

ESTADO NUTRICIONAL DE PACIENTES COM DOENÇA DE GAUCHER TIPO I EM TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA: UMA REVISÃO

DIVAIR DONEDA; SUZANA D. MITTELSTADT; CILEIDE CUNHA MOULIN; IDA V. D. SCHWARTZ

INTRODUÇÃO: A doença de Gaucher (DG) de tipo I apresenta, entre outras manifestações clínicas associadas, alterações no estado nutricional e no metabolismo energético. **OBJETIVOS:** Fazer uma revisão da literatura acerca dos aspectos nutricionais envolvidos na DG tipo I. **MÉTODOS:** A busca foi realizada no Pubmed e Scielo.br com definição prévia dos desfechos de interesse, limites para o tipo de estudo, e incluindo pacientes com ou sem terapia de reposição enzimática (TRE) com alglucerase ou imiglucerase. Encontrou-se 161 artigos, dos quais 30 preencheram os critérios de inclusão e foram agrupados em três eixos temáticos: 1) desenvolvimento de crianças e adolescentes no período pré e pós-TRE; 2) alterações metabólicas que permaneceram durante a TRE; 3) alterações no estado nutricional (EN) advindas da TRE. **RESULTADOS:** Antes da TRE, crianças e adolescentes apresentaram déficit de peso e estatura para a idade; com o tratamento, em geral, o desenvolvimento foi normalizado. Os estudos que avaliaram o metabolismo energético de pacientes por meio de calorimetria indireta constataram que a DG provoca hipermetabolismo. Algumas pesquisas sugeriram que a TRE não consegue normalizá-lo. Alterações do metabolismo energético, tais como a produção basal de glicose aumentada, níveis maiores de glicosilceramida e a concentração reduzida de adiponectina, permaneceram durante a TRE. Outras, como aumento de peso, resistência a insulina e Diabetes Mellitus tipo 2 (DM2), pareceram advir dela. **CONCLUSÃO:** As pesquisas indicaram que a TRE: normalizou o crescimento de crianças e adolescentes; apresentou resposta parcial em relação a algumas alterações metabólicas associadas à doença; parece ter contribuído para o aumento de peso e, ainda, propiciar o desenvolvimento de resistência à insulina e DM2.