

## MUCOPOLISACARIDOSES NO BRASIL: CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS ANTES DA REDE MPS BRASIL.

FELIPE DA COSTA HUVE; IDA VANESSA D. SCHWARTZ; OSVALDO A. ARTIGALÁS; FABIANO BROILO; URSULA MATTE; SANDRA LEISTNER-SEGAL; MAIRA G. BURIN; JANICE COELHO; ROBERTO GIUGLIANI

**INTRODUÇÃO:** Os dados epidemiológicos sobre mucopolissacaridoses (MPS) são escassos e provenientes, principalmente, da Europa ou de países Anglo-Saxônicos. **OBJETIVO:** caracterizar os aspectos epidemiológicos das MPS no Brasil. **MÉTODOS:** uma revisão de todos os casos de MPS diagnosticados pelo Laboratório de Referência em Erros Inatos do Metabolismo (LREIM) do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Brasil, que é um dos centros de referência para o diagnóstico de MPS no país. **RESULTADOS:** de 1985 a 2003, 450 pacientes brasileiros foram diagnosticados como tendo MPS. A média de idade de diagnóstico bioquímico foi de 7,2 anos. MPS II (n: 133/450), VI (n: 99/450), e I (n: 90/45) foram os tipos mais prevalentes; MPS III-B (n: 36/55), e MPS IV-A (n: 60/67) foram os tipos mais freqüentes de MPS III e IV, respectivamente. MPS VII (n: 6/450), III-D (n: 0/450), e IX (n: 0/450) foram os tipos menos prevalentes. Para todos os casos, a taxa de consangüinidade entre os pais foi de 16,15%; a taxa mais alta encontrada foi para MPS III-C (62,5%), e a menor, para MPS II (1,75%). A maioria dos pacientes é natural ou da região Sudeste (n: 197/450; tipo mais freqüente: MPS II) ou da região Sul do Brasil (n: 119/450; tipo mais freqüente: MPS I). Nas regiões Nordeste, Centro-Oeste e Norte do Brasil, o tipo de MPS mais freqüentemente diagnosticado foi o VI (n: 38/95, 7/27 e 5/9, respectivamente). **CONCLUSÕES:** MPS II e VI são, aparentemente, os tipos mais freqüentes de MPS no Brasil. Parece haver uma diferença regional nas freqüências relativas dos tipos de MPS no Brasil, especialmente considerando MPS VI (mais freqüente no Norte e Nordeste) e MPS I (mais freqüente no Sul). Considerando a grande população do Brasil e o total de casos diagnosticados pelo LREIM, os dados apresentados sugerem que a MPS esteja sendo subdiagnosticada no país. Estes achados indicam a necessidade do desenvolvimento de estratégias visando uma maior agilidade e cobertura dos diagnósticos de MPS no Brasil.

## AVALIAÇÃO DOS EVENTOS ADVERSOS GRAVES OCORRIDOS EM PROJETOS DE PESQUISA DO CEP/PUCRS.

LUCIANA SILVEIRA FERREIRA; CÉLIA DE OLIVEIRA SOUZA; GRACIANE RADAELLI; RAFAEL GARIBOTTI; THANA WIETHOLTER GOMES; JOSÉ ROBERTO GOLDIM

**Introdução:** Eventos adverso grave (EAG) é qualquer evento adverso que ocorra com doses resultando em morte; coloque em risco a vida do paciente; resulte em hospitalização ou prolongamento desta; incapacidade persistente ou significativa; anomalias congênitas ou malformação fetal. EAG ou fatos relevantes que alterem o curso normal de uma pesquisa científica devem ser encaminhados ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) onde este deverá apreciar as condutas tomadas pelo pesquisador quanto à segurança do sujeito envolvido no estudo. Após a avaliação do CEP este é encarregado de submeter estes EAG à CONEP (Comissão Nacional de Ética em Pesquisa). **Objetivo:** avaliar o tipo e a ocorrência de EAGs comunicado ao CEP/PUCRS. **Matérias e Métodos:** levantamento na base de dados de EAGs mantida pelo CEP/PUCRS. Os dados foram avaliados quanto ao tipo, ocorrência geral e específica por projeto. **Resultados:** foram verificados os 8809 EAGs relatados nos 72 diferentes projetos de pesquisa. Os cinco EAGs mais freqüentes foram: infarto agudo do miocárdio (18,30%), angina (10,20%), desidratação (10,20%), diarreia (9,20%) e dispnéia (8,30%). Os EAGs mais frequentes em diferentes projetos foram: neutropenia febril (12), pneumonia (11), morte (11), acidente vascular cerebral (10) e convulsão (7). Os EAGs mais freqüentes por projeto foram: embolia pulmonar (36%), morte (36%), hipersensibilidade (33%), exacerbação da DPOC (25%) e neutropenia febril (25%). **Conclusões:** é importante que os CEPs mantenham uma monitoração ativa dos EAGs devido ao risco imposto aos sujeitos da pesquisa.

