

INTRODUÇÃO: As desordens do metabolismo do propionato, acidemias propiônica (PA) e metilmalônica (MMA), são causadas pela deficiência das enzimas propionil-CoA carboxilase e metilmalonil-CoA mutase, respectivamente. Os pacientes afetados apresentam episódios de crise metabólica no período neonatal, além de manifestações neurológicas, como convulsões, encefalopatia e letargia, cuja fisiopatogenia não está completamente estabelecida. Recentemente, estudos têm demonstrado que o estresse oxidativo contribui para o dano neurológico de alguns erros inatos do metabolismo, reforçando a importância do uso de antioxidantes como terapia adjuvante. **OBJETIVOS:** O objetivo desse estudo foi analisar o efeito do tratamento com dieta hipoprotéica e L-carnitina sobre o dano oxidativo a biomoléculas em pacientes com PA e MMA. **MATERIAIS E MÉTODOS:** A lipoperoxidação e o dano a proteínas foram avaliados, respectivamente, pelos níveis de malondialdeído (MDA) e de proteínas carboniladas no plasma de pacientes com PA e MMA, no momento do diagnóstico e durante o tratamento, sendo correlacionados com as concentrações plasmáticas de carnitina total e livre. **RESULTADOS:** Os níveis de MDA e de proteínas carboniladas foram significativamente aumentados no plasma dos pacientes com PA e MMA no diagnóstico em relação aos controles. Por outro lado, os pacientes em tratamento apresentaram uma redução significativa desses parâmetros em relação aos pacientes não-tratados. Além disso, as concentrações plasmáticas de carnitina total e livre foram inversamente correlacionadas com os níveis de MDA. **CONCLUSÃO:** Nossos dados demonstram que o dano oxidativo a biomoléculas ocorre em pacientes com desordens do metabolismo do propionato, e que o tratamento com L-carnitina pode conferir proteção contra esse dano.