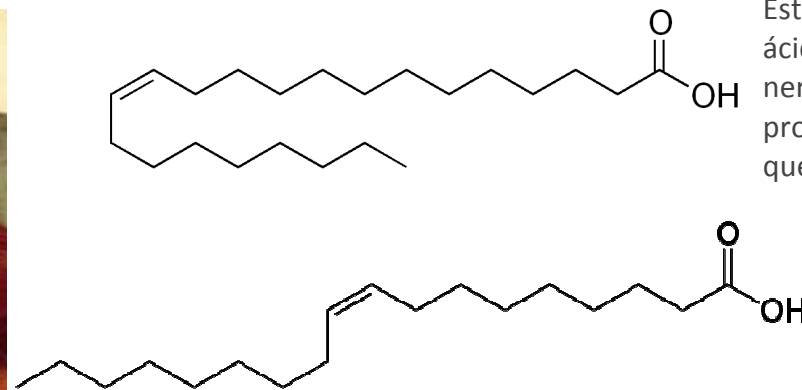


# CINE FORUM CIENTÍFICO: EL ACEITE DE LA VIDA

Lorenzo's oil o El aceite de la vida como se tradujo al castellano es una película escrita, producida y dirigida por **George Miller en 1992**, protagonizada por **Nick Nolte y Susan Sarandon**. Su duración aproximada es de 136 minutos

Cuenta la historia real del matrimonio Odone, que desesperado por la extraña enfermedad sin cura ni tratamiento que padecía su hijo Lorenzo, investigó e ideó una tratamiento terapéutico que consistía en un aceite especial. Para ello se pusieron a estudiar bioquímica, organizaron congresos médicos e incluso se enfrentaron a las críticas de muchos de ellos

La historia es un caso real. A Lorenzo Odone se le diagnosticó en 1984 con cinco años de edad, una enfermedad denominada **adrenoleucodistrofia**, una patología hereditaria que se detecta durante la infancia y que, en su grado más severo, provoca una degeneración neurológica que lleva a un estado vegetativo y, en menos de diez años, ocasiona la muerte.



El ácido erúrico es un ácido graso insaturado omega 9 de 22 átomos de C y el ácido oleico es un ácido graso insaturado omega 9 de 18 átomos de C

Esta enfermedad se produce por la acumulación de ácidos grasos de cadena muy larga en el sistema nervioso, lo que desencadena un ataque de las propias defensas del paciente a la vaina de mielina que se encarga de facilitar la transmisión del impulso nervioso en las neuronas. De este modo el tejido neuronal se va degenerando y se producen una serie de daños neurológicos (parálisis, pérdida de visión...). Por eso decimos que se trata de una **enfermedad autoinmune**

Todo ello ocurre por una **mutación en un gen (ABCD1) del cromosoma X** que codifica para una enzima que es la responsable de la hidrólisis (rotura) de ácidos grasos. Al no tener este enzima, los ácidos grasos de cadena larga se acumulan en el sistema nervioso, produciendo los efectos descritos.

Se trata de una **enfermedad rara** que afecta a 1 de cada 20000 personas

**El aceite de Lorenzo** es un compuesto graso en proporción 4:1 de glicerol trioleato y glicerol triurecato (las formas triglicéridas de los ácidos oleico y erúcico), usado como un método preventivo en el tratamiento de la adrenoleucodistrofia. Este aceite fue descubierto después de una larga búsqueda realizada por los padres de Lorenzo Odone. Esta mezcla de ácidos grasos reduce los efectos de los ácidos grasos de cadena muy larga por competitividad, inhibiendo las enzimas que forman los ácidos grasos de cadena muy larga. Esto significa que el aceite de Lorenzo le hace creer al organismo que no es necesario que tenga lugar esa reacción química al evitar que se formen los ácidos grasos de cadena muy larga

**El tratamiento con el aceite de Lorenzo ha sido discutido durante décadas** y actualmente el único tratamiento aceptado para la adrenoleucodistrofia es el **trasplante de médula ósea**, pero implica un elevado riesgo y además sólo se puede practicar en estadios muy iniciales de la enfermedad. También se está investigando el tratamiento con **terapia génica**, mientras que otros expertos creen

que controlar los niveles de ácidos grasos de cadena larga puede detener el proceso neurodegenerativo.

Más de una década después del estreno de la película, equipos internacionales de investigadores avalaron la lucha del matrimonio Odone: el aceite de Lorenzo sí parece retrasar el desarrollo de la patología, aunque depende de muchos factores, como el diagnóstico precoz de la enfermedad, para que el tratamiento sea eficaz

Augusto Odone patentó este producto y sus beneficios van a parar a una fundación: **Proyecto Mielina**, dedicada a la investigación para el tratamiento de las enfermedades desmielinizantes

Por su lucha a favor de los afectados por la ALD, Augusto Odone fue nombrado doctor honoris causa por la Universidad de Stirling en Escocia.

<http://www.myelin.org/>



**Cuestiones:**

1. ¿Qué enfermedad sufre el niño protagonista de la película "Lorenzo's oil"?
2. ¿Cuáles son los síntomas de esta enfermedad?
3. ¿Cuál es la causa de esta enfermedad?
4. ¿Qué terapia se aplica a estos enfermos?, ¿qué resultados se consiguen?
5. ¿Qué es el "aceite de Lorenzo"? Nombra los componentes del aceite de Lorenzo. Formúlalos \*
6. ¿Por qué no se pueden utilizar los ácidos grasos directamente como terapia?
7. ¿Cuál es la implicación del aceite de Lorenzo en la cura de la enfermedad?
8. ¿Qué significa que los ácidos grasos de cadena larga inhiben por competitividad al enzima implicado en esta enfermedad?\*
9. Busca información a cerca de esta enfermedad y explica que ruta/s metabólica/s y qué moléculas se ven afectadas, así como otras posibles terapias
10. Busca información a cerca de Lorenzo y su familia ¿se curó, ha sobrevivido a esta enfermedad? ¿qué ha sido de sus padres?

**\*Contesta a esta pregunta solo si eres alumno de bachillerato**



<http://www.enfermedades-raras.org/index.php>



El 28 de febrero de cada año se realizan campañas de sensibilización ciudadana, que tratan de hacer visibles al conjunto de personas que padecen enfermedades consideradas raras o bien por su baja incidencia en la población o por el desconocimiento científico de la enfermedad. La Campaña tiene como objetivo concienciar sobre las patologías poco frecuentes y atraer la atención sobre las grandes situaciones de falta de equidad e injusticias que viven las familias.