

INTRODUÇÃO: As acidemias orgânicas (AO) são diagnosticadas por análise qualitativa de ácidos orgânicos na urina, que é uma metodologia relativamente cara para países em desenvolvimento. **OBJETIVO:** Analisar ácidos orgânicos por cromatografia gasosa acoplada a espectrometria de massa (CG/EM) em urina de pacientes com suspeita de desordens metabólicas. **MATERIAL E MÉTODOS:** De 1994 a 2008 analisamos por CG/EM amostras de urina de 7459 crianças com suspeita de AO e/ou outros erros inatos do metabolismo (EIM) no Serviço de Genética Médica do HCPA, em Porto Alegre. **RESULTADOS:** Diagnosticamos 230 casos de acidemias orgânicas (3,08%) nas amostras analisadas. As desordens mais frequentes foram acidemias lácticas (60), acidemia metilmalônica (35), acidemia glutárica tipo I (33), acidemia propiônica (20), acidemia 3-hidroxi-3-metil-glutárica (17), acidemia L-2-hidroxiglutárica (9), deficiência de carboxilases múltiplas (9), acidemia isovalérica (7), acidemia glutárica tipo II (8), e outras acidemias orgânicas menos frequentes (32). Os achados clínicos e laboratoriais mais proeminentes foram disfunção neurológica, acidose metabólica, hipo/hiper/distonia, hipoglicemia, vômitos, dificuldades de alimentação, atraso no desenvolvimento, hepatomegalia, e hiperamonemia. **CONCLUSÃO:** O diagnóstico de pacientes com AO só pode ser realizado após a instalação em nosso setor da tecnologia de CG/EM que proporcionou também a detecção de outros EIM. Esses diagnósticos nos permitiram a instituição rápida de tratamento em uma parcela significativa dos afetados, proporcionando um melhor prognóstico para nossos pacientes, justificando ainda mais o estabelecimento de tais técnicas em países em desenvolvimento, apesar dos custos extras envolvidos. **APOIO:** CNPq, FIPE/HCPA, PROPESP/UFRGS, FAPERGS e PRONEX.