



# הסרט "השמן של לורנו" הזמנה לפעילויות חקר

דפנה מנדLER\*

## המחללה

המחללה שבה עוסק הסרט "השמן של לורנו" נקראת ALD - Adorno Leuko Dystrophy. המחללה נגרמת מהרס השכבה השומנית שעוטפת את הנירונים, תאי העצב במוח, המאפשרים לנו את ביצוע פעולות החיים כלן, כולל חשיבה ותונעה (ראה "על כימיה 2" השכבה השומנית נקראת מיילין (Myelin)).

פירוש המילה "Leuko" הוא לבן (מתייחס למילין שעוטף את הנירונים. צבע המילין הוא לבן ולכן הנירונים נראים לבנים). *Distrophy* פירושו התפתחות אנורטමלית או: בלתי תקינה. למורות שיש צורות מופע שונות, התסמינים של ALD, כפי שניתן לראות אותם בסרט, מתחילהם בין הגילאים 5 עד 12. המות הוא ודאי – תוך 24 חודשים מגילוי המחלת. הסימנים הם נסיגת בתפקוד, אובדן כושר הראייה השמיעית והדיבור ופגיעה ביכולת המוטורית. הם נגרמים כתוצאה מהמסה ומסילוק שכבת המילין העוטפת את הנירונים כתוצאה מעלייה דרמטית ברכז חומצות שומניות רזיות ארוכות-שרשות בגוף (VLCSFAs, Very Long Chain Saturated Fatty Acids). ללא מעוטפת המילין, תא העצב אינו מعتبرים את האותות החשימיים. בהפשטה רבה – הנירונים מפסיקים לומר לשירים להתקוץ, והחוליה אינו יכול לזרז. גם בטרשת נפוצה (Multiple Sclerosis) יש סילוק של שכבת המילין אולם המנגנון שונה מזה שב-ALD.

## המבנה של מולקולות שומן

במהלך חמיש עשרה השנים האחרונות הפרק חקר מולקולות השומן לאחד הנושאים ה"חמים יותר" בביוכימיה מולקולרית. הסרט מראה דרך מעניינת לחשוף את התלמידים לנושא זה.

הסרט "השמן של לורנו" עוסק בלורנו אודונה, ילד נורמלי ובראי, שבריאותו נפגעת לפתע וمتדרדרת במהלך. הסרט מתאר את השנים בין 1984 ל- 1987 שבון ההורים – ניק גולדטי בתפקיד אוגוסטו אודונה וסוזן סרנדון בתפקיד מיכאל אודונה – הופכים להיות הכוח המניע במאבק להצלת חייו של בנים. בני הזוג אודונה לומדים כימיה, ביולוגיה וביוכימיה כדי לפתח טיפול לבנים.

המקורה האמתי של משפחת אודונה שהפרק הסרט דרמטי באורך מלא, יכול לשמש אותנו המורים כדי לעודד תלמידים לחזור מגאון נושאים כמו שומנים רזויים ולא רזויים, כולסטרול ועוד, אגב התמקדות בקשרים בין מולקולריים. כמו כן ניתן להרחיב קצת על תהליכים ביולוגיים המתרכשים בתחום. לאחר שהתעניינוותם של התלמידים עליה במידה ניכרת כאשר הסיפור המדעי הגיע לחיי היום יום, יש לנו הזדמנויות להשתמש הסרט "השמן של לורנו" כדי לשלב בין תחומי מדע שונים ולהסביר תופעה המוצגת בצוර פולולית. (הסרט הופק בשנת 1992 באולפני יוניברסל, אורק הסרט שעתיים ו- 18 דקות; ניתן להשיג בספריות וידאו).

במאמר זה ננסח תחילתה לחתה הסבר כימי וביוכימי לגורמים למחלה ה-ALD. בהמשך ניתן גם הצעות לדינמים אטמיים שעולים בעקבות הסרט. במהלך הסרט עלות שאלות רבות בתחום האתיקה הרפואי. מצד אחד עומדים ההורים אשר רוצים להציל את ילדם, מצד שני עומד המכמוד הרפואי והרופא שלו שיטות עבודה קבועות ומסודרות. ההורים רוצים לעקו ולקצר דרכיהם במחקר הרפואי כדי לנסوت ולהציל את בנים. אנו נציג מספר שאלות אתיות שניתן לדון עליהם בכיתה.

\* דפנה מנדLER, עורכת עמייה "על-כימיה", מורה לכימיה, תיכון הרצל, מבשרת ציון והגימנסיה העברית, ירושלים.

