

276

ESTRESSE OXIDATIVO NA FENILCETONÚRIA. *Lisana Reginini Sirtori, Carmen Regla Vargas, Moacir Wajner, Marion Deon, Franciele Pessutto, Daniella Coelho, Carlos Severo Dutra Filho, Susana Llesuy, Adriane Belló-Klein, Roberto Giugliani (orient.)* (Departamento de Genética, Instituto de Biociências, UFRGS).

Fenilcetonúria (PKU) é uma doença autossômica recessiva causada pela deficiência da fenilalanina hidroxilase, uma enzima hepática que cataliza a hidroxilação da L-fenilalanina (Phe) a L-tirosina (Tyr). A deficiência desta enzima causa um acúmulo de Phe nos tecidos e no plasma dos pacientes com esta desordem. A caracterização clínica desta doença é retardo mental e outras manifestações neurológicas. Os mecanismos do dano cerebral não são completamente entendidos. Estresse oxidativo tem sido observado em alguns erros inatos do metabolismo devido ao acúmulo de metabólitos tóxicos, o que leva a uma produção excessiva de radicais livres, e devido às dietas restritivas em antioxidantes. No presente estudo avaliamos vários parâmetros de estresse oxidativo como espécies reativas do ácido tiobarbitúrico (TBA-RS) e reatividade antioxidante total (TAR) em plasma de pacientes com PKU. A atividade das enzimas antioxidantes catalase (CAT), superóxido dismutase (SOD) e glutatona peroxidase (GPx) foi medida em eritrócitos destes pacientes. Foi observado que pacientes fenilcetonúricos apresentam um aumento significativo da medida de TBA plasmático, o que indica estímulo de lipoperoxidação, assim como uma diminuição do TAR plasmático, refletindo uma deficiente capacidade de combater rapidamente espécies reativas. Os resultados também mostraram uma diminuição da atividade da GPx em eritrócitos. Estresse oxidativo está envolvido na patofisiologia do dano tecidual encontrado na PKU. (PIBIC/CNPq-UFRGS).