

O envolvimento de espécies reativas na fisiopatologia de diversas doenças neurológicas é bem conhecido, incluindo a fenilcetonúria (PKU), uma desordem metabólica genética caracterizada bioquimicamente por níveis elevados de fenilalanina (Phe) em pacientes afetados. Em estudos anteriores do nosso grupo de pesquisa verificou-se que os pacientes fenilcetonúricos tratados com dieta de restrição protéica suplementada com uma mistura especial de aminoácidos (não contendo L-carnitina e selênio) apresentaram maior dano oxidativo a lipídios e a proteínas, bem como redução das defesas antioxidantes quando comparados a indivíduos saudáveis. Nosso objetivo no presente estudo foi avaliar o efeito da suplementação com L-carnitina e selênio, dois conhecidos compostos antioxidantes, sobre o estresse oxidativo em pacientes com fenilcetonúria. Foram investigados vários parâmetros de estresse oxidativo no sangue de pacientes com PKU antes e depois da suplementação com uma fórmula especial contendo L-carnitina e selênio por, pelo menos, 6 meses. Verificou-se que o tratamento com L-carnitina e selênio foi capaz de reverter totalmente a peroxidação lipídica, avaliada pela medida plasmática das espécies reativas ao ácido tiobarbitúrico, bem como o dano oxidativo a proteínas, medido pela oxidação de sulfidrilas no plasma. Ainda, a atividade eritrocitária da glutathione peroxidase foi normalizada pela suplementação. Além disso, verificou-se uma correlação negativa significativa entre a peroxidação lipídica e os níveis sanguíneos de L-carnitina, bem como uma correlação significativa positiva entre a atividade da glutathione peroxidase e a concentração de selênio no sangue. Em conclusão, nossos resultados sugerem que a suplementação com L-carnitina e selênio é importante para pacientes com fenilcetonúria, uma vez que poderia ajudar a corrigir o processo de estresse oxidativo, que contribui, pelo menos em parte, para os sintomas neurológicos na PKU. Apoio: PROPESQ/UFRGS, CNPQ, CAPES, FIPE/HCPA.