

006

**EFEITO *IN VITRO* DOS ÁCIDOS D-2-HIDRÓXIGLUTÁRICO E L-2-HIDROXIGLUTÁRICO SOBRE A ATIVIDADE DA CREATINA QUINASE DE CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS JOVENS.** Ana Rita C. Güntzel, Cleide G. Silva, Guilhian Leipnitz,, Clovis M.D.Wannmacher, Carlos S. Dutra-Filho, Angela T.S. Wyse e Moacir Wajner. (Departamento de Bioquímica, ICBS, UFRGS)

As acidúrias D-2-hidroxi glutárica e L-2-hidroxi glutárica são distúrbios metabólicos raros caracterizados por dano cerebral severo, ocasionando sintomas neurológicos como convulsões, coma e atrofia cerebral. Os pacientes acometidos por estas doenças excretam grandes quantidades de ácido D-2-hidroxi glutárico (D-OHGLU) e L-2-hidroxi glutárico (L-OHGLU), respectivamente. Tendo em vista que a etiopatogenia da disfunção neurológica neste pacientes é desconhecida, o presente trabalho investigou o efeito *in vitro* dos ácidos D-OHGLU e L-OHGLU sobre a atividade da creatina quinase (CK), uma enzima fundamental para o metabolismo energético cerebral, em córtex cerebral de ratos com 30 dias de vida. Homogeneizados de córtex cerebral foram incubados por 10 minutos na presença ou ausência dos metabólitos testados, nas concentrações de 1.0, 2.5 e 5.0 mM, em tampão Tris-MgSO<sub>4</sub> 100 mM, e a atividade da enzima determinada colorimetricamente após a incubação. Os resultados mostraram que o ácido D-OHGLU, nas concentrações de 2.5 e 5.0 mM, inibe significativamente a atividade da CK de córtex cerebral, enquanto o ácido L-OHGLU não provocou qualquer efeito. Estes resultados podem refletir um comprometimento do metabolismo energético cerebral nos paciente afetados por acidúria D-2-hidroxi glutárica. (PRONEX II, PROPESQ/UFRGS, FAPERGS, CNPq).