

INGRESE SUS DATOS
PARA ACCEDER
AL SITIO

» Inicio
Actualidad científica

» Noticias médicas
» Día a Día
» Artículos
» Entrevistas
» Puntos de vista

Educación continua

» Ateneos
» Conferencias
» Cursos

Recursos externos

» Medline-PubMed
» Recomendados

Comunidad

» Foros
» Eventos
» Encuestas
» Carta de lectores

Servicios

» Clasificados
» Vademécum
» Página Profesional

Pasatiempos

» Arte & Cultura
» Links
» Tarjetas virtuales

Biblioteca
Virtual
IntraMed

INGRESAR »

COMENTARIOS

31 MAY 08 | Adrenoleucodistrofia

Muere el hombre que inspiró la película 'El aceite de la vida'

Lorenzo Odone vivía aquejado de la adrenoleucodistrofia, una enfermedad rara a la que sus padres intentaron buscar tratamiento. (El País)

Lorenzo, cuya batalla y gesta paterna por buscar un remedio a su enfermedad fue llevada al cine, ha fallecido en su casa de Virginia, a la edad de 30 años, según informa la BBC.

Lorenzo Odone estaba aquejado de la **adrenoleucodistrofia** (ALD, o también conocida como enfermedad de Schilder), una patología genética ligada al cromosoma X que transmiten las madres a los hijos varones. Los índices de mortalidad son tan altos en su forma infantil, que los médicos solo dieron dos años de vida a Lorenzo. La dolencia - que afecta a entorno a uno de cada 20.000 varones - produce en la sangre y fluidos orgánicos gran cantidad de ácidos grasos de cadena larga por un fallo en su metabolización y ataca a la sustancia blanca del cerebro y a las glándulas suprarrenales.

En el caso de Lorenzo, vivió con normalidad hasta que cumplió cinco años, edad en la que empezó a sufrir dificultades motoras y cerebrales. Los padres - Augusto y Michaela Odone - no se resignaron, y con el apoyo de otros familiares de afectados y algunos médicos promovieron el primer congreso sobre la enfermedad en EE UU, donde un investigador expuso un tratamiento experimental con ácido oleico que estaba consiguiendo reducir a la mitad la presencia en sangre de ácidos grasos de cadena larga.

Sin formación científica alguna - él es economista y ella era lingüista - sus progenitores comenzaron una investigación en 1986 de la mano de un bioquímico británico que concluyó con un compuesto de ácido oleico y erúxico al que dieron el nombre de "aceite de Lorenzo". El primero en ser tratado fue el propio Lorenzo, que pese a estar afectado, ha llegado a cumplir los 30 años, pese a que los médicos tan solo le daba 2 años de vida.

Pese a este éxito, muchos afectados que son tratados con el aceite de Lorenzo siguen falleciendo. En 10 años los médicos señalan que el aceite de Lorenzo puede funcionar como agente preventivo en los niños que pueden estar afectados de la ALD, pero no en aquellos que ya la han desarrollado.

La gesta familiar fue llevada al cine por el director George Millar en 1992 (Lorenzo's Oil, en su versión original, El aceite de la vida en su versión española). El reparto estaba encabezado por Susan Sarandon en el papel de madre (nominada al oscar a la mejor actriz) y Nick Nolte en el de padre. La película no va más allá de las primeras investigaciones y los aparentes "éxitos" del tratamiento.

El padre de Lorenzo ha anunciado que las cenizas de su hijo serán llevadas a Nueva York, donde están las de su mujer, fallecida en el año 2000. Augusto tiene previsto ahora trasladarse a su Italia natal para escribir un libro sobre su hijo.

Diez españoles con adrenoleucodistrofia empiezan a tratarse con 'aceite de Lorenzo'



Los colegas que se interesaron por esta nota también leyeron las siguientes:

[Componente hereditario del herpes zóster](#)

[Nuevo test de saliva para medir la grasa corporal](#)

[La mayoría de las mujeres está disconforme con su cuerpo](#)

MÁS COMENTADOS

[El doctor House, el mejor médico de la televisión](#)

[Tratamiento de las hemorroides](#)

[Dolor abdominal agudo en los adultos](#)

[¿Cómo ser madre y médica y no...?](#)

[El Dolor y la Muerte](#)

