

374

**USO DE GLICEROLTRIOLEATO/GLICEROLTRIERUCATO E/OU LOVASTATINA EM PACIENTES COM ADRENOLEUCODISTROFIA.** *Gislane Domingues, Lisana Sirtori, Laureci Goulart, Ana Paula Luft, Alethéa Barschak, Vânia Pulrolnik, Laura Jardim, Cláudia Cechin, Gustavo Maegawa, Roberto Giugliani, Carmen Regla Vargas* (Serviço de Genética Médica HCPA-Porto Alegre).

A adrenoleucodistrofia ligada ao cromossoma X (X-ALD) é o tipo mais freqüente de doença peroxissomal, caracterizando-se pela deficiência na  $\beta$ -oxidação dos ácidos graxos de cadeia muito longa (VLCFA) ocorrendo o acúmulo dos ácidos hexacosanóico (C26:0) e tetracosanóico (C24:0) em fluidos biológicos e em diversos tecidos. É uma doença primariamente neurodegenerativa que se associa a desmielinização. A freqüência em recém nascidos do sexo masculino está estimada em 1:15.000 a 1:100.000. A ALDP é uma proteína de membrana que se liga ao ATP e parece estar envolvida no transporte da VLCFA-CoA sintetase para o interior dos peroxissomas. A terapêutica para a X-ALD consiste na administração da mistura gliceroltrioleato/gliceroltrierucato, chamada de Óleo de Lorenzo (OL), associada com uma dieta pobre em VLCFA. Este tratamento é controverso, pois não parece haver melhora clínica significativa nos pacientes. Com o objetivo de avaliar o efeito bioquímico desta terapêutica, no presente trabalho foram analisados 7 pacientes com X-ALD tratados com OL e dieta pobre em VLCFA, sendo que 3 destes foram posteriormente também tratados com lovastatina. Os pacientes tratados com dieta e OL mostraram redução média de 50% nos valores de C26:0 e de 42,8% na razão C26:0/C22:0 após o início do tratamento, enquanto que aqueles que foram tratados com dieta, OL e lovastatina verificou-se uma redução média de 60% na concentração de C26:0 e de 49,8% na razão C26:C22 após o início da administração de lovastatina. Apesar do pequeno número de pacientes analisados e do curto tempo de uso da lovastatina (4 meses), os resultados parecem indicar que a lovastatina possa ser mais efetiva na redução das concentrações dos VLCFA acumulados na X-ALD. (Fapergs, CNPq, Propesq/UFRGS, FIPE/HCPA).