

Trabalhos Científicos

Título: Manejo Nutricional De Paciente Com Deficiência De Dgat1

Autores: THAIS OLIVEIRA DE SOUSA (HOSPITAL NOSSA SENHORA DA CONCEIÇÃO),
EDUARDO DAMINELLI DALLO (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO), JOSE VICENTE
NORONHA SPOLIDORO (HOSPITAL MOINHOS DE VENTO)

Resumo: INTRODUÇÃO: Acil-CoA:diacilglicerol aciltransferase (DGAT)1 catalisa a biossíntese de triglicerídeos em humanos. A perda de função de DGAT1 resulta em enteropatia perdedora de proteínas (EPP), uma entidade rara caracterizada por perda proteica pelo trato gastrointestinal, clinicamente manifestada com desnutrição, vômitos, hipoalbuminemia e failure to thrive. Nesses casos, para manter a saúde e o crescimento, os pacientes necessitam da nutrição parenteral (NP). O objetivo deste artigo foi descrever um caso de enteropatia perdedora de proteínas por deficiência de DGAT1, discutindo sobre a terapia de nutrição parenteral adequada e manejo nutricional. DESCRIÇÃO DE CASO: Masculino, termo, apresentando vômitos e perda de peso em aleitamento materno exclusivo, sem melhora com intervenções dietéticas ou medicamentosas. Internado para investigação onde recebeu o diagnóstico de enteropatia perdedora de proteínas tipo 7 (OMIM 615863) - DGAT1. Alta com 5 meses e desnutrido, recebendo nutrição parenteral total em 24 horas. Iniciado acompanhamento domiciliar pela nossa equipe logo após alta. Atualmente, paciente com 2 anos e 3 meses de idade, pesando 12kg, se mantendo com dieta hipolipídica e sem NP. DISCUSSÃO: Crianças com deficiência de DGAT1 podem ficar muito doentes, e há relato na literatura de óbito por complicações de desnutrição. A maioria desses pacientes necessitam de reabilitação com nutrição parenteral, assim como o paciente relatado. Atualmente, não existem terapias para aumentar ou restaurar a atividade intestinal de DGAT, portanto, as terapias visam minimizar os sintomas por meio de modificações na dieta, oferecendo uma dieta enteral com baixo teor de gordura. Contudo, a NP não deve ser interrompida até que possa receber suficiente quantidade de nutrientes, para crescimento adequado. CONCLUSÃO A prescrição de NP para estes pacientes requer muita experiência e conhecimento das necessidades nutricionais e uma equipe multiprofissional habituada ao manejo de insuficiência intestinal, de como orientar os cuidados com o cateter, e atenta aos riscos de complicações de NP prolongada.