
AVALIAÇÃO BIOQUÍMICA E DE ESTRESSE OXIDATIVO EM PACIENTES COM DOENÇA DO XAROPE DO BORDO DURANTE O TRATAMENTO DIETÉTICO

THATIANA FERREIRA TERROSO; ALETHEA G. BARSCHAK, MARION DEON, ANGELA SITTA, FRANCIELE CIPRIANI, AMANDA BARDEN, MAIARA PIGATTO, DANIELLA M. COELHO, ROBERTO GIUGLIANI, MOACIR WAJNER, CARMEN R. VARGAS.

Introdução: Na Doença do Xarope do Bordo (DXB) a atividade do complexo desidrogenase dos α -cetoácidos de cadeia ramificada é deficiente, resultando no acúmulo de leucina, isoleucina e valina, e seus correspondentes α e hidróxi -cetoácidos. A terapia para esta doença consiste em uma dieta restrita em proteínas e suplementada com uma fórmula de aminoácidos essenciais exceto leucina, isoleucina e valina. Estudos em humanos mostraram que o estresse oxidativo ocorre em pacientes com DXB no momento do diagnóstico. **Objetivos:** realizar uma avaliação e correlação do perfil bioquímico e de estresse oxidativo dos pacientes com Doença do Xarope do Bordo durante o tratamento. **Material e Métodos:** 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). **Resultados:** Foi observado que nos pacientes com DXB sob tratamento ocorre diminuição dos níveis plasmáticos de glicose, albumina, creatinina e colesterol total e aumento da atividade da aspartato amino transferase, bem como aumento do TBARS e uma diminuição do TAR. Foi observada uma correlação significativa positiva entre os níveis de triglicérides e a medida de TBARS. **Conclusão:** 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. **Apoio:** CNPq, FAPERGS, PROPESQ/UFRGS, FIPE/HCPA.