IV. Já o ácido propiônico não modificou nenhuma das atividades enzimáticas testadas. A inibição provocada pelo ácido metilmalônico pode ter conseqüências a nível de produção de energia pelo cérebro, visto que a fosforilação oxidativa está prejudicada. Esses resultados, portanto, podem estar associados à disfunção neurológica presente nos pacientes com acidemia metilmalônica. (Propesq/UFRGS, CNPq, Fapergs, PRONEX II).