

384

**ESTADO NUTRICIONAL DE PACIENTES COM DOENÇA DE GAUCHER EM TRATAMENTO DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA NO CENTRO DE REFERÊNCIA ESTADUAL DO RS.** *Divair Doneda, Cristina Netto, Fabiane L Oliveira, Taciane Alegria, Cileide C*

*Moulin, Ida Vanessa Doederlein Schwartz (orient.) (UFRGS).*

**INTRODUÇÃO:** A doença de Gaucher (DG) pode ser de: tipo I, sem comprometimento neurológico; tipo II, com manifestações clínicas precoces e comprometimento neurológico grave; e, tipo III semelhante ao II, porém menos precoce e menos grave. A DG caracteriza-se pela heterogeneidade clínica e manifestações tais como hepatoesplenomegalia, alterações ósseas e hematológicas e anormalidades metabólicas. O tratamento consiste na reposição enzimática (TRE). **OBJETIVOS:** Avaliar o estado nutricional dos 22 pacientes (sexo masculino=13) atendidos no Centro. **MÉTODOS:** Todos os pacientes foram avaliados em relação a peso, altura e IMC no momento atual. Os pacientes foram avaliados em subgrupos de acordo com tipo de DG e faixa etária. Para o grupo de adolescentes foi calculado o escore-Z para peso/altura e IMC. **RESULTADOS:** A mediana de idade atual é 16, 47 anos; de início de tratamento é 10, 71 anos; e tempo médio de TRE é 7, 91 anos. Subgrupo: adolescentes, tipo I (10/22): os dados de peso, altura e IMC revelam que peso e IMC estão adequados para todos os pacientes, 7/10 também apresentam escores adequados para altura. Subgrupo: adolescentes, tipo III (3/22): os dados de peso, altura e IMC revelam que peso e altura estão inadequados para 2/3 pacientes; em contrapartida, o IMC está adequado para todos os pacientes (3/3). Subgrupo: adultos, tipo I (9/22): os dados de IMC revelam que 6/9 pacientes encontram-se eutróficos e 3/9 apresentam sobrepeso. **CONCLUSÕES:** Os pacientes do Centro apresentam diferenças quanto ao estado nutricional, de acordo com o subgrupo a que pertencem. Os resultados estão de acordo com a literatura médica que refere: a) déficit estado-ponderal em crianças e adolescentes, cujo tratamento, em geral, consegue revertê-lo; e, b) tendência ao aumento de peso nos adultos em tratamento.