

074

**USO DO ÓLEO DE LORENZO NO TRATAMENTO DA ADRENOLEUCODISTROFIA.** Alethéa G Barschak, Daniella M Coelho, Patricia R Araujo, Ida V D Schwartz, Laura B Jardim, Carmen R Vargas e Roberto Giugliani (Laboratório de Análise de Metabólitos do Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre)

A adrenoleucodistrofia ligada ao X (X-ALD) é uma desordem relativamente frequente do metabolismo de ácidos graxos de cadeia muito longa, ocorrendo em 1 de cada 20.000 indivíduos do sexo masculino. Um defeito do lignoceroil-CoA-ligase na b oxidação peroxissomal de ácidos graxos causa uma elevação patognomônica dos ácidos graxos de cadeia muito longa C24:0 (tetracosanóico) e C26:0 (hexacosanóico). O tratamento da X-ALD consiste em dieta pobre nos ácidos graxos de cadeia muito longa acumulados, terapia com a mistura glicerol trioleato / glicerol trierucato (GTO/GTE) - Óleo de Lorenzo - e, quando possível, transplante de medula. Objetivamos neste trabalho verificar a viabilidade do emprego da mistura GTO / GTE - Óleo de Lorenzo - no tratamento da adrenoleucodistrofia e a sua efetividade em relação aos aspectos bioquímicos e clínicos. Para tal, 9 amostras de sangue heparinizado foram colhidas de um paciente portador de X-ALD com o objetivo de dosar ácidos graxos de cadeia muito longa por cromatografia gasosa em diferentes momentos durante o período de tratamento (18 meses). Foram analisados os níveis de C22:0 (docosanóico), C24:0 e C26:0 assim como as relações C26:0 / C22:0 e C24:0 / C22:0. A relação dose/efeito bioquímico mostrou que o Óleo de Lorenzo foi efetivo na diminuição dos níveis de ácidos graxos de cadeia muito longa acumulados. Entretanto, a resposta clínica não foi satisfatória, uma vez que houve piora progressiva das manifestações neurológicas apresentadas. Isto pode ser explicado pelo fato de que o tratamento foi iniciado quando a sintomatologia neurológica já estava presente neste paciente. Sabe-se que a terapia com Óleo de Lorenzo e o transplante de medula são recomendados a pacientes assintomáticos com o objetivo de prevenir ou retardar as manifestações clínicas da doença. Enquanto uma terapia efetiva para X-ALD não estiver disponível, deveria-se possibilitar aos meninos afetados um diagnóstico precoce para prevenir ou retardar a manifestação clínica da doença pela ingestão da mistura GTO / GTE (CNPq-PIBIC/UFRGS).