



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

Trabalhos Científicos

Título: Adenoma Hepatocelular E Intolerância Hereditária A Frutose: Relação Causal Ou Casual?

Autores: Thais de Mello Tieghi 1, Larissa Tieme Galhego Umeta 1, Maria Inez Machado Fernandes 1, Mateus Andrade 1, Leandra Naira Zambelli Ramalho 1, Sara Reis Teixeira 1, Regina Sawamura 1

Resumo: Objetivo(s) Relatar caso de adenoma hepatocelular em adolescente com Intolerância Hereditária à Frutose (IHF). Método Relato de caso. Resultados Caso: Adolescente, 18 anos, sexo masculino, iniciou seguimento com um ano de vida devido quadro de hepatomegalia persistente desde os 6 meses de vida. Filho de pais não consanguíneos, sem comorbidades. À admissão, apresentava hepatomegalia e discreta elevação de transaminases. Excluídas causas infecciosas e deficiência de alfa-1-AT. Ausência de acidose metabólica e distúrbios hidroeletrólíticos. Biópsia hepática: esteatose difusa, moderada fibrose. Estudo histoenzimológico: presença de depósitos de glicogênio, déficit de atividade do sistema Phyla, sugerindo Glicogenose tipo IV. Prescrito amido cru. Manteve-se assintomático, porém com progressão da doença hepática. Nos retornos, notado diário alimentar sem frutas ou doces. Com 16 anos, mãe relatou que paciente não comia frutas/doces devido à intolerância (náuseas/vômitos); referiu internação por desidratação aguda secundária a vômitos/diarreia, após ingestão de frutas. Suspeitado de IHF, orientado exclusão total de frutose. Teste genético comprovou diagnóstico. USG (jan/18) evidenciou nódulo hepático: segmento IVa. RNM: suspeita de adenoma, mais remotamente, hiperplasia nodular focal. Dosagem de alfa-feto-proteína=2,13 (normal). Decidido manter seguimento clínico e radiológico a cada 3 meses para avaliar evolução do tumor devido ao risco de malignização. conclusão(ões) A IHF, doença metabólica, autossômica recessiva, resulta da deficiência da aldolase B no fígado, túbulos renais e intestino. Seu diagnóstico é dificultado pela inespecificidade da sintomatologia. Apresenta bom prognóstico com tratamento dietético adequado. Sem dados na literatura de associação com tumores benignos, como o adenoma hepatocelular. Diferentemente do que ocorre na glicogenose, na literatura investigada não encontramos casos de adenoma hepatocelular em pacientes com IHF. Identificado apenas uma descrição de hepatocarcinoma em adulto portador de frutosemia e outro de mulher jovem portadora de IHF que durante seguimento desenvolveu múltiplos adenomas hepáticos associados a lesões de esteato-hepatite (NASH). No presente caso, a falta do controle da doença com progressão da esteatose pode ter sido fator predisponente para o desenvolvimento do tumor. No entanto, são necessárias mais evidências consistentes para estabelecer se tal associação foi causal e não casual.