שבהמ אנו משתמשים בח' הימ יומ. בעלי חיים יוצרים בעיקר חומצות שומניות רוויות שנארחות היטב, וכן הן מוצחות בטמפרטורת החדר.

שומנים לא רווים שמקורם מהצומח (כמו שמן תירס, שמן זית וכו') מוגדרים בתזונה שלנו על פניו שמנים רווים (ראו מסגרת). לצורך גבואה של שומנים רוויםanelות רמות נמוכות של ליפו פרוטאין גבוי ציפויות (HDL) ורמות גבואה של ליפו פרוטאין נמוכות

צפיפות LDL). LDL נחשב למרכיב טוב בדם, משומם שהוא מסלך קולסטרול מהדם. רמות גבוהות של LDL עומדות לבביסיס הירידה במספר חוחלים במחלות כלי דם. מכאן עליה המתאם בין שומנים רזויים לבן רמות גבוהות של קולסטרול בדם, היוצרות משקעים על דפנות כלי הדם ועליה בחתקי לב ומחלות גלומות נוספת.

ממרגרינה על בסיס שמן  
תיתושים מיוצרת בתהליך  
שבו הקשרים הכפולים  
ונפתחים ובמקומם  
מנצרים קשרי פחמן  
ומטען. מימן בלוץ גבינה.

יחיד עם שמן תירס, גנדחסים יחד, והתוצאה היא הרויה של הקשרים הכפולים במימן והפיקת המולקולה הלא הרויה לרווחה (תהליך הנקרא הידרוגנציה). תהליך ההרואיה מוריד את היכפוף שבחומצה השומנית. התוצאה היא אריזה טוביה יותר של החומצות השומניות. מהטיבה חזק מרגינה העשויה משמן תירס היא מוצקה, בעוד ששמן תירס עצמו הוא נזול בטמפרטורת החדר. בתהליך נוצרות גם מולקולות בגיאומטריות טרכס. אמורות למולקולות

המושג חומצות שומניות ארוכות מאוד מתייחס  
לחומצות שומן שבשרשרת הפחמנית שלהן יש 24 או  
26 פחמנים (לחומצות שומניות קצרות יש 14, 16 או  
18 פחמנים, כפי שמצווג באיר). המילה רוויות מתייחסת  
לעבודה של הפחמנים בשרשרת הפחמנים קשורים  
בקשר בודד פחמן-פחמן. לעומת זאת קשר פחמן-פחמן  
לא רוי משמעו קשרים כפולים בין שני אטומי פחמן או  
ויתר. חומצות שומניות להן קשרים כפולים הן חומצות

שומניות בלתי רוויות.

בגלל הגיאומטריה של הקשר ההפוך בצורת הציס, לחומצה שומנית יש כיפוף במבנה. בטבע כמעט ואין קשרים כפולים כפולים בגיאומטרית טרנס. קשרים כפולים בגיאומטרית הטרנס אינם יוצרים את הכיפוף האופייני לציס בשרשראת הפחמןית (לכן חומצות שומניות לא רויות שיש להן קשר כפול בגיאומטרית טרנס, הן ישרות, ומזיקות כמו חומצות שומניות (רויינות).

**איור 1 - חומצה אולאית, חומצה ארסית ושלד של גליקול**

כיף&טוב

טריגליצרים מורכבים משילד של גליקוזיל שאלון מחוברות שלוש חומצות שומניות (ראו איור). די שבאות מהחומרה השומנית יהיה קשר כפול בגיאומטריה ציס, כדי שייהי כיפוף במולקולה כולה. התוצאה היא הפרעה לקישור הבין מולקלורי בין שרשרות הפחמים שבמולקולת השומן. בטמפרטורת החדר עובדה זו הופכת את הטריגליצרים הלא רויים לנוזלים. צמחים יוצרים בעייר שומנים לא רויים, אלה הם השמנים



— מיעטפת המילין — מסבבים כדי לתפקיד באופן תקין; ללא מיעטפת המילין נוצרים קצרים מעבר האותות החשמליים בין הנוירונים.

החוקרים סבורים שאפקט ההמסה של חומצות ה-VLCSFAs אינם הגורם היחיד למחלת המילין המדיוק שבאמצעותן גורמות חומצות-VLCSFAs לתסמינים של ALD אין ברור. מנגנון נוסף שיכל להסביר את הירידה בכמות המילין הוא תגובה אוטו-אימונית (תקיפה עצמית של הגוף על ידי מערכת החיסון). בנגדוד לאפקט המיסות שהרחבנו לעליון, התוכנות של חומצות-VLCSFAs מאפשרות להן להתרכז בשכבות המילין, וכتوزאה מכך גורמת תגובה של מערכת החיסון שהורסת את המילין.

