



REVISTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE E
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL

REVISTA HCPA 2006; 26 (Supl 1) :1-267

26^a

Semana Científica
do Hospital de Clínicas de Porto Alegre
5^a Reunião da Rede Nacional de Pesquisa
Clínica em Hospitais de Ensino
13º Congresso de Pesquisa e Desenvolvimento em Saúde do Mercosul

Anais

A EFICÁCIA DO TRATAMENTO COM ÓLEO DE LORENZO EM PACIENTES ASSINTOMÁTICOS PORTADORES DE ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AO X

MAIARA CÁSSIA PIGATTO; MARION DEON; ANGELA SITTA; ALETHÉA BARSCHAK; THATIANA TERROSO; MARCELLA H. OLIVEIRA; AMANDA BARDEN; THAIS BRIZOLARA; JUREMA F. DE MARI; LAURA B. JARDIM; ROBERTO GIUGLIANI; MOACIR WAJNER; CARMEN R. VARGAS.

A adrenoleucodistrofia ligada ao X (X-ALD) é uma doença peroxissomal hereditária caracterizada bioquimicamente pelo acúmulo de ácidos graxos de cadeia muito longa (AGCML) em tecidos e fluídos biológicos, sendo os principais ácidos graxos acumulados o hexacosanóico (C26:0) e o tetracosanóico (C24:0). Esta desordem é caracterizada clinicamente por desmielinização central e periférica e insuficiência adrenal relacionados ao acúmulo dos ácidos graxos. O tratamento para os sintomas neurológicos é limitado e baseia-se na redução dos AGCML. Para tal, a terapia recomendada consiste no uso de uma mistura contendo gliceroltrioleato (GTO) e gliceroltrierucato (GTE), conhecida como Óleo de Lorenzo (OL), combinada com uma dieta pobre em AGCML. No presente estudo investigamos o perfil bioquímico dos ácidos graxos de cadeia muito longa em 18 pacientes com diferentes formas clínicas de X-ALD (4 AMN, 7 cALD e 7 assintomáticos) no diagnóstico e durante o tratamento com OL. Os AGCML foram dosados no plasma dos pacientes utilizando o método de cromatografia gasosa capilar. Foi verificada uma diminuição significativa dos níveis plasmáticos de AGCML na forma assintomática durante o tratamento. Ainda, somente nos pacientes assintomáticos foi constatada a normalização dos níveis plasmáticos de C26:0 durante o tratamento. Estes resultados permitem confirmar o efeito bioquímico do OL, reforçando que esta terapêutica é eficaz em pacientes assintomáticos. APOIO: CAPES, FAPERGS, CNPq, PROPESQ/UFRGS, FIPE/HCPA, PROEXT/UFRGS.