



11º Congresso Brasileiro de Endocrinologia e Metabologia
03 a 06 de junho de 2015
Natal/RN

Trabalhos Científicos

Título: Exsanguineotransusão Seguida De Dieta Com Fórmula Artesanal: Uma Alternativa Eficaz E De Baixo Custo Para Tratamento Da Deficiência Da Lipoproteína Lipase Em Lactentes

Autores: CHAGAS L; CONSTANÇA J; ARRUTI R; ALVES C;

Resumo: Introdução: A deficiência da lipoproteína lipase (LPL) tem herança autossômica recessiva, determinando ação defeituosa da principal enzima envolvida na hidrólise de triglicérides, quilomícrons e VLDL. Ao diagnóstico, a plasmaférese é indicada para reduzir os níveis extremamente elevados de triglicérides, seguida da dieta com uma fórmula composta de triglicérides da cadeia média - TCM (Monogen®). A exsanguineotransusão foi descrita em somente um caso de deficiência de LPL e o uso de fórmulas artesanais como fonte nutricional é pouco relatado. Descrição do caso: Recém-nascido masculino, filho de pais consanguíneos. Diagnóstico de hipertrigliceridemia grave aos 21 dias de vida, com triglicérides: 11.000 mg/dL e colesterol total: 330 mg/dL. Submetido, aos 25 dias de vida, a exsanguineotransusão completa. Causas secundárias de dislipidemia foram afastadas. Como o Monogen® não é disponível no Brasil, foi desenvolvida uma fórmula artesanal (leite em pó desnatado, TCM e farinha de tapioca), que vem mantendo os níveis de TG < 500 mg/dL nesses 4 meses de acompanhamento. Estudo molecular mostrou mutação em homozigose no C.701C>T, p. Pro234Leu e mutação em heterozigose nos genitores. Comentários: Deficiência da LPL é um distúrbio raro com prevalência de 1:1.000.000. A exsanguineotransusão, realizada nesse caso, mostrou ser um procedimento seguro, de baixo custo e alternativo à plasmaférese para controle inicial da grave dislipidemia. O uso da fórmula com leite desnatado, farinha de tapioca e TCM também se mostrou uma alternativa eficaz para o tratamento ambulatorial desses pacientes, mantendo os níveis de triglicérides abaixo do risco de pancreatite.