



19º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Gastroenterologia e
Hepatologia Pediátricas
17º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Nutrologia Pediátrica
2º SIMPÓSIO DE
Suporte Nutricional
Pediátrico
São Luís - MA

05 A 07 DE
JUNHO DE 2024

Centro de Convenções Senac
Rua do Passeio, 495 – Centro – São Luís – MA, 65015-350



Trabalhos Científicos

Título: Doença Da Urina De Xarope De Bordo: A Importância Do Tratamento Nutricional

Autores: ANA KAROLYNNE BRITTO (UFMA), ANDRESSA LIMA (UFMA), ISABELLE FONSECA (UFMA), PAULO MARTINS (UFMA), ANA KARYNNE BRITTO (UFMA)

Resumo: A leucinose ou doença da urina do xarope de bordo (DXB) é um erro inato do metabolismo causado por deficiência da enzima desidrogenase de cetoácidos de cadeia ramificada, resultando em acúmulo dos aminoácidos leucina, isoleucina e valina. Atualmente, são conhecidos 5 fenótipos com a respectiva diversidade de apresentação clínica, desde a forma clássica ou neonatal, a mais grave, até às formas mais moderadas e com início sintomático mais tardio. Na forma clássica ou neonatal, os sintomas manifestam-se, em média, na primeira semana de vida e evoluem com dificuldades alimentares, descompensação metabólica aguda com cetoacidose, hipotonia, convulsões e um cheiro característico a xarope de bordo. Esta síndrome de intoxicação metabólica requer medidas terapêuticas agressivas de modo a serem eliminados os metabólitos tóxicos para prevenir e/ou reverter o catabolismo proteico. Com isso a prescrição de uma dieta hipercalórica e hipoproteica, restrita em aminoácidos de cadeia ramificada, com possível suplementação de minerais e vitaminas é essencial no bom êxito do tratamento, que deve ser iniciado tão logo se suspeite da doença e mantido por toda a vida do paciente. "Enfatizar a importância da dieta nutricional em pacientes pediátricos com doença da urina de xarope de bordo (DXB). " Estudo de revisão sistemática realizado na base de dados Medline, de 2019 a 2024, utilizando-se descritores Decs "Doença da urina de xarope de bordo, Leucinose e Tratamento". Foram incluídos artigos em português e inglês que tinham relação com os descritores no título, resumo e assunto que fossem um estudo prognóstico e diagnóstico e que tivessem texto completo disponível, excluindo-se aqueles que não abordavam o tema ou repetidos, e analisados os objetivos e os resultados nos artigos selecionados."Identificamos 18 artigos, lemos na integra 15 e selecionamos 04. "Sabendo das consequências que a Doença da urina de xarope de Bordo pode causar, a revisão elucidou e reafirmou que o tratamento nutricional pode evitar descompensações metabólicas graves que podem levar a morte nas primeiras semanas ou meses de vida.