

166

EFEITO DA ADMINISTRAÇÃO AGUDA DE LEUCINA SOBRE A CONCENTRAÇÃO PLASMÁTICA DE AMINOÁCIDOS NEUTROS DE CADEIA LONGA. *Letícia F. Pettenuzzo; Patricia R. de Araujo; Mariana V. Furtado; Carmen R. Vargas e Moacir Wajner.* (Departamento de Bioquímica, ICBS, UFRGS-Porto Alegre, RS)

A doença do Xarope do Bordo (MSUD) é uma desordem metabólica autossômica recessiva, na qual os aminoácidos de cadeia ramificada leucina, isoleucina e valina e seus α -cetoácidos acumulam-se nos tecidos dos indivíduos afetados devido a uma severa deficiência ou ausência na atividade do complexo α -cetoácido desidrogenase de cadeia ramificada. Os pacientes sofrem de crises metabólicas recorrentes e deterioração neurológica. A etiopatogenia da disfunção neurológica nesta doença é ainda obscura. O tratamento baseia-se na dieta com restrição destes aminoácidos. No presente estudo objetivamos determinar o efeito da administração de leucina sobre os níveis dos demais aminoácidos no plasma através de sua determinação quantitativa por cromatografia de troca iônica em auto analisador de aminoácidos. Foram utilizados ratos jovens, os quais foram submetidos à administração aguda de leucina, com o objetivo de alcançar os valores séricos (2-5 mM) encontrados nos pacientes durante as crises. Os ratos controles receberam salina nos mesmos volumes. Os resultados obtidos demonstraram que no grupo ao qual foi administrado leucina os níveis dos aminoácidos neutros de cadeia longa (LNAA) diminuíram quando comparados aos níveis do grupo controle. A diminuição sérica da concentração destes aminoácidos essenciais poderia prejudicar a síntese de proteínas e neurotransmissores no cérebro e explicar, ao menos em parte, a sintomatologia neurológica apresentada por estes pacientes. (CNPq, FAPERGS, FINEP, PROPESP/UFRGS).