

GLICOGENOSE TIPO I: PROTOCOLO DE ATENDIMENTO.

Oliveira, J.G., Costa, C.S., Herman, R.F., Carvalho, C.G., Pinto, C.A., Silveira, C.R.M., Mello, E.D. Pediatría. HCPA.

A Glicogenose tipo I ou Doença de Von Gierke é um erro inato do metabolismo caracterizado pela ausência de atividade da enzima glicose 6-fosfatase. A deficiência de atividade desta enzima resulta em um acúmulo excessivo de glicogênio no fígado e nos rins. Apresenta um caráter autossômico recessivo. Em virtude da não existência de uma padronização no ambulatório para o acompanhamento dos pacientes portadores desta doença, foi realizada uma revisão bibliográfica sobre o assunto e elaborado um protocolo de atendimento baseado na história natural da doença. O protocolo de atendimento consiste na realização de exames de 4 em 4 meses, semestrais e anuais. Os exames têm o objetivo de informar o grau de controle da doença e de acompanhar o funcionamento dos principais órgãos comprometidos com a doença - rins e fígado. Exames a serem solicitados de 4 em 4 meses: glicose, lactato, colesterol total, HDL, triglicérides, fosfatase alcalina, ácido úrico, creatinina e cálcio total. Exames a serem solicitados semestralmente: ecografia abdominal - para avaliar, principalmente, tamanho hepático e aparecimento de adenomas hepáticos - e exame qualitativo de urina - para avaliar, principalmente, a presença de proteinúria. Exames a serem realizados anualmente: TGO, TGP, GGT, alfa-fetoproteína, RX para avaliação de idade óssea e ecografia de aparelho urinário. Além disso, preconizamos a suplementação vitamínica e de cálcio visto que a dieta destes pacientes é restrita. O Alopurinol deve ser usado para ajudar a reduzir os níveis de ácido úrico. O objetivo é reduzir os níveis para valores abaixo de 6,4 mg/dl. Enfim, com este protocolo pretendemos sistematizar o atendimento dos pacientes com Glicogenose tipo I, acompanhando sobretudo as complicações da doença.