



Trabalhos Científicos

Título: Intolerância À Frutose: Relato De 2 Casos

Autores: BRUNA ALESSANDRA DA SILVA DA SILVA; THAYS DELBONI ABIB; MATEUS ANDRADE; MARIA INEZ MACHADO FERNANDES; LEANDRA NAIRA Z. RAMALHO; REGINA SAWAMURA

Resumo: Introdução: A intolerância à frutose é uma doença metabólica causada pela deficiência da enzima frutose-1-fosfato-aldolase, herança autossômica recessiva. Manifesta-se após exposição dietética à frutose, sacarose, sorbitol. Se identificada e tratada precocemente, os pacientes podem ter vida normal. Acredita-se que sua prevalência seja subestimada devido à dificuldade diagnóstica. Relatos dos casos: 1) escolar, 8 anos, masculino, queixa de hepatomegalia, alteração de transaminases com 1 ano de idade. Encaminhado com 4 anos, assintomático, fígado palpável=5cm. Transaminases/GGT normais, Colesterol=137mg/dL, triglicerídeo=40mg/dL, HDL=62mg/dL, lactato=2,2 (VR=0,5-2mmol/dL), gasometria normal, glicemia=73mg/dL, EIM urina=normal, perfil de acilcarnitina (plasma)=normal, cromatografia de aminoácidos=normal, ácidos orgânicos (urina)=s/alterações, amônia=normal. Biópsia hepática: esteatose macro/microgoticular (45% das células), fibrose moderada, degeneração baloniforme. Durante evolução apresentou crises convulsivas em vigência de hipoglicemia. Histórico de aversão a doces e frutas. Durante os 3 anos de seguimento não apresentou alteração de transaminases. Orientado exclusão de frutose da dieta. 2) pré-escolar, três anos, masculino, hepatomegalia notado aos 8 meses de idade, durante gastroenterite. Nesta época, afastado doença celíaca, diagnosticado intolerância à lactose, ultrassom evidenciava esteatose hepática. Antecedentes: RNPT, 33s gestação, 2030g. À admissão, fígado a 2cm, hepatimetria=8cm. Exames: transaminases/GGT tocados, gasometria=normal, glicemia=78; lactato=1,2; CPK=121U/L (normal); albumina=3,67; colesterol=135mg/dl; triglicerídeo=74, HDL=40, LDL=80. Realizado a mesma investigação metabólica do caso anterior, sendo normal. Descartados vírus B/C, deficiência A1AT, Wilson e hepatite autoimune. Durante seguimento clínico, relato de aversão a doces e frutas e episódio de hipoglicemia após ingestão de banana. Orientado exclusão de frutose da dieta. Discussão e Conclusão: relatamos 2 casos de intolerância a frutose, cujo diagnóstico foi baseado na historia clinica, exame físico e laboratorial (descartando outras etiologias), além da boa resposta à retirada da frutose da dieta. No Brasil, na grande maioria dos casos, o diagnóstico é firmado desta maneira, devido à impossibilidade de realização dos exames para confirmação seja por dificuldades técnicas ou pelo alto custo dos mesmos.