

---

REVISTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE E  
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO RIO GRANDE DO SUL

---

REVISTA HCPA 2005; 25 (Supl 1) :1-251



*a*  
Semana Científica  
do Hospital de Clínicas de Porto Alegre  
12º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

---

# Anais

REVISTA HCPA - Volume 25 (Supl 1) - Setembro 2005  
International Standard Serial Numbering (ISSN) 0101-5575  
Registrada no Cartório do Registro Especial de Porto Alegre sob nº 195 no livro B, n.2  
Indexada no LILACS

A Correspondência deve ser encaminhada para: Editor da Revista HCPA - Largo Eduardo Zaccaro Faraco - Rua Ramiro Barcelos, 2350  
90035-903 - Porto Alegre, RS - Tel: +55-51-2101.8304 - [www.hcpa.ufrgs.br](http://www.hcpa.ufrgs.br)

## AVALIAÇÃO DO ESTRESSE OXIDATIVO E DAS DEFESAS ANTIOXIDANTES EM FENICETONÚRICOS

ANGELA SITTA; SHARON LANDGRAFF; GRAZIELA SCHMITT; THATIANA TERROSO; MARCELLA DE OLIVEIRA; MARION DEON; RICARDO PIRES; REGIS R GUIDOBONO; DANIELLA COELHO; ROBERTO GIUGLIANI; LISANA SIRTORI; ALETHÉA G. BARSCHAK; MOACIR WAJNER; CARMEN R. VARGAS

A fenilcetonúria (PKU) é um erro inato do metabolismo dos aminoácidos causado por mutações na enzima fenilalanina-hidroxilase, resultando em níveis reduzidos dessa enzima, o que leva ao acúmulo de fenilalanina nos tecidos e plasma dos portadores desta doença. Pacientes fenilcetonúricos apresentam anormalidades neurofisiológicas, incluindo desmielinização e defeitos cognitivos. Entretanto, os mecanismos envolvidos no dano cerebral são pouco compreendidos. Nos erros inatos do metabolismo (EIM) intermediário ocorre a formação e acúmulo de metabólitos tóxicos, que podem levar à produção excessiva de radicais livres. Sendo assim, estudos para avaliação do estresse oxidativo se justificam e têm sido feitos em pacientes com EIM. No presente trabalho, avaliamos alguns parâmetros de estresse oxidativo, como espécies reativas do ácido tiobarbitúrico (TBA-RS) e reatividade antioxidante total (TAR) no plasma de pacientes com PKU. As atividades das enzimas antioxidantes catalase (CAT), superóxido dismutase (SOD) e glutatona peroxidase (GPx) também foram medidas nos eritrócitos destes pacientes. Nossos resultados mostraram um aumento da lipoperoxidação nos pacientes, já que a medida do TBA-RS plasmático foi significativamente maior que nos controles. Além disso, foi observado um significativo decréscimo na medida do TAR plasmático, o que indica que os fenilcetonúricos apresentam uma capacidade deficiente em combater um aumento de espécies reativas. Os resultados também mostraram uma diminuição significativa na atividade da GPx nos eritrócitos destes pacientes no momento diagnóstico. A partir desses dados podemos inferir que há envolvimento do estresse oxidativo na fisiopatologia do dano tecidual encontrado em pacientes fenilcetonúricos. Apoio: PROPESQ, CNPq, FIPE/HCPA