242 **ESTUDO ONTOGENÉTICO DOS EFEITOS DO ÁCIDO α-CETOISOCAPRÓICO NA FOSFORILAÇÃO *IN VITRO* DE PROTEÍNAS DE CITOESQUELETO DE CÓRTEX CEREBRAL DE RATOS.** *Samanta Loureiro, C. Funchal, P. de Lima Pelaez, R. de Freitas Miranda, L. Vivian, F. Pessutto, M. Wajner, R. Pessoa-Pureur* (Departamento de Bioquímica-Instituto de Ciências Básicas da Saúde-UFRGS).

A Doença do Xarope do Bordo (DXB) é um erro inato do metabolismo causado pele severa deficiência de atividade do complexo α-cetoácido desidrogenase de cadeia ramificada. A incapacidade desse complexo enzimático de oxidar o ácido α-cetoisocapróico (KIC), o ácido α-ceto-β-metilvalérico (KMV) e o ácido α-cetoisovalérico (KIC) leva a acumulação tecidual desses metabólitos e de seus aminoácidos precursores leucina, isoleucina e valina nos indivíduos afetados, o que é um marco bioquímico da doença. Nesse estudo nós investigamos os efeitos de diferentes concentrações (0,5, 0,75, 1,0mM) de KIC e de glutamato 1,0mM na incorporação *in vitro* de ^{32}P de proteínas do tipo filamento intermediário (IF) de córtex cerebral de ratos de 09,12,15,17 e 21 dias. Fatias de tecido foram fosforiladas *in vitro* na presença ou na ausência do ácido e do glutamato. A fração citoesquelética enriquecida em filamentos intermediários foi isolada e a radioatividade incorporada nas subunidades dos neurofilamentos, vimentina e proteína glial fibrilar ácida (GFAP) foi medida. Os resultados demostraram que o KIC e glutamato diminuiram significativamente a incorporação *in vitro* de ^{32}P nas proteínas estudadas até 12 dias, não apresentaram nenhum efeito em 15 dias e aumentaram significativamente a incorporação em animais de 17 e 21 dias. Nossos resultados fornecem mais suporte para o envolvimento da fosforilação das proteínas do tipo filamento intermediário nessa doença neurodegenerativa. (CNPq-PIBIC, Fapergs, PROPESq-UFRGS, CAPES).