

Hiperleucinemia é a principal alteração bioquímica nos pacientes com a Doença do Xarope do Bordo, que é causada pela deficiência severa da atividade do complexo alfa-cetoácido desidrogenase de cadeia ramificada, com a conseqüente elevação da leucina, isoleucina e valina no plasma e tecidos dos pacientes afetados, bem como de seus alfa-cetoácidos correspondentes. Encefalopatia é a principal manifestação clínica dessa doença. No presente trabalho, estabelecemos um modelo químico de hiperleucinemia através da administração de leucina, de maneira que os níveis séricos do aminoácido atinjam 2-5 mM, os mesmos encontrados nos pacientes com a doença. Os ratos entre 6-14 dias de idade receberam 3 mmoles/g de peso corporal. Aos ratos de 15-21 dias e 22-28 dias foram administrados 5 e 7 mmoles/g de peso corporal, respectivamente. Os níveis de leucina no plasma, cérebro total e cerebelo foram medidos por HPLC. Foi verificado que a leucina atinge o pico máximo em 30 minutos no plasma, 60 minutos no cérebro e 30 minutos no cerebelo, demonstrando que este aminoácido atravessa a barreira hematoencefálica. (CAPES, CNPq, PROPESP, FAPERGS e FINEP).