

180

INIBIÇÃO NA ATIVIDADE DA Na^+, K^+ -ATPase CAUSADA PELO ÁCIDO L-2-HIDROXIGLUTÁRICO *IN VITRO*. Alexandra Zugno, Emílio L. Streck, Renato Cremonese, Fernanda C. Nascimento, Eduardo Pitoni, Moacir Wajner e Angela T.S. Wyse (Depto. de Bioquímica, ICBS, UFRGS, Porto Alegre, RS).

A acidúria L-2-hidroxi-glutárica é uma acidemia orgânica caracterizada pelo acúmulo de ácido L-2-hidroxi-glutárico nos tecidos dos pacientes afetados. Clinicamente a doença caracteriza-se por encefalopatia espongi-forme, retardo psicomotor e mental. Na^+, K^+ -ATPase é uma enzima essencial para o funcionamento do SNC, consumindo 50% do ATP produzido no cérebro. Inibição de 60% na atividade da Na^+, K^+ -ATPase tem sido encontrada em neonatos com encefalopatia espongi-forme congênita. O principal objetivo deste trabalho foi verificar o efeito *in vitro* do ácido L-2-hidroxi-glutárico sobre a atividade da Na^+, K^+ -ATPase de membrana plasmática sináptica de cerebelo de ratos. Nossos resultados mostraram que o ácido L-2-hidroxi-glutárico inibe a atividade da Na^+, K^+ -ATPase em concentrações similares àquelas encontradas na acidúria L-2-hidroxi-glutárica, sugerindo que a inibição da Na^+, K^+ -ATPase possa estar envolvida na fisiopatologia do dano cerebral característico da acidúria L-2-hidroxi-glutárica (CNPq, PROPESQ/UFRGS, FAPERGS e PRONEX II).