

062

**A DEFICIÊNCIA DE L-CARNITINA CONTRIBUI PARA O ESTRESSE OXIDATIVO EM PACIENTES FENILCETONÚRICOS TRATADOS.**

*Amanda Thomas Barden, Angela Sitta, Alethea Barschak, Marion Deon, Camila Vanzin, Jurema de Mari, Carolina de Souza, Ida Schwartz, Cristina Netto, Moacir Wajner, Carmen Regla Vargas (orient.) (UFRGS).*

A L-Carnitina (LC) desempenha um importante papel no transporte mitocondrial de ácidos graxos e também possui ação antioxidante, seqüestrando radicais livres e protegendo as células do estresse peroxidativo. A fenilcetonúria, um erro inato do metabolismo da fenilalanina (FAL), é tratada com uma dieta especial, restrita em FAL e alimentos ricos em proteínas e por isso a redução dos níveis de LC pode ocorrer em pacientes tratados. Neste trabalho objetivou-se determinar os níveis de LC e parâmetros de estresse oxidativo no sangue de dois grupos de pacientes fenilcetonúricos tratados, um grupo com níveis elevados e outro com níveis adequados de FAL sérica. O tratamento consistiu em uma dieta hipoprotéica suplementada com aminoácidos essenciais, sem a presença de FAL ou LC. Os níveis de LC total e os parâmetros de estresse oxidativo espécies reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBARS) e reatividade antioxidante total (TAR) foram avaliados no plasma dos pacientes e em controles. Foi verificada uma diminuição significativa nos níveis de LC no grupo de pacientes que apresentava baixos níveis de FAL e que aderiram estritamente à dieta, em comparação aos controles e ao grupo de pacientes com elevada FAL sérica, que não aderiram à dieta prescrita. Nos dois grupos de pacientes, a medida do TBARS foi significativamente aumentada e a TAR diminuída, em relação aos controles. Ainda, verificou-se uma correlação negativa significativa entre TBARS e os níveis de LC e uma correlação positiva significativa entre TAR e os níveis de LC no grupo de pacientes bem tratados (níveis de FAL ideais). Em conclusão, nossos resultados sugerem que o estresse oxidativo, induzido em pacientes fenilcetonúricos tratados, pode estar relacionado aos níveis séricos de LC. Assim, pode-se sugerir que a suplementação com LC deve ser considerada como adjuvante na terapia dos pacientes. (CNPq).