

AVALIAÇÃO DO TRATAMENTO DE PACIENTES COM DOENÇA DO XAROPE DO BORDO

Coordenador: CARMEN REGLA VARGAS

Autor: ANELISE MIGLIORANZA DE CARVALHO

A Doença do Xarope do Bordo (DXB) ou cetoacidúria de cadeia ramificada é um erro inato do metabolismo causado por uma deficiência na atividade do complexo desidrogenase dos α -cetoácidos de cadeia ramificada. Este bloqueio metabólico resulta no acúmulo dos aminoácidos de cadeia ramificada (AACR) leucina, isoleucina e valina, e seus correspondentes α -cetoácidos (α -cetoisocapróico, α -ceto- β -metilvalérico e α -cetoisovalérico, respectivamente). O tratamento da DXB consiste em uma dieta restrita em proteínas suplementada com uma mistura de aminoácidos essenciais (exceto os AACR), vitaminas e minerais. O tratamento busca manter as concentrações plasmáticas dos AACR próximo os valores de referência, no intuito de minimizar o dano. Não existem relatos na literatura mostrando o perfil bioquímico apresentado pelos pacientes com DXB. O objetivo deste trabalho foi avaliar o perfil bioquímico dos pacientes com DXB durante o tratamento dietético. Foram determinadas as concentrações de glicose, colesterol total, colesterol HDL, colesterol LDL, triglicerídeos, albumina, creatinina, uréia, ácido úrico e as atividades das enzimas alanina amino transferase (ALT) e aspartato amino transferase (AST) em plasma de pacientes com DXB sob tratamento dietético e indivíduos controle. O grupo controle foi composto por indivíduos saudáveis com idade semelhante aos pacientes. Foi observado que nos pacientes com Doença do Xarope do Bordo sob tratamento ocorre diminuição dos níveis plasmáticos de glicose, albumina, creatinina e colesterol total e aumento da atividade da AST. Nossos resultados permitem supor que o tratamento dietético e as condições clínicas associadas à doença podem levar a alterações bioquímicas importantes nesses pacientes. Ainda, estes resultados sugerem que estes parâmetros bioquímicos sejam monitorados em pacientes com DXB sob tratamento. Apoio: PROEXT/UFRGS, FIPE/HCPA.