



## Trabalhos Científicos

**Título:** Avanços No Tratamento Da Doença De Von Gierke

**Autores:** KAOMA EVANGELISTA VAZ (HOSPITAL MUNICIPAL M'BOI MIRIM), LÍVIA TEREZA DA SILVA OLIVEIRA (HUCM-MG), LARISSA WELLEN MARTINS DE OLIVEIRA (PREFEITURA MUNICIPAL DE CAMPO GRANDE - MS), MARIANA DE MAGALHÃES BORGES (UNIMED-BH), LILIAN SILVA VIEIRA (FAMINAS), REBECA COELI TEODORO MACIEL DIAS (HUCM-MG), HELLEN DOS SANTOS DIAS (HUCM-MG), MARÍLIA APARECIDA SILVA ALONSO (HUCM-MG)

**Resumo:** INTRODUÇÃO A doença de Von Gierke, doença de armazenamento do glicogênio tipo I (GSDI) é caracterizada por deficiência do complexo glicose-6-fosfatase, que é responsável para formação de glicose. OBJETIVO/ METODOLOGIA Revisão sistemática que visa apresentar os principais avanços no tratamento da GSDI, através de produção científica, publicada no período de 2005 a 2015 nas bases eletrônicas: PUBMED, LILACS e SCIELO. RESULTADOS Estudo coorte retrospectivo com total de 288 pacientes, a terapia dietética foi capaz de manter normoglicemia durante a noite. No entanto, hipercolesterolemia foi identificada em 64 de pacientes e hipertrigliceridemia foi relatado na maioria dos indivíduos, cerca de 57 dos pacientes com GSDI continuou a ter hiperuricemia e 89 apresentaram hepatomegalia. A prevalência de adenomas hepatocelulares na população com GSDI foi de 16, mas aumentou para 70-80 para os pacientes com idade 25 anos. Todos os pacientes 25 anos apresentaram microalbuminúria, e 50 dos pacientes desenvolveram proteinúria. Um estudo que avaliou um amido de milho experimental, modificado, mostrou maior eficácia para a prevenção de hipoglicemia. Koeberl DD, et al. apresenta os avanços no tratamento como o transplante hepático, terapia com adenovírus associado e terapia genética mediada por vetor. Cárdenas D, et al também avança a possibilidade de terapia gênica com vetores virais para a cura da GSDI, contudo tal tratamento somente foi testado no modelo animal. Reddy SK, et al. demonstra a eficácia do tratamento com transplante hepático, no entanto essa terapia é indicada em caso de complicações graves. CONCLUSÃO O tratamento da GSDI está centrado na dieta e no controle metabólico com amido. O tratamento medicamentoso se torna necessário na vigência de complicações. As novas formas de tratamento necessitam de mais estudos, pois foram empregadas em modelo animal. O transplante é eficaz, mas tem indicações restritas.