

A adrenoleucodistrofia ligada ao cromossomo X (X-ALD) é um erro inato do metabolismo, caracterizado por defeitos de β -oxidação de ácidos graxos de cadeia muito longa, devido à desordens do metabolismo peroxissomal. Os pacientes afetados podem apresentar desmielinização cerebral e insuficiência do córtex adrenal. Essa doença pode apresentar diversos fenótipos dentre eles a adrenomieloneuropatia (AMN) e mulheres heterozigotas (HTZ). Considerando que o estresse oxidativo está presente em várias desordens neurodegenerativas, e tem sido demonstrado nos pacientes portadores da forma infantil da X-ALD, o objetivo deste estudo foi verificar a existência de dano oxidativo a proteínas em plasma de pacientes AMN e HTZ. O dano a proteínas foi avaliado através de dosagens de grupamentos carbonilas (Levine *et al.*, 1990) e sulfidrilas (Aksenov e Markesbery, 2001) em 14 pacientes (4 AMN e 10 HTZ) e 17 controles (6 homens e 11 mulheres). Os resultados obtidos mostram uma diminuição significativa no conteúdo de sulfidrilas nos pacientes em relação aos controles [$F(3,24) = 17.965$, $p < 0.01$]. Não houve diferença significativa no conteúdo de carbonilas entre os grupos [$F(3,25) = 0.266$, $p > 0.05$]. Sabe-se que estas diferentes medidas refletem mecanismos distintos de oxidação às proteínas. Os resultados permitem sugerir a ocorrência de dano oxidativo a proteínas nestas formas clínicas da X-ALD, uma vez que a maioria dos grupos sulfidrilas são ligados às proteínas e a oxidação desses grupos leva a inativação das mesmas. Apoio financeiro: CAPES, CNPq, PROPESQ/UFRGS e FIPE/HCPA