היא המנגנון אשר יהא, חומצות שומניות עם שרשרות קצרות יותר או כאלה בעלות קשרים כפולים (כיפוף) ייגבו פחות או ימיסו פחת את מיעטפת המילין וכן לא יגרמו לתסמים של המחלה.

### שימוש בסרט כדי להדגים את תפקידם של אברונים שונים בתא

בדומה לרוב החומצות השומניות והשומנים (שומנים מגדריים ככל המולקולות שאינן מתמוססות בנוזל התא), רוב החלבים יצירות חומצות-VLCSFAs מתרחשים ברטיקולום האנדופלסטמי. שתי יחידות פחמן מתחברות עם שרשרת חומצה שומנית קצירה יותר לקבלת-VLCSFAs. הסרט האבא משתמש בבדיקה ניר כדי ליזג שני פחמנים, והוא מוסיף מהדק ניר עד לקבלת שרשרת בעלת 24 או 26 פחמנים (12-13 מהדק ניר).

אולם השרשות הארוכות של החומצות השומניות נשברות על ידי  $\alpha$ -oxidation- $\beta$  שמתרכז ב-peroxisome (חומצות שומניות קצרות נשברות לשרשות קצרות יותר בעיקר במיטוכונדריה). מכאן שגם השבירה של חומצות שומניות וגם היצירה של חומצות שומניות ארוכות מתרחשות על ידי סילוק או הוספה של שתי יחידות פחמן.

הטרנס יש קשר כפול (הן לא רוויות), אולם הן שרשות שירות ולכך מוצקות. מולקולות הטרנס נחובות מזיקות כמו הרוויות. הסיבה היא שמלקولات הטרנס הן בין היתר הגורמים לרמות גבוהות של כולסטרול ולמחלות ורידים.

### אך מדוע חומצות שומניות רויות ארוכות שרשתה (VLCSFAs) הן מסוכנות?

ב-ALD ריכוז של VLCSFAs גבוה בדם פי 2-4 מהנורמלי. חומצה הקסאקוואנטית (שרשתה החומצות השומניות שלה היא בעלת 26 פחמנים ולא קשרים כפולים, ולפיך היא רוויה; נהוג לסמן את החומצה השומנית בקצרה "C26:0") וחומצה טריאקוואנטית "C24:0" (כלומר החומצה השומנית מורכבת משרשת של 24 פחמנים רווים, ללא קשרים כפולים) — שתיהן הן VLCSFAs והן מסוכנות בגלל התוכנות הבין מולקולריות שלהן. חומצות שומניות מאופיינות על ידי שיר הידרופובי (שונה מים) אורך מאד המורכב משרשת לא קוטיבית וקבוצה קוטבית בקצה الآخر (צד שלד הגליצרול).

מכאן עולה השאלה, מדוע חומצות שומניות רויות ארוכות שרשת יגרמו ל-ALD, בעוד שchromatides שומניות לא רוויות, ארוכות שרשת, לא יגרמו ל-ALD?

החומצות השומניות הרוויות הן שירות ולכך מעלות את יכולת של חומצות-VLCSFAs להגיב עם מיעטפת המילין השומנית והhidropobic בעצמה (דומים עם דומים) או להmisah, חומצות-VLCSFAs מתנהגות כמו "سبון". הצד ההידרופובי של החומצה השומנית פונה כלפיו המילין, מגיב אתה וממיס אותה. (ניתן להרחיב כאן על תפקידי הסبون ואופן פועלתו). סבונים גורמים למולקולות הילול הלא מסיבות להפוך למסיסות, כך שהן נטפות היזשה עם זרם המים מהבגדים המילולכדים. בדרך כלל מולקולות הילול ומולקולות המילין אינן מסיסות במים (הן שוקעות על פני שטח הנוירונים או נדבקות לבגדים); אולם חומצות-VLCSFAs יכולות לגרום למילין הלא מסיס להפוך למסיס. כאשר המילין מתמוסס הוא יצוף החוצה משטח פני הנוירון. נוירונים אינם מתפקדים לא המילין. כמוום חוטוי חשמל חזקיקים לציפוי הפלסטיק

ונושאים כמו מיפוי קרומוזומלי, שכפול גנטי, בקרה גנטית, הנדסה גנטית, הכבשה דול, ריפוי באמצעות הנדסה גנטית ועוד.

