

## Sessão 48

## METABOLISMO INTERMEDIÁRIO

430

**EVIDÊNCIA EXPERIMENTAL DE QUE O ÁCIDO CIS-4-DECENÓICO ALTERA A RESPIRAÇÃO MITOCONDRIAL EM CÉREBRO DE RATOS JOVENS.**

*Alana Pimentel Moura, Patrícia Fernanda Schuck, Gustavo da Costa Ferreira, Erich Birelli Tahara, Estela Natacha Brandt Busanello, Ângela Terezinha de Souza Wyse, Clóvis Milton Duval Wannmacher, Carlos Severo Dutra Filho, Alicia Juliana Kowaltowski, Moacir Wajner (orient.) (ULBRA).*

A deficiência da desidrogenase das acilas-CoA de cadeia média é o mais freqüente erro inato da oxidação de ácidos graxos, caracterizado pelo acúmulo dos ácidos graxos de cadeia média, principalmente os ácidos octanóico e decanóico, além do cis-4-decenóico (cDA). O quadro clínico é caracterizado por vômitos, letargia, coma, rabdomiólise e encefalopatia progressiva, podendo levar à morte. A etiopatogenia do dano neurológico apresentado por pacientes portadores dessa deficiência é pouco conhecida, contudo pode estar relacionada com o acúmulo desses metabólitos. Dessa forma, o objetivo do presente estudo foi investigar o efeito in vitro do cDA sobre importantes parâmetros da função mitocondrial em cérebro de ratos jovens, tais como a respiração mitocondrial e potencial de membrana mitocondrial utilizando-se glutamato/malato ou succinato como substratos. Observamos que o cDA aumenta o estado IV da respiração mitocondrial e diminui o índice de controle respiratório independentemente do substrato utilizado. Entretanto, apenas quando succinato foi utilizado como substrato, o cDA diminui o estado III da respiração. O cDA também diminuiu o potencial de membrana mitocondrial utilizando-se tanto glutamato/malato quanto succinato como substratos. Nossos resultados sugerem que o cDA possa ocasionar um déficit na geração de ATP possivelmente atuando como desacoplador da fosforilação oxidativa. Tais achados podem explicar, ao menos em parte, o dano neurológico encontrado nos pacientes afetados pela deficiência da desidrogenase das acilas-CoA de cadeia média.