



<b>Evento</b>	Salão UFRGS 2015: SIC - XXVII SALÃO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA DA UFRGS
<b>Ano</b>	2015
<b>Local</b>	Porto Alegre - RS
<b>Título</b>	Investigação do perfil inflamatório em pacientes com a Doença da Urina do Xarope do Bordo: benefício da suplementação com L-carnitina.
<b>Autor</b>	ALANA MONALISSA BECKER MATHIAS
<b>Orientador</b>	CARMEN REGLA VARGAS

## **Investigação do perfil inflamatório em pacientes com a Doença da Urina do Xarope do Bordo: benefício da suplementação com L-carnitina.**

Autor (a): Alana Monalissa Becker Mathias.

Orientador (a): Professora Doutora Carmen Regla Vargas.

Instituição de origem: Universidade Federal do Rio Grande do Sul.

A doença da urina do xarope do bordo (MSUD) é um erro inato do metabolismo causado por uma deficiência severa no complexo da desidrogenase dos  $\alpha$ -cetoácidos de cadeia ramificada, resultando no acúmulo dos aminoácidos de cadeia ramificada (BCAA) leucina, isoleucina e valina, bem como dos seus respectivos  $\alpha$ -cetoácidos,  $\alpha$ -cetoisocapróico,  $\alpha$ -ceto- $\beta$ -metilvalérico e  $\alpha$ -cetoisovalérico nos fluídos biológicos dos pacientes. As principais características clínicas apresentadas são convulsões, cetoacidose, apnéia, hipoglicemia, coma, ataxia, atraso psicomotor e retardamento mental. Entretanto, os mecanismos subjacentes à neuropatologia desta doença ainda não estão completamente esclarecidos. O tratamento é baseado em uma dieta semi-sintética de restrição proteica, com suplementação de aminoácidos essenciais (exceto os BCAA) e enriquecida com vitaminas e minerais. Neste contexto, já foi demonstrado que pacientes MSUD tratados possuem deficiência de L-carnitina (L-car), um composto que possui um importante papel antioxidante e anti-inflamatório descrito em diversas doenças. Assim, este estudo teve como objetivo investigar os efeitos da suplementação de L-car sobre as citocinas pró-inflamatórias, interleucina-1 $\beta$  (IL-1 $\beta$ ), interleucina-6 (IL-6), interferon-gama (IFN- $\gamma$ ), e a correlação com malondialdeído (MDA), como um marcador de estresse oxidativo, e com a L-car em pacientes portadores de MSUD clássica sob dieta de restrição proteica que foram suplementados com cápsulas contendo L-car na dose de 50 mg/kg/dia, não superior a 1,5 g/dia, durante 2 meses. O grupo controle foi composto de indivíduos saudáveis com a idade e sexo comparáveis com dos pacientes. Os níveis de IL-1 $\beta$ , IL-6, IFN- $\gamma$ , MDA e L-car livre foram avaliados antes, após um e dois meses da suplementação com L-car (ANOVA de medidas repetidas seguida de pós-teste de Tukey e correlações por coeficiente de Pearson quando o valor de F foi significativo). Foi verificado um aumento significativo nas concentrações de IL-1 $\beta$ , IL-6 e INF- $\gamma$  nos pacientes MSUD apenas com a dieta de restrição proteica, sem a suplementação de L-car e a terapia com L-car reverteu os valores de IL-1 $\beta$  e INF- $\gamma$  aos níveis do controle e de IL-6 próximos a estes ( $p < 0,05$ ) após dois meses de tratamento. Foi verificada uma correlação negativa estatisticamente significativa entre todas as citocinas testadas e as concentrações de L-car e uma correlação positiva significativa entre os níveis de MDA e os valores de IL-1 $\beta$  e IL-6. Nossos resultados demonstram que a suplementação com L-car pode auxiliar na defesa contra a inflamação e o estresse oxidativo em pacientes MSUD e representar um importante adjuvante terapêutico no tratamento da doença.

Apoio Financeiro: FAPERGS, CNPq e FIPE/HCPA.