MÁS VISITADOS

[El coito perfecto dura entre 7 y 13 minutos](#)

[El síndrome burnout en médicos hispanoamericanos](#)

[Biblioteca Virtual IntraMed](#)

[¿Podemos usar Google?](#)

[Antonio Damasio: El cerebro, teatro de las emociones](#)

FOROS

[Madres y médicas](#)

[Sedentarismo](#)

[Cirugía Pediátrica](#)

[Congreso](#)

[Estudiantes Medicina](#)

[Psiquiatría](#)

[Tocoginecología](#)

[Clínica Médica](#)

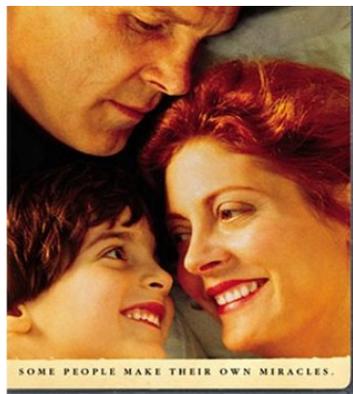
[Cirugía](#)

[Pediatria](#)



LUCÍA ARGOS - Madrid

Al menos una decena de pacientes con una enfermedad genética llamada adrenoleucodistrofia (ALD) son tratados en España con aceite de Lorenzo, más una esperanza que una certeza científica descubierta por un matrimonio norteamericano cuyo coraje ha sido llevado al cine. La película, traducida como *El aceite de la vida*, narra la historia real de los Odone y su pequeño Lorenzo, afectado por el mal. Como ellos, muchos padres españoles no se resignan ante un no de la ciencia y luchan por conseguir una mayor atención a las enfermedades hereditarias. La película es quizá demasiado optimista, en opinión de Teresa Pampols, del Instituto de Bioquímica Clínica de la Diputación de Barcelona, porque los tratamientos experimentales con el aceite efectuados hasta ahora en Estados Unidos, Reino Unido, Alemania, Holanda y España apenas han conseguido alguna mejoría en casos de pacientes adultos. Lo que sí pone de relieve, y en esto coinciden varios especialistas consultados, es la fuerza de las familias y de las asociaciones de enfermos en el impulso de estudios científicos. A raíz del estreno mundial del filme, esta historia y el estado actual de la enfermedad han sido tratados en revistas tan prestigiosas como *Nature* y *Nature Genetics* de febrero de 1993. Casi al tiempo se ha dado a conocer la identificación por parte de un equipo francés del gen que probablemente está implicado en la enfermedad. Lorenzo Odone vivió con plena normalidad hasta que cumplió cinco años. A partir de entonces empezó a mostrar una serie de dificultades motoras y cerebrales, características de la enfermedad que se le diagnosticó: la adrenoleucodistrofia (ALD). Se trata de una patología genética ligada al cromosoma X que transmiten las madres a sus hijos varones. En su forma infantil, la más severa, ataca a la sustancia blanca del cerebro y a las glándulas suprarrenales, produciendo en sangre y fluidos orgánicos una gran cantidad de ácidos grasos de cadena larga por un defecto en su metabolización. En estos casos el final puede ser la parálisis total y la muerte, como explica Francisco Palau, genetista del hospital La Fe, de Valencia. Patología ciertamente rara, se estima que puede afectar a una de cada 26.000 personas. En 1983 los médicos le dieron a Lorenzo sólo dos años de vida. Pero Augusto y Michaela, sus padres, no quisieron resignarse y consiguieron apoyo de médicos y otras familias afectadas hasta promover en 1984 el primer congreso científico de la ALD en Estados Unidos. Un investigador habló allí de un tratamiento experimental con ácido oleico que estaba consiguiendo reducir a la mitad la presencia en sangre de ácidos grasos de cadena larga.



Mezcla de ácidos

Los Odone, sin ningún tipo de formación científica, iniciaron entonces una investigación con ayuda de un bioquímico británico que culminó en la preparación de un compuesto de ácido oleico y ácido erúxico (ambos monoinsaturados) en una proporción de cuatro a uno, al que bautizaron como aceite de Lorenzo. Con él empezaron a tratar a su hijo, que hoy, aunque seriamente afectado, ha cumplido 14 años.

