



# ÁCIDOS GRAXOS DE CADEIA MUITO LONGA

**Material:** Soro congelado

**Sinônimo:** Painel peroxissomal, ácidos graxos C22-C26, VLCFA

**Volume:** 4,0 mL

**Método:** Cromatografia Líquida de Alta Performance (HPLC) e Espectrometria de Massa

**Volume Lab.:** 4,0 mL

**Rotina:** Diária

**Temperatura:** Congelado

**Coleta:** - O paciente deve evitar ingerir bebida alcoólica nas 24 horas anteriores à coleta.

- Colher do paciente em jejum de 12 horas.

- A coleta deve ser feita em tubo SEM GEL separador centrifugar, aliquotar e congelar.

- Colher sangue em 2 tubos de 3 mL sem gel separador e sem anticoagulante.

- Aguardar por 30 minutos;

- Centrifugar a 2200 g por 10 minutos a 18 °C;

- Aliquotar 2 mL de soro em frasco plástico estéril.

- Enviar congelado.

**Código SUS:**

**Código CBHPM:** 0.00.00.00-0

## **Interpretação:**

Uso: A determinação dos níveis plasmáticos de ácidos graxos de cadeia muito longa e dos ácidos pristânico e fitânico é útil para o diagnóstico de doenças em que há defeito na função do peroxissomo. Essas doenças são geneticamente determinadas e tão heterogêneas quanto sua expressão clínica. Entre elas, temos:

Defeitos da biogênese do peroxissomo - que incluem a doença de Zellweger, a adrenoleucodistrofia neonatal e a doença de Refsum neonatal - de herança autossômica recessiva, que se caracterizam por múltiplas falhas da função peroxissomal e se manifestam precocemente com hipotonia, retardo grave do desenvolvimento neuropsicomotor, dismorfismo facial, perda auditiva e visual e alteração da função hepática e renal; Adrenoleucodistrofia (ALD) e sua variante, a adrenomieloneuropatia, que tem herança recessiva ligada ao cromossomo X, é a mais freqüente das doenças peroxissomais e decorre

de deficiência em proteína da membrana peroxissomal envolvida em transporte de ácidos graxos. A ALD caracteriza-se por graus variáveis de insuficiência adrenal associados à desmielinização do SNC, de instalação na infância e caráter progressivo. Já a adrenomieloneuropatia cursa com mais lentidão e começa mais tardiamente, causando neuropatia periférica e paraparesia espástica;  
Doença de Refsum, de herança autossômica recessiva, caracterizada por ataxia, ictiose e retinite pigmentar. A afecção se apresenta com níveis elevados de ácido fitânico e é passível de ser tratada com restrição dietética dessa substância.

**Referência:**

0 a 5 anos:

Valores de referência não estabelecidos para esta faixa etária.

5 a 17 anos:

Ácido Fitânico: 0,37 a 3,46 umol/L

Ácido Pristânico: Inferior ou igual a 0,28 umol/L

Ácido Docosanóico (C22): 32,04 a 84,33 umol/L

Ácido Tetracosanóico (C24): 25,27 a 64,05 umol/L

Ácidos Hexacosanóico (C26): Inferior ou igual a 0,68 umol/L

Relação C24/C22: 0,67 a 0,87

Relação C26/C22: 0,002 a 0,010

Relação Pristânico/Fitânico: 0,02 a 0,015

adultos:

Ácido Fitânico: 0,48 a 3,13 umol/L

Ácido Pristânico: Inferior ou igual a 0,35 umol/L

Ácido Docosanóico (C22): 39,18 a 99,20 umol/L

Ácido Tetracosanóico (C24): 31,26 a 84,11 umol/L

Ácidos Hexacosanóico (C26): Inferior ou igual a 0,94 umol/L

Relação C24/C22: 0,64 a 0,99

Relação C26/C22: 0,002 a 0,010

Relação Pristânico/Fitânico: 0,01 a 0,16

**Material:** Soro congelado

**Sinônimo:**

**Volume:** 4.0 mL

**Método:** Espectrofotometria

**Volume Lab.:**

**Rotina:** Diária

**Temperatura:** Congelado

**Coleta:** - < 1 ano: jejum de 3 horas;

- 1 ate 5 anos: jejum de 6 horas;

- > de 5 anos: jejum de 12 horas

- Colher sangue em tubo sem anticoagulante, aguardar 30 minutos, centrifugar.

- Enviar aliquota de 3 mL de soro em tubo plástico.

Interferentes:

- Lipemia e hemolise.

- Nao ingerir bebidas alcoolicas nas 24 horas que antecedem o exame.

**Código SUS:**

**Código CBHPM:** 4.03.01.18-4

**Interpretação:**

Uso: avaliação do perfil lipídico do paciente.

Os ácidos graxos são os principais constituintes dos triglicérides e fosfolípidos. Podem ser de cadeia curta, média ou longa, e geralmente são compostos de cadeias carbônicas em série e com números pares de carbono. Dependendo do número de ligações duplas, podem ser divididos em saturados (sem duplas ligações), monoinsaturados e poliinsaturados. Acredita-se que dietas mais ricas em poliinsaturados são mais saudáveis e menos associadas a hiperlipidemias. Qualquer distúrbio causador de liberação excessiva de hormônios lipolíticos (adrenalina, noradrenalina, ACTH, tirotropina, HGH e glucagon, por exemplo) pode induzir mudanças nos níveis séricos de ácidos graxos livres. A deficiência insulínica que ocorre nos diabéticos, jejum prolongado e outras condições cetóticas também pode estar associada ao aumento dos ácidos graxos no plasma. A presença de altas concentrações de ácido ascórbico na amostra pode interferir negativamente na metodologia empregada.

**Referência:**

Em jejum: 0,10 - 0,65 mmol/L

Pós-prandial (2h): até 0,32 mmol/L