**טיפול ב-ALD על ידי מעכבים תחרותיים,** כפי שהוא בא לידי ביטוי ב-”שמן של לורנץ”

שיטת הטיפול הראשונה שהוצגה בסרט הייתה שני הדיאטה של לורנץ והגבלה כמות VLCSFAs במזון. מזונות מסוימים כמו חמאה בוטנים, תרד ועוד (ראה מסגרת), מכילים כמות גדולה של VLCSFAs. אולם לורנץ המשיך להראות רמות גבוהות של חומצות VLCSFAs בدم — הפרודוקט.

התמודדות של ההורים, הפתרון המוצע על ידי הרופאים והtagובה הפיזיולוגית של לורנץ נתן לנו המורים דרך קשר בין הסיפור שברטל בין התהילך המדעי המוביל לבניית מודל להבנת הפרודוקט. הפרודוקט שmailto ניצב האב עורך את השאלה מדוע הוצאה מהמזון של חומצות VLCSFAs גורמת לעלייה שלחן בדם? כדי להבין ולענות על הפרודוקט האב משתמש במודל ה-”כירור”. הרמות בדם של VLCSFAs מייצגות על ידי גובה המים בתחתית הכירור. גובה המים בכירור תלוי בשלושה גורמים: ברז בצד שמאל המיציג את חומצות VLCSFAs מקורן במזון. ברז זה נסגר כתוצאה מהוצאה חומצות VLCSFAs מהמזון. הברז מימין הוא ברז הסינטזה הביו כימית בגוף, והוא נשאר פתוח לאחר שהרטיקולום האנדופלסטמי של לורנץ ממשיך ליצר VLCSFAs. הגורם השלישי הוא ברז הניקוז, השבירה של VLCSFAs על ידי פרואוקסים. ALD גרם כתוצאה מכך שברז הניקוז סתום ורמות ה-VLCSFAs עלולות בכירור למורות שהן סולקו מהדייטה. האב חיפש דרך כדי לסגור את ברז הסינטזה. בעקבות כך פיתחו ההורים את השם של לורנץ.

שיטת הטיפול השנייה נמצאה כאשר חיפשה מיכאלה בעיתונות הרפואית דרכם לריפוי. היא מצאה מאמר משנת 1979 בעיתון ביולוגיה פולני שמציג פרודוקט נוסף: לאחר שהאיכלו חוליות בחומצה אולאית (oleic acid), חומצה שומנית לא רויה בעלת שרשרת של 18 פחמנים (ראה איור 1), ירדו הרמות של VLCSFAs

ALD נגרם מהת-חמצון או משבירה של חומצות ה-VLCSFAs בפרואוקסים. מחלת אחרת הידועה בשם Zellweger Syndrome של חולי ALD. הסינדרום מופיע בילדים שסובלים מחסוך או מכמות מועטה של פרואוקסידاز, האנזים שמפrik את חומצות VLCSFAs. אמינים זה מסונע בцитופלסמה, בRibozom החופשי, ואז מועבר דרך המברנה של הפרואוקסים לתוך חל האברון. האנזים הראשון בתהליך השבירה נקרא A (VLCSFAs CoA) סינטаз. אמינים זה מזרק את ההוספה של אצטיל- ACoA VLCSFAs ותגובה שבירה נוספת תלוית בשלב ראשון זה.

מחקרים חדשים מראים ש-ALD אינם נגרם מאנזים שלוקה בתפקודו אלא מחלבן הובלה פגום. תפקידו של החלבן הוא להביא את A – CoA – VLCSFAs סינטאז דרך המברנה של הפרואוקסים. החלבן הובלה הפגום נמצא במברנה של הפרואוקסים, והוא חבר במשפחה ABC : ATP – Binding sites של מולקולות ABC (Mobile ABC). מוביל ABC אחראים להובלה של מולקולות חלבון גדולות, חומצות אמינו וינויים דרך המברנה, והם מעורבים גם בעמידות לטרופות, על ידי סילוק הטרופה מחוץ לתאים. תפקידו לקו של מוביל ABC במרקם אחרים אחראי למחלת הסיסטיק פיברוזיס (cystic fibrosis).

### רוב המחלות התורשתיות הן תוצאה של ביתוי לקוי של אללים רצביים

המולקולה המובילה בחולי ALD אינה מלאת את תפקידיה כראוי לאחר שהגן המקודד את יצירתה הוא בעל רצף ”שגויה” של נוקלאוטידים. התוצאה היא יצירה של חלבון לא מתפרק (חלבון בעל רצף חומצות אמינו שגוי). כאמור של לורנץ יש אלל דומיננטי נורמלי ואל רצבי מסוכן, אך היא אינה חולה במחלה מאחר שהאלל הדומיננטי מייציר את המוביל החלבוני כדי להוביל סנטאז לתוך הפרואוקסים.

