

357

PACIENTES PORTADORES DE DOENÇA DO XAROPE DO BORDO SOB TRATAMENTO DIETÉTICO: PERFIL BIOQUÍMICO E DE ESTRESSE OXIDATIVO.

Anelise Miglioranza de Carvalho, Alethea G Barschak, Marion Deon, Angela Sitta, Franciele Cipriani, Thatiana Terroso, Amanda Barden, Maiara Pigatto, Daniella M Coelho, Roberto Giugliani, Moacir Wajner, Carmen Regla Vargas (orient.) (UFRGS).

A Doença do Xarope do Bordo (DXB) ou cetoacidúria de cadeia ramificada caracteriza-se pela deficiência da atividade do complexo desidrogenase dos α -cetoácidos de cadeia ramificada, o que leva ao acúmulo dos aminoácidos de cadeia ramificada (AACR) leucina, isoleucina e valina, e seus correspondentes α -cetoácidos (α -cetoisocapróico, α -ceto-b-metilvalérico e α -cetoisovalérico, respectivamente). A terapia para esta doença consiste em uma dieta restrita em proteínas e suplementada com uma fórmula semi-sintética de aminoácidos essenciais exceto os AACR, a qual minimiza o acúmulo de metabólitos tóxicos e contribui para a sobrevivência dos indivíduos afetados. Estudos em humanos mostraram que o estresse oxidativo ocorre em pacientes com DXB no momento do diagnóstico. O objetivo deste estudo foi avaliar o perfil bioquímico e de estresse oxidativo dos pacientes com DXB durante o tratamento dietético. Foram avaliados a glicemia, o perfil lipídico, a função renal e a atividade das transaminases, bem como a medida das espécies reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBA-RS) e a reatividade antioxidante total (TAR) em soro de pacientes DXB tratados e de indivíduos saudáveis (controles). Foi verificado que nos pacientes com DXB sob tratamento ocorre diminuição significativa dos níveis plasmáticos de glicose, albumina, creatinina e colesterol total e aumento da atividade da aspartato amino transferase. Ainda, foi observado um significativo aumento das espécies reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBARS) e uma diminuição da reatividade antioxidante total (TAR) em plasma. Foi verificada também uma correlação significativa positiva entre os níveis plasmáticos de triglicerídeos e a medida de TBARS. Nossos resultados sugerem que ocorre estresse oxidativo nos pacientes com DXB tratados e, ainda, que o tratamento dietético e as condições clínicas associadas à doença podem levar a alterações bioquímicas importantes nesses pacientes.