

290

**ESTIMULAÇÃO DA LIPOPEROXIDAÇÃO EM CÉREBRO DE RATOS POR METABÓLITOS ACUMULADOS NAS ACIDEMIAS PROPIONICA E METILMALÔNICA.** *Carolina V. Schwartzbold,*

*Fernanda U. Fontella, Vânia Pulrolnik, Carla Dalmaz, Clóvis Wannmacher, Moacir Wajner, Adriane Belló-Klein e*

*Carlos Severo Dutra-Filho.* (Departamento de Bioquímica, ICBS, UFRGS, Porto Alegre, RS)

As acidemias propiônica e metilmalônica são desordens metabólicas inatas causadas por uma severa deficiência na atividade da propionil-CoA carboxilase e L-metilmalonil-CoA mutase, respectivamente. Elas são bioquimicamente caracterizadas, respectivamente, por níveis elevados de ácidos propiônico (PA) e metilmalônico (MMA) no plasma e em outros tecidos. A maioria das crianças afetadas não sobrevive às primeiras crises. Aqueles que sobrevivem apresentam disfunções neurológicas e um grau variável de retardo físico e mental. Considerando-se que o cérebro é particularmente suscetível a danos oxidativos e que a lipoperoxidação tem sido postulada como um mecanismo de dano neuropatológico em muitas doenças neurodegenerativas, o objetivo deste estudo foi investigar a influência do MMA e do PA sobre dois parâmetros de lipoperoxidação: níveis de quimiluminescência e substâncias reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBA-RS) em homogeneizado de córtex cerebral de ratos com 21 dias de idade. Cada ácido orgânico foi adicionado ao meio de incubação nas concentrações de 1; 2,5; 5 e 10 mM. Os resultados mostraram que a lipoperoxidação foi estimulada em 25 a 54 % na presença de MMA nas diferentes concentrações testadas, e de 28 a 46 % na presença de PA 10mM. Portanto, é possível que nossos achados possam representar um dos mecanismos fisiopatológicos responsáveis pelas alterações neurológicas encontradas nas acidemias propiônica e metilmalônica. (CNPq, PRONEX II, FAPERGS).