

901**COMO TRATAR A DOENÇA DA URINA DO XAROPE DO BORDO: TRATAMENTO DIETÉTICO OU TRANSPLANTE DE FÍGADO?**

Livia d'Avila Paskulin, Fernanda Bitencourt, Suzana Mittelstadt, Vitória Schütt Zizemer, Elias Figueroa Rodrigues Berneira, Taciane Alegria, Ida Vanessa D. Schwartz. Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA)

Introdução: A doença da urina do xarope do bordo (DXB) é uma doença metabólica causada por deficiência no complexo da desidrogenase dos α -cetoácido de cadeia ramificada, levando ao acúmulo de cetoácidos de cadeia ramificada e os seus correspondentes aminoácidos de cadeia ramificada (BCAA). O tratamento envolve dieta com restrição proteica e suplementação com fórmula específica que contém aminoácidos essenciais (exceto BCAA) e micronutrientes. Recentemente, o transplante de fígado mostrou ser bem sucedido no tratamento desta condição. A possibilidade de passar de uma dieta restrita para uma livre é contrastada com riscos associados ao transplante de fígado, como a imunossupressão. Os danos causados por tratamentos inadequados são irreversíveis e as consequências para o desenvolvimento mental e motor são graves, sendo necessária reabilitação por toda a vida. **Objetivo:** Avaliar sistematicamente a eficácia e segurança do tratamento dietético e do transplante de fígado em pacientes com DXB, verificando se há benefícios significativos do transplante de fígado em relação ao tratamento dietético. **Métodos:** Busca sistemática da literatura e metanálise estão sendo realizadas nas seguintes bases de dados: PubMed, Lilacs, Cochrane, EMBASE e SciELO. Ensaio clínico randomizado (ECR) comparando o transplante com qualquer outro tipo de tratamento ou não-tratamento serão incluídos. Havendo menos de cinco estudos que satisfaçam tais critérios, estudos com menor poder serão incluídos, tais como ensaios clínicos randomizados abertos, não-randomizados e estudos de caso. **Resultados:** Foram encontrados 762 artigos. Dentre eles, 115 são relacionados ao transplante hepático e 647 ao tratamento dietético. Após a seleção, restaram 5 artigos (3 referentes ao tratamento dietético e 2 ao transplante hepático), os quais foram encaminhados para a extração de dados. **Conclusão:** Nossos resultados preliminares sugerem, como esperado para doenças raras, que: há poucos estudos publicados; os estudos são muito heterogêneos, o que provavelmente impedirá a realização de metanálise; não há qualquer estudo na literatura que compare o transplante hepático com o tratamento dietético. As novas tecnologias têm surgido rapidamente e suas evidências são quantitativamente insuficientes para sustentá-las. Assim, as revisões sistemáticas de tratamentos de doenças raras, os quais são de alto custo, são importantes para o processo de tomada de decisão clínica. **Palavra-chave:** Metanálise; Doença do Xarope do Bordo; Transplante Hepático. Projeto 11-0163