

Introdução: Doenças do espectro de Zellweger (*Zellweger Spectrum Disorders* - ZSD) constituem um subgrupo de desordens hereditárias conhecidas como “doenças da biogênese de peroxissomas” (PBD). As ZSD são três (síndrome Zellweger - ZS, adrenoleucodistrofia neonatal - NALD - e doença de Refsum infantil - IRD) e possuem sintomatologia semelhante, porém variável quanto à severidade. Pacientes com ZSD apresentam sintomas neurológicos, anormalidades cerebrais e outros achados clínicos como perda de visão e cistos renais característicos, porém os mecanismos fisiopatológicos envolvidos no dano tecidual encontrado ainda não estão esclarecidos. Assim, foi objetivo deste trabalho investigar o estresse oxidativo em pacientes com ZSD. Metodologia: Foram avaliados, em plasma de sete pacientes ZSD e grupo controle, os seguintes parâmetros de estresse oxidativo: espécies reativas ao ácido tiobarbitúrico (TBA-RS), status antioxidante total (TAS) e conteúdo de tióis. Resultados: Foi observado um aumento significativo de TBA-RS (indicativo de lipoperoxidação) e diminuição significativa de grupamentos tióis (indicativo de dano oxidativo a proteínas de membrana). Não foi observada diferença significativa entre o TAS de pacientes e controles, embora estivesse 31% diminuído em relação a estes. Conclusão: Os resultados obtidos sugerem que o dano oxidativo esteja envolvido na fisiopatologia das ZSD e presume-se que a administração de antioxidantes poderia ser um adjuvante na terapia para esses pacientes, visto que ainda não há uma terapia efetiva para tais doenças.