

A fenilcetonúria (PKU) é uma aminoacidopatia de maior prevalência mundial, que leva ao acúmulo da fenilalanina (Phe) e seus metabólitos no plasma e nos tecidos dos pacientes afetados. A terapia para a PKU é uma dieta hipoprotéica, suplementada com uma fórmula especial que contém aminoácidos (exceto a Phe) e micronutrientes. A principal característica clínica dos pacientes com PKU não tratados é o retardo mental e outras alterações neurológicas. A taurina (TAU) é um aminoácido intracelular que tem um papel essencial em vários processos biológicos tais como no desenvolvimento do sistema nervoso central (SNC). A TAU passou a ser considerada condicionalmente essencial na fase de desenvolvimento humano, principalmente para o SNC, uma vez que nesta fase existe baixa atividade das enzimas necessárias para sua síntese. Sabendo da importância da TAU para o desenvolvimento humano e do tratamento dietético restritivo em Phe e em proteínas a que os pacientes PKU são submetidos, o objetivo deste trabalho foi avaliar a concentração plasmática da TAU em pacientes fenilcetonúricos tratados frente a indivíduos controles. Foi utilizado plasma dos pacientes PKU (n=25) sob dieta hipoproteica suplementados com fórmula comercial enriquecida com aminoácidos (exceto a Phe; porém, em algumas formulações, constatou-se a presença da TAU) e micronutrientes administradas conforme a faixa etária e plasma de indivíduos controles (n=24). As concentrações da TAU e da Phe foram determinadas por cromatografia líquida de alta performance. Foi verificada uma redução significativa na concentração da TAU no plasma dos pacientes PKU sob tratamento em relação ao grupo controle. Ainda, foi observada diminuição significativa na concentração plasmática da TAU nos pacientes PKU que receberam e nos que não receberam a suplementação da TAU na formulação comercial. Este trabalho evidencia uma importante redução plasmática na concentração da TAU em pacientes com PKU e sugere a necessidade de suplementação deste aminoácido nesses pacientes durante o tratamento. Apoio financeiro: FIPE/HCPA, CAPES, CNPq, PROPESQ/UFRGS.