

14º Congresso Brasileiro de Gastroenterologia Pediátrica

05 a 9 de junho de 2012
São Paulo - SP



Trabalhos Científicos

Título: Quilomicronemia Familiar. Relato De Dois Casos

Autores: MENDONÇA MSF, CUNHA LR, PIMENTA JR, NASCIMENTO JÚNIOR RC, LIU PMF, FIGUEIREDO FILHO PP, , , ,

Resumo: INTRODUÇÃO: A síndrome de quilomicronemia é uma desordem rara, incidência de 1 caso/1.000.000 de pessoas, caracterizada por hipertrigliceridemia grave e pelo acúmulo de quilomícrons no plasma. Pode levar ao desenvolvimento de xantomas eruptivos, lipemia retinalis e complicações como pancreatite aguda, principalmente quando os níveis de triglicérides ultrapassam 1000 mg/dl. A quilomicronemia é encontrada em formas hereditárias de hipertrigliceridemia moderada e outras causas adquiridas, tais como diabetes mellitus. O tratamento visa reduzir os níveis de triglicérides incluindo modificações de estilo de vida, dieta, atividades físicas e medicamentos. DESCRIÇÃO: Dois casos de quilomicronemia diagnosticados em pacientes de sexo feminino em enfermaria de hospital universitário. Diagnóstico realizado com 21 dias e 4 meses e 15 dias de vida. Em ambos os casos a hipertrigliceridemia foi achado casual realizado a partir do aspecto xantocrômico do sangue durante coleta de exames. Os níveis de triglicérides ao diagnóstico eram de 18019 mg/dl e 5333 mg/dl. Após intervenção dietética hospitalar e ambulatorial, os menores níveis alcançados de triglicérides foram de 602 mg/dl e 615 mg/dl. Um dos pacientes evoluiu com episódios recorrentes de pancreatite aguda, relacionados a níveis elevados de triglicérides. COMENTÁRIOS: Esta doença rara apresenta complicações potencialmente graves (pancreatite, doenças cardiovasculares futuras), geralmente decorrentes de níveis elevados de triglicérides. Na faixa etária pediátrica não existe consenso sobre tratamento, dietético e/ou medicamentoso, mas sabe-se que quanto menor os níveis de triglicérides, menores as chances de complicações.