

INTRODUÇÃO: A principal enzima utilizada para tratamento de Doença de Gaucher (DG) é a imiglucerase, mas, por parada do fornecimento, o Ministério da Saúde adquiriu em 2010, de forma emergencial, uma enzima biosimilar: taliglucerase alfa, que foi utilizada no Centro de Referência do RS (CRDG) por 10 semanas em 12 pacientes e interrompida por floculação (período A). O suprimento de imiglucerase foi restabelecido em 2011, e atualmente supre 60% da demanda. Após a confirmação da estabilidade e atividade da taliglucerase alfa, sua utilização foi retomada em 2011 (período B). **OBJETIVO:** Avaliar a experiência do CRDG no tratamento de DG tipo I com taliglucerase alfa. **MÉTODOS:** Estudo retrospectivo dos pacientes que fazem (período B) ou que fizeram (período A) uso de taliglucerase alfa no RS. **RESULTADOS:** **Período A** - 12 pacientes adultos fizeram uso de taliglucerase alfa com dose semelhante a que vinham recebendo de imiglucerase (sexo masculino=6, média de idade=41 anos, média de dose=23U/kg/inf, media do número de infusões=3); 5 apresentaram reações leves, não sendo possível avaliar a eficácia do medicamento nos demais pelo pequeno tempo de uso. Todos os pacientes retornaram o uso imiglucerase, não havendo relato de reações adversas com a troca de medicação. **Período B** - dos 7 pacientes sem reações em 2010, 5 optaram por reutilizar taliglucerase alfa, assim como outro paciente adulto, também com uso prévio de imiglucerase. Em 3 pacientes (A, B e F) foi mantida dose semelhante à que vinha sendo utilizada (A e B com dose de 15U/kg/inf e F com dose de 30U/kg/inf), em 2 casos (C e D) houve redução (de 45 para 30U/kg/inf) e em 1 (E), aumento (de 15 para 30 U/kg). Media do número de infusões com taliglucerase alfa=7. Nenhum dos pacientes apresentou reação infusional e os parâmetros laboratoriais se mantiveram estáveis. **CONCLUSÃO:** A taliglucerase alfa parece ter eficácia similar à da imiglucerase embora provoque maior número de reações adversas. Estudos com mais pacientes e acompanhamento prolongado são necessários.