



24^o Congresso Brasileiro de
PERINATOLOGIA
de 26 a 29 de setembro de 2018
Natal • RN

Trabalhos Científicos

Título: Deficiência Da Lipoproteína Lipase Diagnosticada No Período Neonatal

Autores: LAENA LEAL (SERVIÇO DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA - FACULDADE DE MEDICINA - UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), HEITOR DE SOUSA MOTA, JANUÁRIO CAVALCANTE, MARIA DANIELLE CRUZ, JOYCE ALMEIDA SOUZA, PRISCILA PINHEIRO RIBEIRO LYRA, JULIA CONSTANÇA FERNANDES, RENATA LIMA, ÂNGELA MATTOS, CRÉSIO ALVES, MARIA CLÁUDIA LUZ, LIGIANA LEITE CARVALHO, EFIGÊNIA LEITE

Resumo: INTRODUÇÃO: A deficiência da Lipoproteína Lipase (LPL) é uma doença rara, com incidência de 1:1.000.000 indivíduos, resultante da ausência de atividade enzimática da LPL cuja função é hidrolisar os triglicérides (TG) dos quilomícrons e do VLDL. Na sua deficiência, ocorre acúmulo de quilomícrons causando hipertrigliceridemia grave. OBJETIVO: Descrição de um recém-nascido com dislipidemia mista grave. MÉTODO: Recém-nascido feminino, com 18 dias apresentou febre sendo colhido sangue para investigação, o qual tinha aspecto leitoso”. No exame físico não havia xantomas, xantelasma, hepatoesplenomegalia, lipemia retinalis ou sinais de pancreatite. Avaliação laboratorial mostrou: Hb/Ht: 30,2/23,6. Leuco: 5790 (S: 49,7, Bast: 4, L: 34,1, M: 4,7, E: 7), Plaquetas: 324.000, Colesterol total: 1384 mg/dl* (170), triglicérides: 9.540 mg/dl*(75), Amilase: 30 U/L* (25-115), lipase: 1833 U/L* (23-300). Tomografia de abdome não mostrou sinais de pancreatite. Com esses dados, foi feito o diagnóstico de deficiência da LPL. Devido a não disponibilidade de fórmula láctea específica (Monogen®) foi introduzido Fórmula Láctea Artesanal (70 ml de água + 5 gramas de leite desnatado + 3 gramas de farinha de tapioca + 2 mL de TCM com AGE), VO, de 3/3 horas para normalizar os triglicérides. Como essa fórmula é deficiente em vitaminas e minerais, foi prescrita suplementação multivitamínica. RESULTADO: A suspeita da deficiência da LPL no período neonatal é feita pela detecção de sangue de aspecto leitoso, dor abdominal, anemia, icterícia e hepatoesplenomegalia. Após 13 dias usando essa fórmula láctea, avaliação laboratorial mostrou: Colesterol total: 420 mg/dl* (170), triglicérides: 920 mg/dl*(75) Lipase: 191 U/L* (23-300). CONCLUSÃO: O tratamento da deficiência da LPL, consiste na restrição dietética de gorduras (20 g/dia, ou 15 do valor energético), associado a suplementação de TCM com AGE (ácidos graxos essenciais), já que estes são absorvidos diretamente na circulação portal, sem necessidade de incorporação pelos quilomícrons. É importante, também, fornecer calorias adequadas para promover o crescimento, prevenir deficiência de ácidos graxos essenciais e vitaminas do grupo “ADEK”. Esse trabalho mostra a importância do diagnóstico precoce e a eficácia de uma fórmula láctea artesanal em controlar a dislipidemia de um RN com deficiência de LPL.