

ESTADO NUTRICIONAL E COMPOSIÇÃO CORPORAL DE PACIENTES COM HOMOCISTINÚRIA CLÁSSICA

SORAIA POLONI; ROBERTA HACK MENDES, LÍLIA FARRET REFOSCO, CAROLINA FISCHINGER MOURA DE SOUZA, CRISTINA BRINCKMANN OLIVEIRA NETTO, IDA VANESSA DOEDERLEIN SCHWARTZ

Introdução: A homocistinúria clássica (HC) é uma doença rara (prevalência 1:344.000) causada pela deficiência de cistationina β -sintase. As manifestações clínicas são multissistêmicas, mas pouco se sabe sobre a influência da doença no estado nutricional. **Objetivo:** avaliar o estado nutricional dos pacientes com homocistinúria clássica acompanhados pelo Ambulatório de Distúrbios Metabólicos do HCPA (ADM/HCPA) através de antropometria e exames bioquímicos. **Metodologia:** Todos os pacientes com HC do ADM/HCPA foram convidados a participar do estudo. Aferidos peso, estatura, dobra cutânea tricipital (DCT), circunferência do braço (CB), índice de massa corporal (IMC) e circunferência muscular do braço (CMB). Exames laboratoriais de perfil lipídico (HDL, LDL, e colesterol total), eritrograma, vitamina B₁₂ e ácido fólico foram consultados em prontuários. **Resultados:** 7 pacientes com HC (mediana idade: 19 anos) foram incluídos no estudo. O IMC classificou como desnutridos 2/7 pacientes, sendo os demais eutróficos. Já pela DCT, 5/7 foram classificados como desnutridos (sendo 4 graves), pela CB 4/8 e pela CMB 4/8. Os percentuais de adequação da DCT foram significativamente inferiores aos do IMC. Em relação aos parâmetros bioquímicos, foi encontrada alta prevalência de deficiência de vitamina B₁₂ (n= 4/7). **Conclusões:** A avaliação do estado nutricional mostrou uma frequência importante de desnutrição em pacientes com HC, e também revelou uma aparente depleção de gordura subcutânea. Os dados bioquímicos sugerem a necessidade do monitoramento periódico dos níveis de vitamina B₁₂, visto que, além dos prejuízos já conhecidos, a deficiência pode prejudicar o controle metabólico, pois esta vitamina é essencial para o metabolismo da homocisteína.