

**617**

**ATIVIDADE DA  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ -ATPase NA DOENÇA DO XAROPE DO BORDO: ESTUDOS “IN VITRO”.** *Fabiana Ajnhorn, Tatiane da Silva, Cristiane Bürger, Maria F. A. Severini, Ângela T. S. Wyse, Moacyr Wajner, Clóvis M. Wannmacher (orientador).* (Departamento de Bioquímica, Instituto de

Biociências, UFRGS).

A doença do Xarope do Bordo (MSUD) é um erro inato do metabolismo causado pela deficiência de uma desidrogenase de aminoácidos ramificados (leucina, isoleucina, valina), causando acúmulo destes e de seus cetoácidos, com conseqüentes lesões cerebrais, cuja patogênese é desconhecida. A  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ -ATPase é uma enzima de membrana responsável por 40-50% do consumo de energia pelo cérebro e sabidamente inibida por substâncias hidrofóbicas. O principal objetivo deste trabalho é o estudo do efeito dos aminoácidos ramificados e seus cetoácidos sobre a atividade da enzima  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ -ATPase em membrana sináptica de córtex cerebral de ratos de 35 dias. Os resultados mostraram inibição da enzima nas concentrações de 0,1 a 1,0 mM, similares às encontradas na doença humana, sugerindo que esta seja um dos fatores responsáveis pela gênese das alterações cerebrais. (FAPERGS, CNPq, PROPESP, CAPES)