## PERFIL DOS PACIENTES OBESOS DO AMBULATÓRIO DE NUTROLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE.

ROBERTA FERLINI; LEONARDO STUMM, ELZA DANIEL DE MELLO, MÁRCIA ANDRÉA DE OLIVEIRA SCHNEIDER, CLÁUDIA HALLAL ALVES GAZAL, CARLA ROSANE MORAES DA SILVEIRA

**Introdução:** A obesidade infantil é um problema de saúde pública e o manejo é difícil, já que é necessário mudança de hábitos familiares. **Objetivo:** Descrever o perfil dos pacientes com sobrepeso e obesidade no início do acompanhamento no Ambulatório de Nutrologia do HCPA e a prevalência das complicações. **Métodos:** Revisão retrospectiva dos prontuários de 58 pacientes acompanhados por sobrepeso e obesidade no Ambulatório de Nutrologia durante 2005. Pelo Índice de Massa Corporal (IMC), os pacientes foram classificados em obesos (<sup>a</sup> percentil 95) e com sobrepeso (entre o percentil 85 e 95); pelo Índice de Obesidade (IO), em obesidade leve (120-130%), moderada (131-150%) e grave (> 150%). **Resultados:** A idade foi de 9,8±3,1 (2,9-17,2) anos, sendo 50% menores de 10 anos, 50% meninos e 89,5% de Porto Alegre ou região metropolitana. Na primeira consulta, o percentil do peso foi 97,9 (74,6 – 99,9) e o do IMC, 97,0±3,1 (85-99,9), sendo 23% dos pacientes abaixo de 95. O IO foi 149% (117-237%), sendo 10,7% levemente, 39,3% moderadamente e 46,4% gravemente obesos. Entre a 1<sup>a</sup> e a 3<sup>a</sup> consultas, 40 pacientes reduziram o percentil do peso (-1,06) e o IO (-1,2%) significativamente. Entre a 1<sup>a</sup> e a 6<sup>a</sup> consultas, 24 pacientes apresentaram redução de percentil de peso (-2,38), IMC (-1,55) e IO (-3,78) significativamente. A alteração metabólica mais freqüente foi no perfil lipídico, sendo o colesterol total > 150 em 76%, HDL-colesterol < 45 em 35%, LDL-colesterol > 100 em 38% e triglicérides >100 em 32% dos pacientes. Os demais exames realizados foram normais. **Conclusão:** Estes achados apontam que o manejo do ambulatório está conseguindo atingir o objetivo de manter ou perder peso, e que se evidenciam precocemente alterações metabólicas secundárias à obesidade.

## VELOCIDADES MIOCÁRDICAS E DESLOCAMENTO DO SEPTUM PRIMUM NO CRESCIMENTO INTRA-UTERINO RESTRITO: CORRELAÇÃO NA VIDA FETAL.

MARINA RESENER DE MORAIS; PAULO ZIELINSKY; LUIZ HENRIQUE NICOLOSO; ALEXANDRE NAUJORKS; PAULO AFONSO BELTRAME; RÔMULO CASTAGNA; ANTÔNIO PICOLI; JOÃO LUIZ MÂNICA; RAFAELLA PETRACCO; ANDRÉ BUSATO; FERNANDA SCARPA; LAURA HAGEMANN; REBECA WACHHLOZ; DIRLENE MELLO

**Introdução:** no crescimento intra-uterino restrito (CIUR), a relação E'/A' ao Doppler tecidual (DT) parece ser maior do que em fetos com crescimento normal. O índice de excursão do septum primum (IESP) correlaciona-se negativamente com o índice de