

287

ASPECTOS CLÍNICOS E BIOQUÍMICOS DE 7 PACIENTES ADRENOLEUCODISTRÓFICOS TRATADOS COM ÓLEO DE LORENZO. *Alethéa G Barschak, Daniella M. Coelho, Vivian Furlanetto, Carolina F. M. de Souza, Simone M. Karam, Laura Jardim, Carmen R Vargas e Roberto Giugliani* (Laboratório de Análise de Metabólitos, Serviço de Genética Médica, HCPA).

A adrenoleucodistrofia ligada ao X (X-ALD) é uma desordem hereditária do metabolismo peroxissomal, bioquimicamente caracterizada pelo acúmulo de ácidos graxos de cadeia muito longa ("very long chain fatty acids"- VLCFA) em diferentes tecidos e em fluidos biológicos, sendo os principais ácidos acumulados o hexacosanoico ($C_{26:0}$) e o tetracosanoico ($C_{24:0}$). O acúmulo destes ácidos graxos está associado com desmielinização cerebral e insuficiência adrenal. A incidência desta condição é estimada em 1 para 25.000 em homens. Pelo menos seis fenótipos podem ser distinguidos, sendo a adrenoleucodistrofia cerebral infantil (ALD) e a adrenomielopatia (AMN) os mais comuns. O tratamento preconizado consiste na utilização da mistura gliceroltrioleato/gliceroltrierucato (GTO/GTE), conhecida como Óleo de Lorenzo, combinada com dieta pobre em VLCFA. Neste trabalho fez-se uma avaliação do tratamento com Óleo de Lorenzo associado a dieta restrita em VLCFA de 7 pacientes homens com X-ALD analisando a evolução clínica e bioquímica. Os pacientes apresentaram uma redução média de 50% nos valores de $C_{26:0}$ e de 42,8% na razão $C_{26:0}/C_{22:0}$ após o início do tratamento. A maioria dos pacientes permaneceu clinicamente bem e aproximadamente 30% dos pacientes apresentaram uma progressão rápida no curso clínico da doença. Parece não haver uma clara correlação bioquímico-clínica do tratamento. Os resultados nos mostram que novas terapias mais eficazes para X-ALD são necessárias para que se possa obter um melhor prognóstico da doença com progressão mais lenta dos sintomas apresentados ou mesmo reversão dos sintomas já presentes nos pacientes. (PIBIC-CNPq/UFRGS 99/2000)