בשלב זה ניתן להרחב — אולי פחות בכיוון הכימיה יותר בכיוון הבiology — על הגילוי של הגן ל-ALD



במהדקיו משרד משולשים כדי להאריך חומצות שומניות רוויות קצרות ולהפוך אותן על ידי קר-ל- VLCSFAs שכן מסוכנות. שניהם לוקחים את מהדק המשרד ומוסיפים אותן לחומצות השומניות הקצרות ומאריכים את השרשרת.

השאלה שעלתה הייתה מודיען צריכה של חומצה אולאית לא רוויה, שהשתמש בה אודונה בלבד, והרידת את המהירות שבה הדודה של לורמן מאריכה את השרשרת השומנית הרוויה "הרעה"? החשיבה המדעית באוטה תקופה הנicha שני אמנים אחרים להארכת השרשרת.

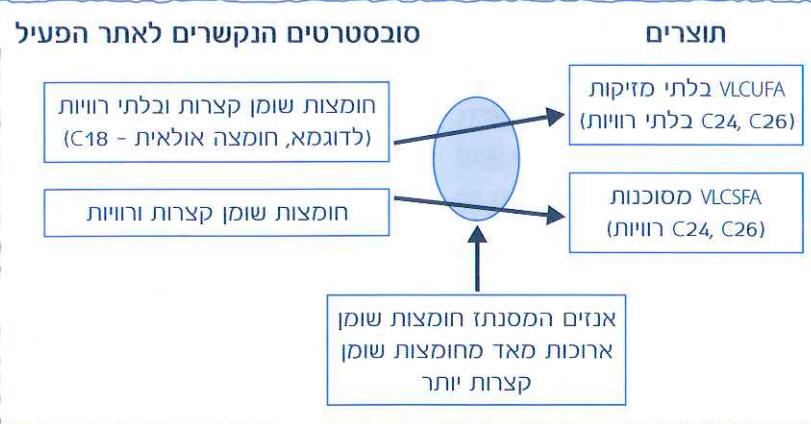
פריצת הדרך התאפשרה כאשר אודונה הבין שרק אמנים אחד (ולא שניים) אחראים לשני התהליכים. אמנים אחד הוא שאחראי גם לייצור החומצה השומנית הלא רוויה ולא מזיקה (אותה הוא בונה עם מהדק משרד רגילים).

וגם להארכתה שרשרת של החומצה השומנית הרוויה לייצור חומצה שומנית ארוכה שרשרת (אותה בונה גיסתו עם מהדק משרד משולשים). מכאן עלתה המסקנה שם הדיאטה של לורמן תכלול חומצה אולאית לא רוויה, אך האמנים יפעלו על החומצה האנדופלטמי. הוא משתמש במהדק משרד רגילים כדי ליעג את שני הפחמנים "הטובים" ומוסיף את המהדק המשידי לחומצה האולאית הלא רוויה. כדי ליצור חומצות שומניות לא רווית ארוכות מאוד אך לא מסוכנות. גיסתו היא ה"אמנים הרע" שמשתמשת

בנוקודה זו בסרט מיכאלה מניצה שהחוקרים הפלנים בוודאי לא ידעו על ALD, ומכאן היא מסיקה שהמדענים טועדים לבד. אחת המטרות של הקרן שאוותה משלחת משפחת אודונה היא לתקן מצב זה ולהקל על שיתופי הפעולה שיובילו לריפוי.

לאחר הבנת המאמר הפולני ההורים מתחילה להזין את לורמן בחומצה אולאית וזאת במטרה להוריד את הרמות של 'VLCSFAs'. לאחר שלושה חודשים של שימוש בחומצה אולאית במשך זמן של לורמן, אמנים ירדו רמות ה – VLCSFAs, אך רק למחצית מהרמות הקודמות, ככלומר עדין היו גבוהות בدم. כאן נוצר פרודוקס חדש. מודיען צריכה של חומצות שומניות לא רווית קצרות (אורך שרשרת הוא 22–26 פחמנים).

