

PERFIL ELETROENCEFALOGRÁFICO EM MODELO ANIMAL DE ACIDEMIA GLUTÁRICA TIPO I

Aluna: Letícia Barbieri Caus
Orientador: Maria Elisa Calcagnotto

Laboratório de Eletrofisiologia, Depto. de Bioquímica, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil

Introdução e Objetivos

Acidemia Glutárica Tipo I (AG-I) é uma doença autossômica recessiva caracterizada pela deficiência na enzima glutaril-CoA desidrogenase (GCDH), envolvida no catabolismo de lisina, hidroxilisina e triptofano. Com a deficiência desta enzima, há o acúmulo de ácidos orgânicos nos fluidos e tecidos, o que traz uma série de complicações neurológicas desde os primeiros anos de vida. Camundongos deficientes de GCDH ($Gcdh^{-/-}$), quando expostos a uma dieta rica em lisina no período do desmame, apresentam fenótipo semelhante aos pacientes com AG-I. A análise do seu perfil eletroencefalográfico pode trazer informações sobre as alterações corticais relacionadas à AG-I. O objetivo deste trabalho é analisar, por vídeo-EEG, o padrão eletroencefalográfico das oscilações cerebrais de camundongos $Gcdh^{-/-}$ que receberam sobrecarga de lisina.

Material e Métodos

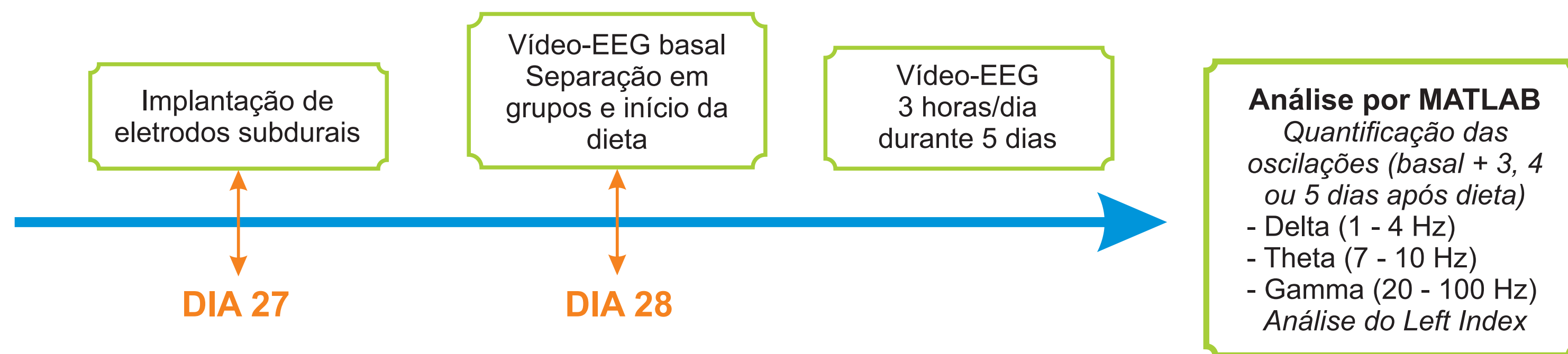
37 camundongos

Controle:

$Gcdh^{+/+}$ com dieta normal (0,9% lisina), n=5
 $Gcdh^{+/+}$ com dieta rica em lisina (4,7% lisina), n=7

