

## Trabalhos Científicos

**Título:** Avaliação Nutricional De Pacientes Com Acidemias Orgânicas: Dilemas Do Uso Da Fórmula Metabólica De Aminoácidos

**Autores:** JOSE ARAUJO DE OLIVEIRA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), BEATRIZ JURKIEWICZ FRANGIPANI (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), RENATA BERNARDES DE OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), SUFIN YAP (DEPARTMENT OF INHERITED METABOLIC DISEASES, SHEFFIELD CHILDREN'S HOSPITAL), ANA MARIA MARTINS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), VÂNIA D'ALMEIDA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP)

**Resumo:** As acidemias orgânicas (AOs) são doenças metabólicas hereditárias devido a uma deficiência de enzimas ou proteínas de transporte envolvidas nas vias de aminoácidos, carboidratos ou lipídios. O tratamento dietético, em relação ao uso da fórmula metabólica de aminoácidos (FMA), varia amplamente no Brasil e com resultados desconhecidos em longo prazo. O objetivo do trabalho foi descrever o estado nutricional de pacientes brasileiros com AOs de 24 famílias. Este é um estudo transversal de 26 anos de um centro de referência em erros inatos do metabolismo. A avaliação nutricional foi baseada nas recomendações específicas para AOs e nas Ingestões Dietéticas de Referência (DRIs). As curvas antropométricas foram baseadas na Organização Mundial de Saúde (OMS). Participaram 26 pacientes brasileiros com AOs de 24 famílias (14 do sexo masculino e 12 do feminino) com 7 tipos de acidemias: metilmalônica (MMA, n=8), propiônica (PA, n=5), isovalérica (IVA, n=2), glutárica tipo I (GAI, n=3), glutárica tipo II (GAII, n=2), leucinose (MSUD, n = 5) e D-glicérica (DGA, n = 1). Todos, exceto para os pacientes com DGA e MSUD, a prescrição mediana (intervalo) de proteína natural foi consistente com a DRIs = 0,99 g/kg (0,8 a 1,1) em 17/26 pacientes. A FMA foi prescrita em 12 pacientes (46,1%, 5 MSUD, 5MMA, 2 GAII e 1 PA). A mediana (intervalo) de ingestão de proteína sintética foi de 1,88 g/kg (1,1 a 2,2). O Índice de Massa Corporal (IMC) estava adequado em 16 pacientes (61,5%), baixo peso em 7 (26,9%), sobrepeso/obesidade em 4 (15,4%). A altura para a idade foi adequada em 9 pacientes (34,6%). Como conclusão podemos inferir que os pacientes com acidemias orgânicas precisam de monitoramento nutricional para prevenir complicações futuras com adequada ingestão de nutrientes, em especial com proteínas naturais e da fórmula metabólica de aminoácidos para promover o crescimento pondero-estatural adequado.