

277

INIBIÇÃO DA CADEIA RESPIRATÓRIA EM CÉREBRO DE RATOS POR FENILALANINA. *Letícia S. Weinert, Virgínia C. Rech, Claudia S. Poziomczyk e Clovis M. D. Wannmacher* (Departamento de Bioquímica, ICBS, UFRGS).

A fenilcetonúria (PKU) é uma doença metabólica causada pela deficiência da enzima hepática fenilalanina hidroxilase (PAH) com acúmulo de fenilalanina (Phe) e seus metabólitos no sangue e tecidos. A disfunção neurológica característica da PKU se deve à Phe, mas os mecanismos são pouco conhecidos. A fosforilação oxidativa é um processo crítico para a produção de energia (ATP) para o cérebro e ocorre através do transporte de elétrons numa cadeia de reações que envolve 4 complexos enzimáticos: complexo I (NADH:ubiquinona oxirredutase), complexo II (succinato:ubiquinona oxidorredutase), complexo III (ubiquinol: ferricitocromo c oxidorredutase) e o complexo IV (citocromo c oxidase). O principal objetivo do presente trabalho foi investigar a atividade dos complexos enzimáticos em córtex cerebral de ratos submetidos à PKU induzida pela administração de Phe mais α -metilfenilalanina, um inibidor da PAH, do sexto aos 21 dias de vida. Investigamos também o efeito *in vitro* da Phe sobre a atividade dos complexos em homogeneizado de córtex cerebral de ratos Wistar de 21 dias de vida. A atividade dos complexos II e II + III foi determinada pelo método de Fischer et al. (1985). A atividade do complexo IV pelo método de Rustin et al. (1994) e a do complexo I + III pelo método de Schapira et al. (1990). Os resultados mostraram que a indução da PKU reduz *in vivo* a atividade dos complexos I+II e II+III enquanto a Phe inibe *in vitro* a atividade dos complexos I+III e IV. Considerando a importância da atividade da cadeia respiratória para o funcionamento do cérebro, os resultados sugerem que a inibição da cadeia possa ser um dos mecanismos pelos quais a Phe causa dano cerebral na PKU. (PRONEX-CNPq, Fapergs, Propesq-UFRGS).