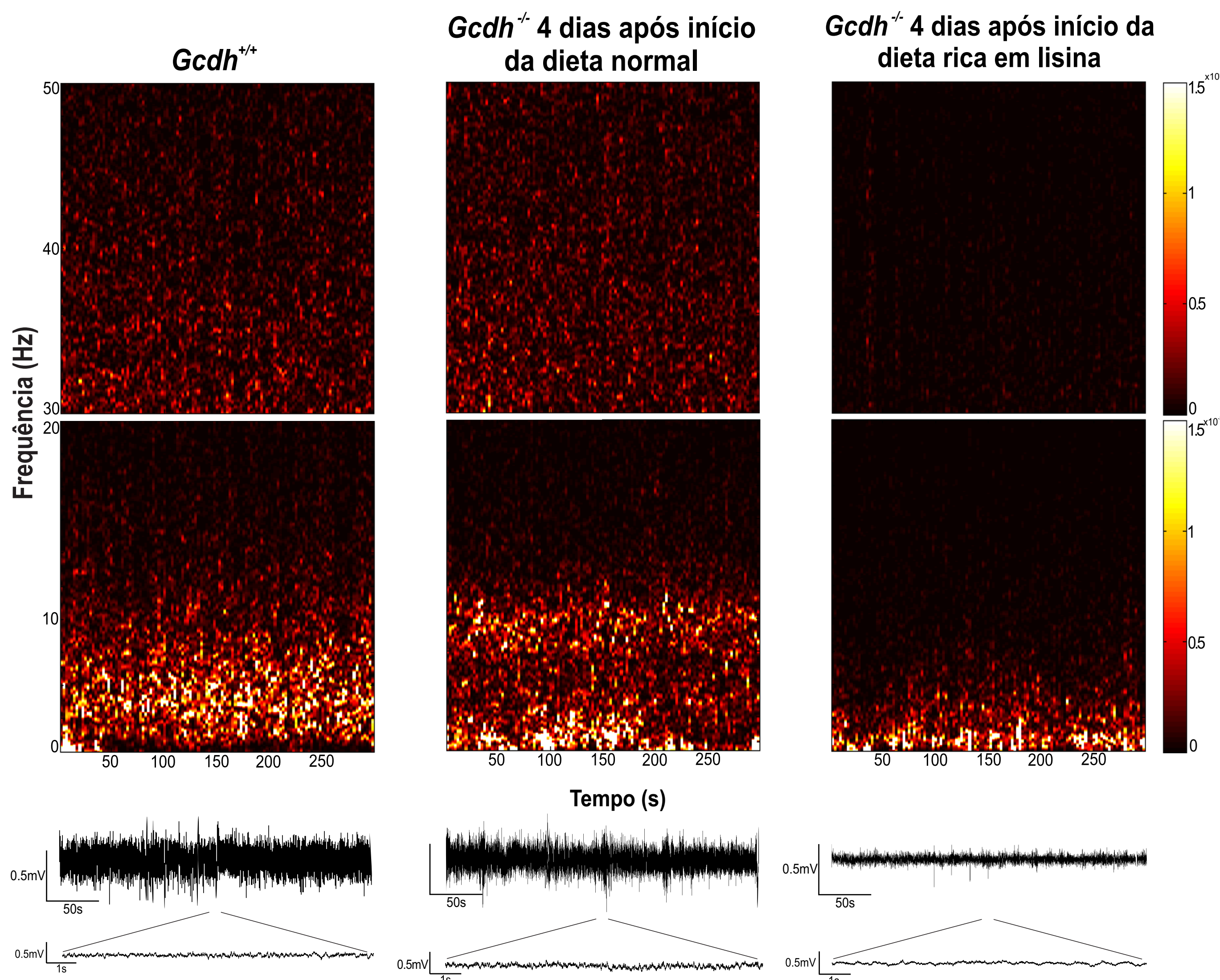
$Gcdh^{-/-}$:

$Gcdh^{-/-}$ com dieta normal (0,9% lisina), n=8
 $Gcdh^{-/-}$ com dieta rica em lisina (4,7% lisina), n=17

