

463

**ÁCIDOS GRAXOS DE CADEIA MUITO LONGA EM PACIENTES COM DIFERENTES FORMAS CLÍNICAS DE ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA AO X: O EFEITO DO ÓLEO DE LORENZO.**

*Graziela de Oliveira Schmitt, Marion Deon, Mariana Garcia, Alethea Barschak, Angela Sitta, Amanda Barden, Thais Brizolara, Thatiana Terroso, Marcella Oliveira, Maiara Pigatto, Jurema de Mari, Daniella Coelho, Moacir Wajner, Roberto Giugliani, Carmen Regla Vargas (orient.) (UFRGS).*

A adrenoleucodistrofia ligada ao X (X-ALD) é uma doença hereditária bioquimicamente caracterizada pelo acúmulo de ácidos graxos de cadeia muito longa (AGCML), ácidos hexacosanóico (C<sub>26:0</sub>) e tetracosanóico (C<sub>24:0</sub>), nos tecidos e fluidos biológicos. O aumento da concentração desses metabólitos está relacionado com a progressiva desmielinização da substância branca do sistema nervoso central, bem como a insuficiência adrenal e o hipogonadismo. A diminuição dos níveis plasmáticos de VLCFA é obtida por um tratamento com uma dieta de restrição em gorduras saturadas e com uso do Óleo de Lorenzo. Sabe-se que o Óleo de Lorenzo retarda o aparecimento de sintomas neurológicos quando administrado a pacientes assintomáticos ao diagnóstico. 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 Óleo de Lorenzo. Os AGCML foram dosados no plasma dos pacientes utilizando o método de cromatografia gasosa capilar. Os níveis plasmáticos de AGCML mostram-se significativamente diminuídos em pacientes portadores da forma clínica assintomática durante o tratamento. Os pacientes assintomáticos foram os únicos que normalizaram os níveis plasmáticos de C<sub>26:0</sub> durante o tratamento. Desta forma, nossos resultados confirmaram o principal efeito bioquímico do Óleo de Lorenzo e comprovaram que essa terapêutica é eficaz em pacientes assintomáticos. (PIBIC).