כדי לפטור את הפרודוקס, אוגוסטו אודונה בונה שוב מודל. בסרט זירת ההתרחשות היא הספרייה הלאומית לבריאות אודונה משחק את ה"אמנים הטוב" שמכין חומצות שומניות לא רווית ארוכות מאוד ברטיקולים האנדופלטמי. הוא משתמש במהדק משרד רגילים כדי ליעג את שני הפחמנים "הטובים" ומוסיף את המהדק המשידי לחומצה האולאית הלא רוויה. כדי ליצור חומצות שומניות לא רווית ארוכות מאוד אך לא מסוכנות. גיסתו היא ה"אמנים הרע" שמשתמשת



אייר 2 - עיקוב תחרותי של האמנים המאריך חומצות שומן

## מעכבי תחרותי רב עצמה אף יותר

ובכל זאת השמן של לורנמו יכול להאט, אך לא למונע, את התקדמות המחללה, אם הוא ניתן לפני הופעת התסמינים הראשונים. עובדה זו לא הוכחה, ואף קשה להוכיח אותה מסיבות אתניות. כל הניסויים הקליניים מתבצעים ללא קבוצת בקרה. ובכל זאת ד"ר מוסר מניח שבין כ-30% ל-40% מהילדים במחקר אכן פיתחו תסמים אופניינים, והשמן של לורנמו הפחת את עצמת התסמינים ב-10%.

בספטמבר 2002 פרסם ד"ר מוסר מחקר בן 10 שנים شامل 69 ילדים מארצאות הברית ו-36 מאירופה. לטענתו הממצאים מורים שהשמן של לורנמו>Create> מיצם את התפתחות התסמינים ל-ALD בשני שליש מהמקרים. השפעת השמן הייתה משמעותית יותר במקרים שבהם החלו הבנים לשימוש בשמן לפני הופעת תסמי המחללה. מחקר זה מאמת תוצאות של מחקרים אחרים בנושא. ד"ר מוסר מסכם בזהירות שהשמן של לורנמו אינו תרופה מוחלטת. הממצאים מורים על הטבה או שיפור, אך לא על ריפוי מוחלט.

### ומה עם לורנזו?

לורנמו חי והוא בן 27. הוא נכה ב-100%, אך מסוגל לתקשר באמצעות העיניים והזרת. אמו, מיכאלה, נפטרת ממחלה הסרטן בשנת 2000 ואוגוסטו ממשיך לניהל את קרן מיילין, המספקת מימון לחוקרים שמרכזם הוא דרכם לחידוש המיילין במוח. השמן של לורנמו ניתן לחולי ALD, אך כיום יש תרופות חדשות ויעילות יותר.

### שאלות אתיות

בסרט הרופאים אינם מוצגים באור חיובי במיוחד. מבקר סרטים שכטב את ביקורתו בעיתון היוקרתי Nature (Rosner, 1993) טוען שהסרט מציג את האជיות כחרשות רגשות, את הרופאים כמנופחים טיפשיים, וקבוצת התמיכה של ההורים מוצגת כחסרת דעתה משל עצמה, עדיף של כבשים. אין ספק שגם אחת הדריכים להעלות את הסימפתיה של הצופה למשפחה אודינה. שאלות אתיות רבות עלות עם הצפיה הסרט. נביא

השימוש בחומצה אולאית הוריד את רמות ה-VLCSFAs בدم של לורנמו, אבל לאחר שלושה חודשים היו הרמות עדיין גבוהות פי שניים מהנורמלי. כאמור, האנים ברטיקולום האנדופלסטמי עדיין יכול להאריך חומצות שומניות רוויות ולהפוך אותן ל-VLCSFAs. לפיכך נדרש מעכבי חזק יותר כדוגמת החומצה הארכוסית שנבחנה (ראה איור). חומצה ארכוסית מכילה שרשרת בעלית 22 פחמנים, היא לא רויה, והאנים פועל עלייה כדי להאריכה לחומצה שומנית לא רויה ארכוה יותר. כאשר הוסיף לדיאטה של לורנמו את שתי החומצות – אולאית וארוסית, לא יכול עוד החומצות השומניות בגוף להיקשר לאתר הפעיל של האנים ולкан לא התארכו. חומצה ארכוסית היא יعلاה יותר מוחמוצה אולאית בגלל השרשנות הארכוה יותר שלה. היא נקשרת לאנים באפיניות גדולה יותר מזו של החומצה האולאית הקצרה יותר. רק תערובת של שתי החומצות הורידה את רמות ה-VLCSFAs לרמה הנורמלית.

השמן של לורנמו מרכיב מ-4 חלקים של חומצה אולאית ומחלק אחד של חומצה ארכוסית. תלמידים יכולים לשאול מדוע אין משתמשים ביוטר חומצה ארכוסית ובפחות חומצה אולאית. התשובה היא – בגל הרעלות הגבוהה יותר של חומצה ארכוסית.

