

ADMINISTRAÇÃO DE ALANINA (ALA) A PACIENTES FENILCETONÚRICOS: PADRONIZAÇÃO DA DOSE. *Fabiana Ajnhorn, Ricardo F. Pires, Andrea Zomer, Lilia R. Fanet, Luís C. Santana, Carmen Vargas, Moacir Wajner (co-orient.), Clóvis M. D. Wannmacher (orient.).* Departamento de Bioquímica - Instituto de Biociências - Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) / Unidade de Genética (UGM) - Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

A fenilcetonúria (PKU) é um erro inato do metabolismo, cujo diagnóstico precoce permite o tratamento dietético antes do aparecimento de sintomas clínicos. Estudos experimentais realizados em nosso laboratório mostraram que a Ala impede a redução do peso cortical cerebral em animais com PKU experimental, além de reverter a inibição que a fenilalanina (Phe) causa em enzimas importantes, como a piruvato-quinase, Na/K-ATPase, ATP-difosfo-hidrolase e proteinoquinases. No ambulatório de PKU da UGM do HCPA, atendemos 70 crianças com PKU. Foram selecionados pacientes com déficit de controle dietético e divididos em grupos, de acordo com a faixa etária. Será realizado um ensaio clínico randomizado, duplo-cego, contra placebo, cruzado, onde os pacientes serão submetidos a 3 períodos de 3 meses, quando receberão aleatoriamente Ala ou placebo. As doses foram determinadas a partir de parâmetros farmacocinéticos da Ala, estabelecidos em voluntários normais.