

075

**ADMINISTRAÇÃO DE ALANINA A PACIENTES FENILCETONÚRICOS.** *Fabiana Ajnhorn, Ricardo F. Pires, Andrea Zomer, Jucelei de F. Vizoli, Kristina Michelin, Carmen Vargas, Moacir Wajner, Clóvis M. D. Wannmacher* (Departamento de Bioquímica - Instituto de Ciências Básicas da Saúde - UFRGS)

A Fenilcetonúria (PKU) é um erro inato do metabolismo, cujo diagnóstico precoce é possível através de programas de triagem, possibilitando o tratamento e prevenindo principalmente a deficiência mental. Estudos realizados em nosso laboratório mostraram que a alanina (Ala) impede a redução do peso cortical cerebral em animais com PKU experimental, além de reverter a inibição que a fenilalanina (phe) causa em enzimas cerebrais importantes. No Ambulatório de PKU do Serviço de Genética Médica - HCPA, atendemos a 86 crianças com essa doença. Foram selecionados pacientes com pobre controle dietético e dividido em grupos, de acordo com a faixa etária. Em Julho de 1997 iniciou-se um ensaio clínico randomizado, duplo-cego, contra-placebo, cruzado, onde os pacientes estão sendo submetidos a 3 períodos de 3 meses, recebendo aleatoriamente Ala ou placebo, intercalados por igual período sem administração de drogas. No ano de 1996 as doses de Ala capazes de dobrar seu nível sérico foram determinadas em voluntários normais. No primeiro semestre de 1997 os pacientes selecionados foram submetidos a sobrecarga de Ala (300mg/kg) em dose única. Quantificou-se a variação de Phe, Tyr, Ala, outros aminoácidos e da glicemia. Nesse período também foi realizada avaliação neurológica, psicológica e alguns pacientes foram selecionados para fazer Ressonância Nuclear Magnética, para posterior análise comparativa. Se a ação da Ala em ratos jovens for confirmada em seres humanos, no futuro o paciente portador de PKU poderá utilizar uma dieta menos rígida e mais variada em alimentos.(CNPq-PIBIC)