

**Bakgrund:** Cerebral pares är den vanligaste orsaken till motoriska handikapp hos barn. Musklerna hos barn med CP skiljer sig från de hos typiskt utvecklade barn (TU). De är ofta stramare, tunnare och mer uttröttbara. Detta tillsammans med att muskelaturen verkar ha färre mitokondrier, den del av cellen där energi produceras, tror vi bidrar till denna uttröttbarhet.

**Syfte:** Vi vill genom detta projekt utforska på vilket sätt mitokondrierna skiljer sig åt hos barn med CP jämfört med TU barn. Projektet syftar till att undersöka mitokondriefunktion i muskelaturen hos barn med CP samt i enskilda muskelstammar för att kartlägga om den misstänkta underfunktionen beror på cellulär defekt eller är ett resultat av muskelkontrakturen per se.

**Metod:** Vi planerar tre delstudier som omfattar analyser på helmuskelprov, strukturell kartläggning genom histologi samt analyser i cellkultur.

Prover tas från barn med CP som genomgår planerad kirurgi. Prover analyseras med avseende på mitokondrieinnehåll, gen och proteinuttryck i både helmuskel och isolerade celler. Funktionella analyser av socker och fettnedbrytning genomförs i cellkultur.

**Resultat:** Vi har fram till nu genomfört en stor del av de planerade experiment som ingår i denna studie. Muskelprover från barn med CP som har genomgått en planerad operation av muskler och skelett har samlats in. I dessa prover har vi visat en sänkt mängd mitokondriellt DNA i muskeln och lägre koncentration av mitokondriella proteiner vilket tillsammans tyder på att antalet mitokondrier är färre i muskelaturen hos barn med CP. Gener som är involverade i mitokondriefunktion, underhåll och omsättning är påverkade hos barn med CP och genuttrycksprofilen påminner intressant nog mer om den man ser vid åldrande än vid en längre tids sängliggande (3 månader). Dessa data har vi summerat i en artikel som publicerats i en tidskrift som heter *Developmental Medicine and Child Neurology*.

Vi har även isolerat celler från blodet för att undersöka om förändringen i mitokondrien som vi ser hos barn med CP är specifika för muskelaturen eller också finns i andra vävnader. Vi odlar även muskelstamceller för att undersöka huruvida även dessa celler skiljer sig åt vad gäller sin ämnesomsättning. Detta projekt fortgår.

**Konklusion/betydelse:** Vi tror att dessa försök kommer att generera viktiga resultat för hur vi bättre ska förstå varför musklerna hos barn och ungdomar med CP lättare blir trötta än hos barn utan CP. Genom vår forskning har vi visat att de delar av muskeln som producerar energi, mitokondrien, verkar vara för få hos barn med CP. Fysisk aktivitet är ett bra sätt för att få muskeln att göra fler mitokondrier och antagligen fungerar detta även för barn med CP.