### קשהים צפויים – השמן של לורנזו אינו עובד

האם סוף הסרט שבו מוצגים ילדים שטופלו בהצלחה בשמן של לורנמו, אכן משקף את המציאות? רוב החוקרים תמיימי דעים בקביעתם של ילדים אלה לא היו לוקים מעולם במחלה והשמן של לורנמו אכן עיל. ד"ר מוסר (Dr. Moser) טוען, שלאמן של לורנמו אין השפעה על ידי ALD, שכבר מראים תסמיות של המחללה. הסיבה לכך היא העובדה שhomocysteine אינה מגיעה למוח (וכן VLCSFAs עדיין נמצאים ברכיב גובה במוח). מכאן שהעובדת של לורנמו עדיין חי היא הוותת לאופנים שונים של התפתחות המחללה אצל ילדים שונים ולמאכדים הבלוויל נלאים הן מצד לורנמו והן מצד הוריו.



\* לו היו נشاءים של ALD, האם היו מבאים ילד לעולם? האם היו נהגים אחרת לו ידעתם שהזיהו בת? האם עליינו לחוק חוקים האוסרים להביא ילד חולה לעולם? לו לא הייתה המחלת קשורה למין הילוד ואילו שני ההורים היו נשאים של המחלת, האם היו מבאים ילד לעולם?

\* מכם השיקולים האתיים שעליים יש לתת את הדעת לפני השטלה של תא מוח עצם שנעודה להחזיר את לורמוני לתפקיד רגיל? למורות שמחקרים אחרים מורים שניתן להפיק תא מוח עצם מבוגרים, תאים אלה נמצאו לראשונה אצל עוברים. השאלה הנשאלת היא אם החברה צריכה לאפשר מצב שבו נוצרים עוברים כדי לספק טיפול לlormono ודומים לו השאלה אינה מובנת. נוסח חדש?

### כיצד להعبر את הנושא בכיתה כפעילות חקר

הסרט יכול לשמש לנו המורים הזדמנויות חקר מצינית. הוא מאפשר רישום תוצאות במהלך הסרט. הוא מאפשר שאלות שעל רובן ניתנת תשובה במאמר זה. הוא מאפשר לתלמידים ללמוד בעצמם נושא מוגדר לשאלות חקר. הוא מאפשר לתלמידים ללמידה במשך עלייו בכיתה. הוא מאפשר לתלמידים להעלות ביקורת על נושאים שונים שעולים במהלך הסרט.

### שומנים, שמוני בישול וחומצות שומניות

שומן, אחראי לכל היוטר ל-30% מהקלוריות שאנו אנו צורכים מדי יום. מתוכם לא יותר מ-10% הם שומנים רוויים. השומן הוא צורה מרכזית של מאגר אנרגיה שעוזר לשומר על טמפרטורה של הגוף ומגן על הרקמות ועל איברי הגוף. לשומן גם תפקיד הכרחי בנשיאה של ארבעת הויטמינים החשובים הננסים במים: E, D, A ו-K. עדיף קלוריות מהחלבונים והפחמיות הופכים ונשמרים כשמן. גם אם אנו אוכלים אוכל "לא שומן", צריכה ועדפת תגרום לעלייה בשומן הגוף. קלוריות ממזון

מספר דוגמאות שבהן ניתן להשתמש בכיתה.  
\* האחדה הרבה שוחכים לה הורים כבר מתחילת הסרט עלולה לשנות את דעת התלמידים ... בעיה המאה ה-21 החברת האנושית מ Chapman גברים ומדירה גברים. תופעה זו עלולה להפוך לבעה חברתית, כל עוד יוכל השיפוט החברתי נבנית על ידי גברים, כוכבי קולנוע, טלוויזיה ואחרים, שכן התמונה המוצגת על ידי אמצעי תקשורת היא חלקית בלבד. מה דעתך על הפיסקה האחידנה? האם תאור זה מתאים להציג של משפחת אודונה?

\* מה הוא המטרות של הרופאים ומה הוא המניעים שעמדו בבסיסן? האם המטרות היו הגינויות? האם היה זה נכון מצד משפחת אודונה להפוך עצמן לחיות מעבדה? האם עובדה זו הביאה יותר תועלות או נזק? האם ראוי שהמסד הרפואי יקח סיכונים כמו אלה שמשפחת אודונה לקחה בטיפול בlormono? לשמן של לורמוני יש תופעות לוואי. השמן מוריד את ספירת הדם הלבנות. לאילו בעיות רפואיות עלולה תופעה זו להוביל?

