

351

**AVALIAÇÃO DE PARÂMETROS DE ESTRESSE OXIDATIVO EM PLASMA DE PACIENTES PORTADORES DE DESORDENS DO METABOLISMO DO PROPIONATO.** *Graziela de**Oliveira Schmitt, Estela Busanello, Anderson Büker, Daniella Coelho, Maiara Pigatto, Tatiana Terroso, Amanda Barden, Moacir Wajner, Carmen Regla Vargas (orient.) (UFRGS).*

A acidemia propiônica (PPA) e a acidemia metilmalônica (MMA) são doenças autossômicas recessivas que ocorrem devido à atividade deficiente da propionil-CoA carboxilase e da L-metilmalonil-CoA mutase, respectivamente. Como consequência do bloqueio metabólico, ocorre um acúmulo, respectivamente, dos ácidos propiônico, metilmalônico e seus derivados nos tecidos e fluidos biológicos dos pacientes. Alguns estudos têm demonstrado que o estresse oxidativo é induzido, em tecidos animais, pelos ácidos metilmalônico e propiônico. Assim, o objetivo desse trabalho foi avaliar os parâmetros de estresse oxidativo (espécies reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBA-RS), reatividade antioxidante total (TAR), status antioxidante total (TAS) e dosagem de sulfidrilas (SH)) no plasma de pacientes portadores de desordens do metabolismo do propionato, antes e durante a instituição do tratamento, constituído, basicamente, de dieta hipoproteica, fórmula especial de aminoácidos (Propinex®) e administração de L-carnitina. Os resultados encontrados demonstraram que a medida de TBA-RS, que avalia a peroxidação lipídica, está significativamente aumentada no grupo dos pacientes não tratados, o que não se observa após a instituição do tratamento. Os demais parâmetros avaliados não revelaram diferenças significativas entre os grupos. Assim, esses resultados sugerem que, embora os pacientes portadores dessas desordens não apresentem alterações em suas defesas antioxidantes não-enzimáticas, eles apresentam um importante aumento da lipoperoxidação, provavelmente devido a uma produção aumentada de espécies reativas, a qual é efetivamente revertida após instituição do regime terapêutico.