



Trabalhos Científicos

Título: Hiperquilomicronemia Tipo I: Relato De Dois Casos

Autores: LUANE LIRA (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); CAROLINE DE FÁTIMA PEREIRA DE ANDRADE (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); JÉSSICA LAUREANO MARTINS (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); THIANNE MARIA MEDEIROS ARAÚJO SOUSA (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); CLARISSA FERNANDA DE OLIVEIRA ALMEIDA (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); BÁRBARA ALVES LEANDRO VIEIRA (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); GEORGIANNY DE MEDEIROS PRAXEDES (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); JÉSSICA GOMES DE AMORIM ESTEVAM (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); LARISSA DE ALBUQUERQUE MIRANDA (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); MARCELA NÓBREGA DE LUCENA LEITE (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES); ROSA MARIA TROCOLI CALDAS (COMPLEXO PEDIÁTRICO ARLINDA MARQUES)

Resumo: Introdução: A hiperquilomicronemia tipo I é uma doença rara, resultado da deficiência da lipase lipoprotéica (LPL). O objetivo deste trabalho é relatar os casos de duas crianças portadoras da referida doença. Descrição dos casos: CASO 1: MSG, 6 anos, masculino, diagnosticado com hipertrigliceridemia nos primeiros meses de vida (triglicerídeos superiores a 1.000mg/dL). Evoluiu com episódios recorrentes de dor abdominal, devido a pancreatite aguda. Apresentou, ainda, hiperglicemias, bem como redução dos níveis de HDL (8mg/dL). O maior valor de triglicerídeos apresentado foi de 4.685mg/dL. No momento, em uso de Bezafibrato (150mg/m²) e ômega 3 (1.200mg/dia). CASO 2: MEPO, 10 anos, feminino, acompanhada desde os 4 anos por hipertrigliceridemia, deu entrada na emergência com dor abdominal intensa (triglicerídeos na admissão 1.918mg/dL). Realizou exames de imagem, evidenciando colelitíase e pancreatite aguda (triglicerídeo de 2.254mg/dL). Faz uso de Bezafibrato e ômega 3 há 4 meses de forma irregular. Discussão: A hiperquilomicronemia, doença genética autossômica recessiva, é caracterizada por elevação dos triglicerídeos e quilomicrons no sangue. É causada por mutações no gene da LPL. Geralmente é assintomática, porém alguns pacientes desenvolvem xantomas eruptivos, hepatoesplenomegalia e dores abdominais, que podem refletir uma pancreatite aguda (quando os níveis de triglicerídeos são superiores a 2.000mg/dL). Deve-se suspeitar da doença ao presenciarem as características físicas do soro lipêmico. O diagnóstico é confirmado com a demonstração da atividade da LPL no plasma após administração de heparina. O tratamento consiste no controle dietético rigoroso (dieta com triglicerídeos de cadeia média e baixo teor de gordura <10%), reposição de vitaminas lipossolúveis e fibrato. No entanto, o tratamento medicamentoso não costuma ser muito eficaz. Conclusão: Com o relato dos casos acima, procuramos chamar a atenção para a raridade da doença, bem como a importância do diagnóstico precoce, reduzindo, assim, a morbimortalidade, principalmente devido às suas complicações, como pancreatite aguda e até mesmo diabetes.