

084

**FREQÜÊNCIA DE DOENÇAS LISOSSÔMICAS DE DEPÓSITO NO LABORATÓRIO DE ERROS INATOS DO METABOLISMO DO HCPA.** *Ana Paula C. Beheregaray, Maira G. Burin, Liana Morari, Carmem Vargas, Roberto Giugliani e Janice C. Coelho* (Departamento de Bioquímica e Genética e Serviço de Genética Médica –HCPA, ICBS, UFRGS).

Em 1982 foi criado no Hospital de Clínicas de Porto Alegre o Serviço de Genética Médica contando com técnicas laboratoriais capazes de detectar um grande número de Doenças Lisossômicas de Depósito (DLD), um número razoável de Aminoacidopatias (AA) e um pequeno número de Acidurias Orgânicas (AO). Com o passar dos anos, as técnicas foram aprimoradas e hoje tem-se condições de detectar um grande número de todos estes distúrbios. Desde o início, as DLD foram os distúrbios mais frequentes (Coelho et al., 1997). Com o objetivo de verificar se a alta frequência de DLD era devida ao número de técnicas disponíveis para o seu diagnóstico, o que nem sempre ocorreu com os outros distúrbios, resolvemos traçar um paralelo entre o número de diagnósticos do Serviço realizados nos primeiros cinco anos de existência deste (1982-1986), onde as técnicas para detecção de DLD eram mais frequentes e os últimos cinco anos (1993-1997) quando as técnicas para detecção de distúrbios como as aminoacidopatias e acidúrias orgânicas tornaram-se disponíveis. Foram selecionados todos os casos de DLD, AA e AO diagnosticados de 1982 a 1986 e de 1993 a 1997 no Serviço de Genética Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Uma comparação entre as frequências destes distúrbios nestes períodos foi realizada permitindo-nos chegar à conclusão de que as DLD são os distúrbios mais comuns apesar da implantação de técnicas capazes de diagnosticar AA e AO nos últimos anos (CNPq, FINEP/PRONEX, FAPERGS).