

AValiação Nutricional e do Gasto Energético Basal em Pacientes com Doença de Gaucher Tipo I em Tratamento

DIVAIR DONEDA; ALICIA DORNELES, CRISTINA B NETTO, ANDRE L LOPES, GIOVANI S CUNHA, ALVARO R OLIVEIRA, CILEIDE C MOULIN, IDA V D SCHWARTZ

**Introdução:** A doença de Gaucher (DG) é caracterizada pela heterogeneidade clínica e está associada a anormalidades metabólicas, tais como o aumento do gasto energético em repouso de pacientes sem tratamento. **Objetivos:** Avaliar o estado nutricional e o gasto energético basal (GEB) de uma amostra de pacientes com DG tipo I em terapia de reposição enzimática (TRE) acompanhados no Centro de Referência do Rio Grande do Sul – Brasil. **Métodos:** O estado nutricional dos pacientes foi avaliado por meio do índice de massa corporal (IMC). Doze pacientes (masculino=5) e 12 controles hígidos, pareados por sexo, idade e IMC, foram incluídos no estudo. O GEB foi aferido por meio de calorimetria indireta. **Resultados:** A média de idade e de IMC dos pacientes e dos controles foi de  $32\pm 18$  e  $31\pm 17$  anos e  $23\pm 3$  e  $22\pm 2\text{kg/m}^2$ , respectivamente. Os pacientes apresentaram os seguintes dados de tratamento: média de tempo de TRE= $5\pm 4$  anos e média de dose de imiglucerase= $25\pm 7\text{UI/kg/inf}$ . O diagnóstico do estado nutricional apontou 4 pacientes (33%) com sobrepeso e 8 (67%) eutróficos. A média de GEB dos pacientes foi 27% maior do que a dos controles ( $p=0,007$ ). Comparando o GEB dos pacientes e o de seus controles com o GEB estimado pela equação de Harris-Benedict, observa-se que os pacientes apresentaram GEB 6% maior do que o estimado ( $p=0,1$ ), enquanto que seus controles tiveram GEB 17% menor do que o estimado ( $p=0,001$ ). **Discussão e Conclusão:** O estado nutricional mostrou que a maior parte dos pacientes estava eutrófica, contudo, um terço apresentou pré-obesidade. Os pacientes apresentaram um GEB significativamente maior do que os seus controles. Nossos dados sugerem que a TRE não consegue normalizar o hipermetabolismo desses pacientes e que mais estudos são necessários para esclarecer esta questão.