

A Doença do Xarope do Bordo é a desordem metabólica hereditária, causada por deficiência na atividade do complexo alfa-cetoácido desidrogenase de cadeia ramificada. É caracterizada bioquimicamente pela elevação de leucina, isoleucina e valina no plasma, bem como seus cetoácidos correspondentes. Clinicamente há principalmente atraso psicomotor (retardo mental), convulsões, coma e outros sintomas neurológicos. Leucina foi administrada a ratos Wistar do 6° ao 28° dia de vida, de maneira que os níveis plasmáticos de leucina ficassem entre 2-5 mM, os mesmos níveis encontrados nos pacientes com a doença. Vários parâmetros neurocomportamentais foram medidos ao longo do desenvolvimento como: peso corporal, abertura dos olhos, erupção dos incisivos superiores, e os reflexos geotaxia negativa, equilíbrio no becker e alternância espontânea. Foi observado um atraso no período do aparecimento dos reflexos, sugerindo que a leucina causa um atraso neuromotor nos ratos, que podem estar relacionados com a disfunção neurológica característica das crianças com MSUD. (CAPES, CNPq, PROPESP, FAPERGS e FINEP).