\* האם ניתן לקבל את העובדה שלעולם לא יוכל לדעת את ייעולות השמן של לורמוני. המקרים של Dr. מוטר נעשים ללא קבצת ביקורת מסוימת ולכך לא ניתן להשוו את המימצאים לשום קבוצה אחרת.

\* באטר של משפחת אודונה מושם דגש על קר שלעתים קרובות תחרות, יריבות, עובדה ללא שיתוף פעולה ומחסור בתקציבים מעכבים במידה ניכרת את התקדמות המחקר. מה היו הדריכים שבahn השתמשו משפחת אודונה כדי להציג את המחקר המדעי?

\* מה אתה חושב על חברות התרופות שஸרבות לחיקוי מחלת כמו ALD? הסיבות המוצגות על ידן הן שמספר החולמים במחלת מועט, וכיותה תרופה ל-ALD לא תניב רווח כספי. חברות התרופות יכולות אף לפשט רגל אם הן יפתחו תרופה ל-ALD. האם סיבה זו היא מוצדקת? האם על הממשלה להתכן תקנות שיקבעו לחברות התרופות יקבען אחד מסכים מרוחהין כדי למן תרופות למחלות "יתומות" (מחלות שהуниין הציבוריה בהן קטן מאוד)?

שמנים מהצומח	חומר שומני לא רוויות*	סה"כ חומצות שומניות חד לא רוויות*	חומר שומני סה"כ	חומר שומני רויות*	חומר שומני רויות**
שמן חרע	9%	86%	12%	75%	
שמן חמניות	10%	86%	20%	66%	
שמן טירס	13%	83%	24%	59%	
שמן סוויה	14%	81%	23%	58%	
שמן כותנה	26%	70%	18%	52%	
שמן קנולה	7%	88%	55%	33%	
שמן זית	13%	82%	74%	8%	
שמן בוטנים	17%	78%	46%	32%	
מרגרינה רכה***	17%	78%	47%	31%	
מרגרינה לבישול***	19%	77%	59%	18%	
שמן אפייה מהצומח**	31%	65%	51%	14%	
שמן קזוקס	86%	8%	6%	2%	
שמנים מן החיה					
שמן טונה***	27%	63%	26%	37%	
שומן עוף	30%	66%	45%	21%	
שומן כבש	47%	49%	41%	8%	
שומן בקר	50%	46%	42%	4%	
שומן חמאה	50%	46%	2%	4%	

\* הערכים ניתנים כאחוז מסה"כ השומן.

\*\* סה"כ חומצות השומן הלא רוויות = חומצות שומניות רב לא רוויות + חומצות שומניות חד לא רוויות. הסכום של סה"כ חומצות השומן הלא רוויות + חומצות השומן הרוויות לא גיע למאה אחוז, משום שכל מרכיב מכיל גם חומרים שומניים נוספים.

\*\*\* מוכן משמן סוויה שעבר הידרגנציה + שמן כותנה שעבר הידרגנציה.

\*\*\*\* שומן מטונה לבנה, שומרה במים. השומן נמדד במוניים המיבושים.

- בדם. נמצאים במרקם העיקרי בזומח (חמניות, פוליסויה, טירס וכותנה).
- שומן חד לא גוטה להוריד את הcolesterol LDL (הcolesterol ה"רע"). שומנים חד לא רויים נמצאים הן בצתמים והן בשומן בעלי חיים (שמן זית, שמן קנולה, שמן אפונה ומספר פרוט מזון כמו אבוקדו).

شمוקורי בשומן נשמרות בקלות בגוף, בעוד שדרישה אנרגיה כדי להפוך חלבונים או פחמימות לשומן בגוף. הדרך המוכחת היחידה להפחחתת שומן הגוף היא לשחרר יותר קלוריות מלאה הניצרכות.

- שומנים רויים מעלים את רמות הcolesterol בדם. רוב השומנים הרויים הם מזקירים בטמפרטורות החדר. היוצאים מן הכלל הם השומנים הטרופיים. שומן רוי נמצא בעיקר בבשר ובמוצרי חלב, כמו גם בשמנים צמחים כמו שמן קזוקס או שמן תמר (שומנים טרופיים). חמאה היא שומן רוי בעיקרה, בעוד שמרגרינה מורכבת בעיקר שומן לא רוי.

- שומנים לא רויים נוטים להוריד את רמות הcolesterol

### מקורות\*

- <http://www.nutristrategy.com/fatsoils.htm>
- <http://carbon.cudenver.edu/~bstith/loren.htm>
- <http://www.newscientist.com/news/news.jsp?id=ns99992851>
- <http://www.myelin.org/aboutoil.htm>

