

254

**AVALIAÇÃO DE PARÂMETROS DE ESTRESSE OXIDATIVO EM PACIENTES PORTADORES DE FENILCETONÚRIA.** *Graziela de Oliveira Schmitt, Sharon Landgraff, Thatiana Terroso, Marcella de Oliveira, Marion Deon, Lisana Sirtori, Alethéa Barschak, Moacir Wajner, Angela**Sitta, Carmen Regla Vargas (orient.) (UFRGS).*

A fenilcetonúria (PKU) é uma doença autossômica recessiva causada por uma deficiência da fenilalanina-4-hidroxilase, uma enzima hepato-específica que catalisa a hidroxilação da L-fenilalanina (Phe) em L-tirosina (Tyr). A deficiência desta enzima leva ao acúmulo de Phe nos tecidos e no plasma dos pacientes. Clinicamente os pacientes com PKU apresentam retardo mental e outros sintomas neurológicos. Entretanto, os mecanismos envolvidos no dano cerebral são pouco compreendidos. Estresse oxidativo tem sido observado em alguns erros inatos do metabolismo intermediário, condição que leva ao acúmulo de metabólitos tóxicos e à produção excessiva de radicais livres. 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. Foi observado que os pacientes fenilcetonúricos apresentam um aumento significativo na medida do TBA-RS plasmático, o que indica um aumento na lipoperoxidação. Além disso, foi observado um decréscimo na medida do TAR plasmático, refletindo numa capacidade deficiente em combater um aumento de espécies reativas. Os resultados também mostraram uma diminuição na atividade da GPx nos eritrócitos destes pacientes no momento diagnóstico. Assim, podemos supor que o estresse oxidativo está envolvido na fisiopatologia do dano tecidual encontrado na PKU. (PIBIC).