

190

EFEITO DOS ÁCIDOS 2-METIL-3-HIDROXIBUTÍRICO E METIL-ACETO-ACÉTICO SOBRE AS ATIVIDADES TOTAL, MITOCONDRIAL E CITOSÓLICA DA CREATINA QUINASE IN VITRO.

Patrícia Fernanda Schuck, Rafael Borba Rosa, César Augusto João Ribeiro, Guilhian Leipnitz, Karina Borges Dalcin, Moacir Wajner (orient.) (Departamento de Bioquímica, Instituto de Ciências Básicas da Saúde, UFRGS).

As deficiências da 2-metil-3- hidroxibutiril-CoA desidrogenase (MHBD) e da (-cetotiolase mitocondrial (KT) são desordens neurometabólicas inatas do catabolismo da isoleucina. Bioquimicamente, a deficiência da MHBD é caracterizada pelo acúmulo tecidual do ácido 2-metil-3-hidroxibutírico (MHB) e tiglilglicina, enquanto a deficiência da KT, pela presença do ácido 2- metilacetoacético (MAA), MHB e tiglilglicina. Pacientes afetados por estas doenças apresentam alterações neurológicas de fisiologia pouco conhecida. O objetivo do presente trabalho foi investigar os efeitos do MHB e do MAA sobre a atividade da creatina quinase (CK) total e suas frações citosólica e mitocondrial de córtex cerebral de ratos de 30 dias de vida. Os animais foram sacrificados e seu córtex cerebral foi dessecado e homogeneizado (1:10) em solução salina pH 7, 5. As isoformas mitocondrial e citosólica foram isoladas por centrifugação. As atividades total, citosólica e mitocondrial da CK foram determinadas por método colorimétrico. O MHB inibiu significativamente as atividades total e mitocondrial da enzima, sem exercer qualquer efeito sobre a atividade citosólica, enquanto o MAA não apresentou efeito significativo sobre a atividade da enzima. Nossos resultados sugerem que o déficit energético pode estar relacionado à fisiopatologia da doença. Apoio Financeiro: CNPq/PIBIC-UFRGS, PROPESQ-UFRGS, FAPERGS.