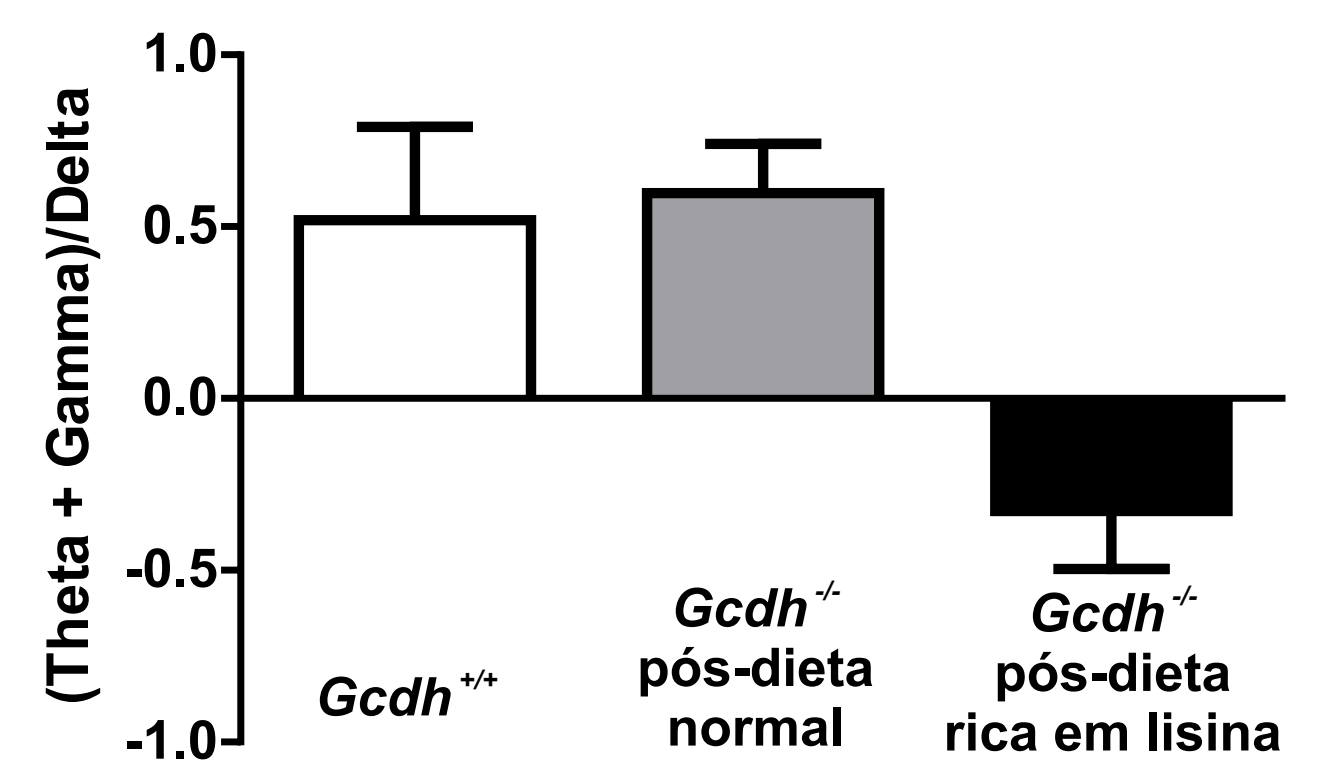


Resultados

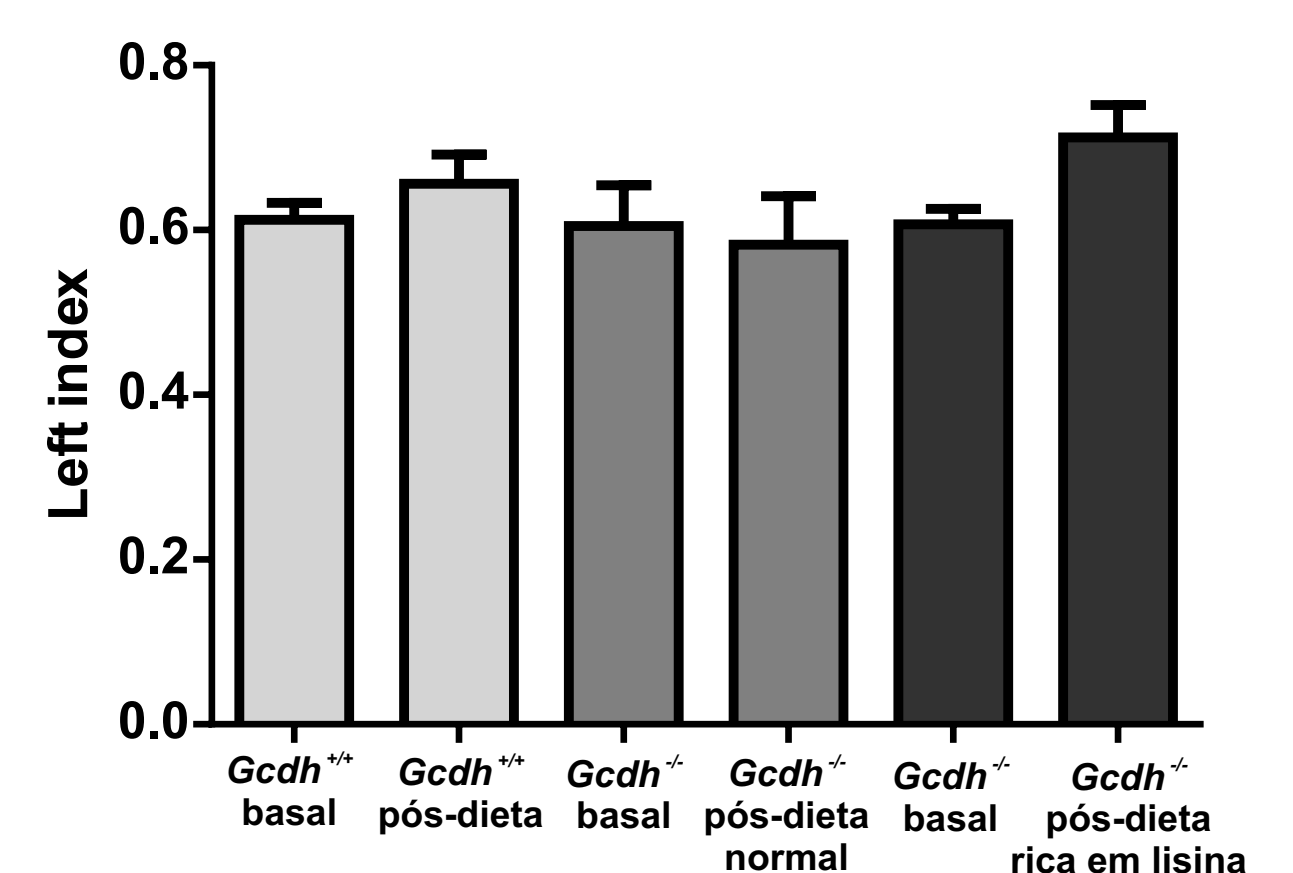
Camundongos $Gcdh^{-/-}$ com dieta rica em lisina apresentam decréscimo nas oscilações theta e gamma



Camundongos $Gcdh^{-/-}$ com dieta rica em lisina apresentam diminuição das oscilações theta e gamma



Não houve diferença no valor do left index entre os grupos



Conclusões

Nossos resultados sugerem que os animais $Gcdh^{-/-}$ que receberam dieta rica em lisina, apesar de apresentarem níveis normais de *left index* (uma medida geral de variação de frequências), apresentam uma diminuição das oscilações theta e gamma, com predomínio da oscilação delta. Isto denota um quadro de encefalopatia, causado provavelmente pelo acúmulo de ácidos orgânicos característico da Acidemia Glutárica tipo I.

Referências

- Jafari P et al. *Mol Genet Metab.* 2011;104(4):425-37
- Koeller DM et al. *Hum Mol Genet.* 15;11(4):347-57. 2002.
- Lima TT et al. *Brain Res.* 1998 ;802(1-2):55-60.

Apoio