

DOENÇA DE GAUCHER TIPO III: AVALIAÇÃO NUTRICIONAL E DO GASTO ENERGÉTICO DOS PACIENTES DO RIO GRANDE DO SUL

DIVAIR DONEDA; ALICIA DORNELES, CRISTINA B. NETTO, FILIPPO VAIRO, ANDRÉ L. LOPES, ALVARO R. OLIVEIRA, CILEIDE C. MOULIN C., IDA V. D. SCHWARTZ

A doença de Gaucher (DG) tipo III caracteriza-se, além do comprometimento neurológico, pela heterogeneidade clínica, com manifestações sintomáticas e de intensidade distintas, tais como hepatoesplenomegalia e alterações ósseas e hematológicas. Existem muitas lacunas sobre a doença, principalmente em relação ao crescimento de crianças e adolescentes, ao metabolismo energético e à alimentação desses pacientes. O objetivo deste estudo foi apresentar dados nutricionais e do metabolismo energético basal de pacientes com DG tipo III. Métodos: Três pacientes (sexo masculino=2) estavam sendo acompanhados no Centro de Referência, dois deles em terapia de reposição enzimática (TRE). O estado nutricional dos pacientes menores de 18 anos foi avaliado pelo escore z do índice de massa corporal (IMC) e da estatura para a idade e pelo IMC para a paciente adulta. A ingestão alimentar foi avaliada por meio de Recordatório Alimentar de 24h e Registro Alimentar de 3 dias. O gasto energético basal (GEB) foi avaliado por meio de calorimetria indireta. Resultados: A idade dos pacientes era, respectivamente, 12, 17 e 20 anos de idade. O escore z de IMC e de estatura foi, para os pacientes 1 e 2, respectivamente, de -1,13 e -2,62; -1,39 e -3,02. A paciente 3 apresentou IMC de 23,7kg/m<sup>2</sup>. A ingestão alimentar relatada situou-se abaixo do recomendado em macro e micronutrientes. O GEB medido foi, respectivamente, 14%, 72% e 16% maior do que o estimado pela equação de Harris e Benedict. Discussão e Conclusão: Dois pacientes encontravam-se desnutridos e um eutrófico. Os três pacientes apresentaram ingestão alimentar inadequada e hipermetabolismo energético. É possível que a alimentação deficiente e o hipermetabolismo contribuam, juntamente com a gravidade da doença, para um pior estado nutricional.