

163

IMPORTÂNCIA DO TRATAMENTO PRECOCE NO DANO OXIDATIVO EM PACIENTES FENILCETONÚRICOS. *Camila Simioni Vanzin, Angela Sitta, Giovana Brondani Biancini, Amanda Thomas Barden, Jurema de Mari, Carolina de Souza, Ida Schwartz, Cristina Netto, Paula Regla Vargas, Moacir Wajner, Carmen Regla Vargas (orient.) (UFRGS).*

A fenilcetonúria(PKU) é um erro inato do metabolismo caracterizado pela deficiência da atividade da enzima fenilalanina hidroxilase, gerando um acúmulo de fenilalanina(FAL) e seus metabólitos. Esse acúmulo leva a danos neurológicos severos em pacientes não tratados. O tratamento consiste numa dieta restrita em FAL e alimentos ricos em proteínas, suplementada com aminoácidos essenciais e micronutrientes. Programas de triagem neonatal permitem a identificação e o tratamento precoce da doença, e ajudam a evitar o retardo mental. No entanto, há ainda um grande número de pacientes que não são submetidos à triagem neonatal e fazem o diagnóstico tardiamente. Em estudos anteriores, verificou-se que ocorre estresse oxidativo em pacientes com PKU diagnosticados tardiamente, o que provavelmente pode contribuir para a lesão neurológica. Assim, esse trabalho objetivou comparar parâmetros de estresse oxidativo no sangue de pacientes com PKU diagnosticados precoce e tardiamente. Foram avaliados diversos parâmetros de estresse oxidativo no plasma e eritrócitos de pacientes com PKU tratados que tiveram diagnóstico precoce e tardio da doença e em controles saudáveis de idade semelhante aos pacientes. Os resultados mostraram que as defesas antioxidantes, tais como a enzima glutatona peroxidase, a reatividade antioxidante total e os níveis de glutatona, foram reduzidos significativamente nos dois grupos de pacientes, quando comparado ao grupo controle. Por outro lado, o dano oxidativo a proteínas, medido pela formação de carbonilas e oxidação de sulfidrilas, e a peroxidação lipídica, determinada pelos níveis de malondialdeído, foram significativamente aumentados apenas nos pacientes diagnosticados tardiamente, comparativamente aos pacientes diagnosticados precocemente e controles. Com isso, pode-se supor que o diagnóstico e o tratamento precoces evitam o dano oxidativo em proteínas e lipídios, provavelmente causado por um aumento da produção de radicais livres em pacientes com PKU. (CNPq).