

334

EFEITO DO ÓLEO DE LORENZO NOS NÍVEIS PLASMÁTICOS DOS ÁCIDOS GRAXOS DE CADEIA MUITO LONGA EM PACIENTES COM ADRENOLEUCODISTROFIA/ ADRENOMIELONEUROPATIA.*Lisana Sirtori, Gislane Domingues, Ana Paula Luft, Laureci Goulart, Alethéa Barschak, Vania Pulrolnik, Cláudia Cechin, Laura Jardim, Gustavo Maegawa, Moacir Wajner, Roberto Giugliani, Carmen Regla Vargas* (Serviço de

Genética Médica do HCPA-Porto Alegre).

A adrenoleucodistrofia (X-ALD) é uma desordem peroxissomal caracterizada bioquimicamente pelo acúmulo tecidual dos ácidos graxos de cadeia muito longa (AGCML), especialmente o ácido hexacosanóico (C26:0) e do ácido tetracosanóico (C24:0) devido a um defeito no transporte da enzima AGCML-CoA sintetase para o interior dos peroxissomas. A forma cerebral infantil (ALDc) e a adrenomieloneuropatia (AMN) são as formas clínicas mais comuns. A terapêutica atualmente preconizada inclui dieta pobre em AGCML associada ao uso da mistura gliceroltrioleato /gliceroltrierucato (GTO/GTE-Óleo de Lorenzo). Neste trabalho foram estudados sete pacientes (5 ALDc e 2 AMN) tratados com essa terapêutica por um período médio de trinta meses, com objetivo de verificar o efeito bioquímico deste tratamento. Os níveis plasmáticos do C26:0 ficaram acima de 2,86µM/L (normal:0,32–1,56µM/L) em 62% das determinações feitas durante o período de tratamento. Entretanto, estes níveis foram drasticamente reduzidos após o início do tratamento, permanecendo em média 58% abaixo dos valores iniciais durante todo o período de terapêutica. A razão C26:0/C22:0 sofreu uma redução média de 43% após o início do tratamento. Apesar da clara diminuição da concentração de C26:0 seus níveis plasmáticos se mantiveram acima dos valores normais durante quase todo o período estudado. Além disso, a literatura mostra uma pobre melhora clínica dos pacientes tratados com GTO/GTE. Novas drogas para X-ALD estão sendo testadas em estudos clínicos multicêntricos, entre elas a lovastatina, com o objetivo de encontrar melhores opções terapêuticas para X-ALD. (Fapergs,CNPq, Propesq/UFRGS, FIPE/HCPA).