

Evidência de que a suplementação com L-carnitina reduz o estresse oxidativo em pacientes com a Doença da Urina do Xarope do Bordo. *Isabela Netto Pereira; Caroline Paula Mescka; Carlos Alberto Yasin Wayhs; Camila Simioni Vanzin; Giovana Brondani Biancini; Vanusa Manfredini; Carolina Fischinger Moura de Souza; Moacir Wajner; Carlos Severo Dutra-Filho; Carmen Regla Vargas.*

Os aminoácidos de cadeia ramificada (AACR) leucina, isoleucina e valina e seus correspondentes α -cetoácidos de cadeia ramificada acumulam-se na Doença da Urina do Xarope do Bordo (DXB), um erro inato do metabolismo caracterizado clinicamente por cetoacidose, tremores, coma e retardo neuropsicomotor. Recentes estudos já demonstraram que o estresse oxidativo pode estar envolvido na neuropatologia da DXB. A L-carnitina (L-Car), que possui um papel central no metabolismo energético cerebral, nos últimos anos tem mostrado uma potente ação antioxidante contra peroxidação, seqüestro de espécies reativas e estabilização de danos em membranas celulares. Considerando que a fisiopatologia desta doença não está completamente esclarecida, neste trabalho investigamos o efeito sobre o estresse oxidativo de uma dieta restrita em AACR suplementada ou não por dois meses com L-Car em pacientes com DXB. Também correlacionamos parâmetros de estresse oxidativo com níveis de L-Car livre. Encontramos um aumento significativo de malondialdeído e grupamentos carbonilas em plasma de pacientes com DXB sob dieta de restrição de AACR quando comparados aos controles. Além disso, pacientes com restrição dietética de AACR e suplementação com L-Car apresentaram uma redução significativa nos níveis de malondialdeído em relação aos controles, revertendo a lipoperoxidação e com correlação negativa com L-Car livre. Este antioxidante também foi capaz de aumentar a atividade da enzima catalase e o conteúdo de glutatona reduzida em eritrócitos de pacientes sobre tratamento. Nossos dados demonstraram que a L-Car possui um efeito antioxidante, protegendo contra o estresse oxidativo, podendo assim representar um manejo terapêutico adicional para pacientes afetados por DXB.