

233

**ÁCIDO D-2-HIDROXIGLUTÁRICO COMO INIBIDOR DA ATIVIDADE DA CITOCROMO OXIDASE CEREBRAL.** Igor A.D. Vilamiu, Cleide G. Silva, Ana M. Brusque, Angela Wyse, Moacir Wajner (Departamento de Bioquímica, ICBS, UFRGS)

A acidúria D-2-hidroxi-glutárica é uma rara desordem metabólica hereditária, caracterizada bioquimicamente por acumulação tecidual de ácido D-2-hidroxi-glutárico e cuja etiologia ainda permanece desconhecida. Clinicamente os pacientes se apresentam com uma encefalopatia severa de início precoce, caracterizada por convulsões generalizadas, hipotonia, deficiência visual, cardiomiopatia e desenvolvimento inadequado. Há ainda uma outra forma de apresentação mais suave e com um quadro clínico variável, sendo caracterizada por retardo mental, hipotonia e macrocefalia. Os pacientes geralmente têm lesões no núcleo caudado. Neste estudo foi investigada a influência do ácido D-2-hidroxi-glutárico sobre duas enzimas que participam da cadeia respiratória e são consideradas marcadores da metabólicos da atividade neuronal: citocromo oxidase (CO, complexo IV) e succinato desidrogenase (SDH, complexo II) em cérebro de ratos jovens. O resultado sugere que o metabólito inibe a cadeia respiratória, tendo provavelmente profundos reflexos na produção de energia cerebral, sendo que isto pode explicar o dano estriatal que ocorre nos pacientes a afetados, já que esta estrutura é bastante vulnerável a falta de energia (PROPESQ/UFRGS, FAPERGS, CNPq, PRONEX II/FINEP)