El Instituto Kennedy, de Baltimore (EE UU), centro de referencia mundial en el estudio de la ALD, empezó a experimentar con esta sustancia, y en 1992 Hugo Woser, un investigador del centro, publicó los primeros resultados positivos en 200 pacientes en la revista *Journal of Inherited Metabolic Diseases*. Se había conseguido reducir casi a la normalidad en pocas semanas el nivel de ácidos grasos de los pacientes tratados.

"Lo malo es que esta reducción no está implicando una normalización clínica inmediata", matiza la doctora Teresa Pampols, en cuyo centro se está tratando a dos pacientes con este aceite y próximamente se hará con otros ocho. "En esta enfermedad hay muchos tipos, algunos más severos que otros. A veces en formas adultas hay una remisión espontánea", añade.

La investigadora explica que la mejoría no está clara en los casos de ALD infantil, aunque sí en algunos tipos de formas adultas, "en los que parece que se detiene el curso de la enfermedad". Al Instituto de Bioquímica Clínica de la Diputación de Barcelona han llegado unos 25 casos de ADL, desde su creación en 1987.

Francisco Palau insiste en que el aceite de Lorenzo no puede considerarse como una medicina alternativa, ya que las sustancias usadas son de uso normal en

[Cardiología](#)
[Búsqueda Bibliográfica](#)
[más >](#)



farmacología. Si bien coincide con Teresa Pampols en que se trata más bien de una esperanza en cuanto a la mejora de la calidad de vida de los enfermos que de un tratamiento definitivo para una enfermedad cuya causa apenas empieza a identificarse. Carmen Ayuso, del departamento de genética de la **Fundación Jiménez Díaz**, recalca que el Instituto Kennedy tiene mucha experiencia en esta enfermedad "y hay que pensar que lo que están haciendo es serio".

Insista aunque la respuesta sea "no lo sé"

"Hay que estimular la investigación, conseguir algún tipo de subvención. Está claro que van a hacer más caso a 30 familias que a una". Con estas palabras, Teresa Travesero justifica el esfuerzo que realiza con su marido, Mariano Riestra, para poner en contacto a todas las personas que se vean afectadas por el síndrome de Prader Willi, una lesión cromosómica que padece su hijo. Para ello han recurrido a un programa radiofónico la pasada semana, a través del cual han conseguido contactar con dos primeras familias afectadas por el mismo problema, una de Jaén y otra de Ponferrada (León). Teresa Travesero es consciente de que "hasta que no se aíse el gen y, por tanto, la posibilidad de una terapia genética, esta enfermedad es una condición de por vida". Pero sabe por experiencia propia que se puede hacer mucho por la calidad de vida de los niños enfermos. Los pequeños que nacen con este síndrome padecen hipotonía muscular, obesidad y oligofrenia. Tras la tristeza y la confusión de los primeros momentos, la pregunta que este matrimonio se hizo y que ahora quiere compartir con más padres fue "¿qué puedo hacer para ayudar a mi hijo?".

El primer consejo que ofrecen estos padres es buscar servicios de ayuda temprana, de estimulación física y terapia del habla, que pueden paliar en parte los efectos de la enfermedad en el desarrollo del niño. Y el segundo, en sintonía con la actitud que tomaron Augusto y Michaela Odone en el caso de la adrenoleucodistrofia de su hijo, propone: "Encuentre a un doctor que sepa sobre el síndrome de Prader Willi o que esté deseando aprender. No tema hacer preguntas e insista en recibir una respuesta, incluso si ésta es 'no lo sé'".

 [COMENTARIOS](#)

Comentarios de los lectores:



Francisco Ruiz Bello  31/05/08 22:55

Estimados todos,henorabuena por la noticia por no todos los medios se asen eco de eya,y yo como padre afectado tengo que agradece que se agan eco de eya por que con eyo contribuimos a que se conosca esta enfermedad sin mas un cordial saludo.
www.leucodistrofia.es



Romeo Alfonso Valdés Willars  01/06/08 17:30

Lo que hizo la familia Odone, fué algo fabuloso.

Usted debe estar registrado para expresar su opinión.
Ingrese su nombre de usuario y su contraseña en la cabecera de esta página.
Si no está registrado ingrese [aquí](#)



[Términos y condiciones de uso](#)
Todos los derechos reservados | Copyright 1997-2008