



3º Congresso Brasileiro e 6º Simpósio Internacional de  
**NUTROLOGIA PEDIÁTRICA**

20 a 22 de setembro 2018 • Belo Horizonte / MG

### Trabalhos Científicos

**Título:** Abetalipoproteinemia – Relato De Caso Em Um Hospital Pediátrico Do Sul Do Brasil

**Autores:** MIRELLA APARECIDA NEVES (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); JOCEMARA GURMINI (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); VITOR COSTA PALAZZO (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); LUISA PUKANSKI DE OLIVEIRA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); DENISE TIEMI MIYAKAWA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); DANIELY LOURES BUCH (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE)

**Resumo:** A abetalipoproteinemia é uma doença autossômica recessiva que ocorre pela mutação na proteína de transferência do triglicerídeo microsomal (MTP), resultando na incapacidade de sintetizar as lipoproteínas e determinando acarretando má absorção de ácidos graxos e vitaminas lipossolúveis da dieta. Pode se manifestar com esteatorréia, alterações neurológicas, oculares ou hepáticas. No quadro clínico pode apresentar esteatorréia, manifestações neurológicas, oculares e hepáticas. Os exames laboratoriais mostram níveis baixos de apolipoproteína B e colesterol LDL (low density lipoprotein). Trata-se de um relato de caso de paciente do sexo feminino, internada com 1 ano e 3 meses por desnutrição grave (peso na admissão de 4,350Kg, ganho de 40g/mês). Diagnosticada com 1 ano e 4 meses com abetalipoproteinemia (níveis baixos de apolipoproteína B e colesterol LDL). Iniciado adequação dietética, com instituição de dieta modular (módulos de TCL, TCM, proteína, carboidrato, plurivitamínicos e plurimineral) e reposição das vitaminas lipossolúveis (vitamina K semanal e vitamina A, D e E diária). Alta hospitalar após 12 dias do diagnóstico com peso de 4,55Kg (média de 16g/dia). Retorno ambulatorial com 1 ano e 8 meses com peso de 6,590Kg (média de 20g/dia). Abetalipoproteinemia é uma doença do metabolismo de lipoproteínas com manifestações clínicas iniciadas já na infância e que sem tratamento pode evoluir para complicações neurológicas e oftalmológicas graves reduzindo a expectativa de vida. Portanto, se torna importante a maior divulgação dessa doença para que o diagnóstico seja feito de forma precoce, iniciando dieta adequada e reposição vitamínica e reduzindo a gravidade da doença.