

REGRESSÃO DE ADENOMAS HEPÁTICOS EM DUAS IRMÃS COM GLICOGENOSE IA

Mariana Sbaraini da Silva e Ida Vanessa Doederlein Schwartz

INTRODUÇÃO

A maioria dos indivíduos com glicogenose tipo Ia (GSD Ia) e que não estão em tratamento apresentam adenomas hepático. Aproximadamente 10% destes adenomas podem sofrer transformação para carcinomas. Reportamos a regressão de adenomas hepáticos em duas irmãs com GSD Ia (genótipo: p.Val338Phe/p.Val338Phe) após bom controle dietético.

PACIENTE 1

Sexo feminino, 22 anos, diagnosticada aos 8 meses. Os adenomas hepáticos foram identificados pela 1ª vez aos 10 anos. Aos 11, a ingestão de amido de milho era errática, com vários episódios de hipoglicemia e acidose láctica, e níveis séricos de triglicerídeos (TG) de 327mg/dL; ressonância magnética (RNM) mostrou o maior nódulo medindo 6,5x5,4cm (Figura 1.1 e 1.3). Dez anos após intenso controle metabólico, o maior nódulo media 3,9x2cm (Figura 1.2 e 1.4), e os níveis de TG eram de 67mg/dL. Os nódulos menores também haviam diminuído em tamanho e número.

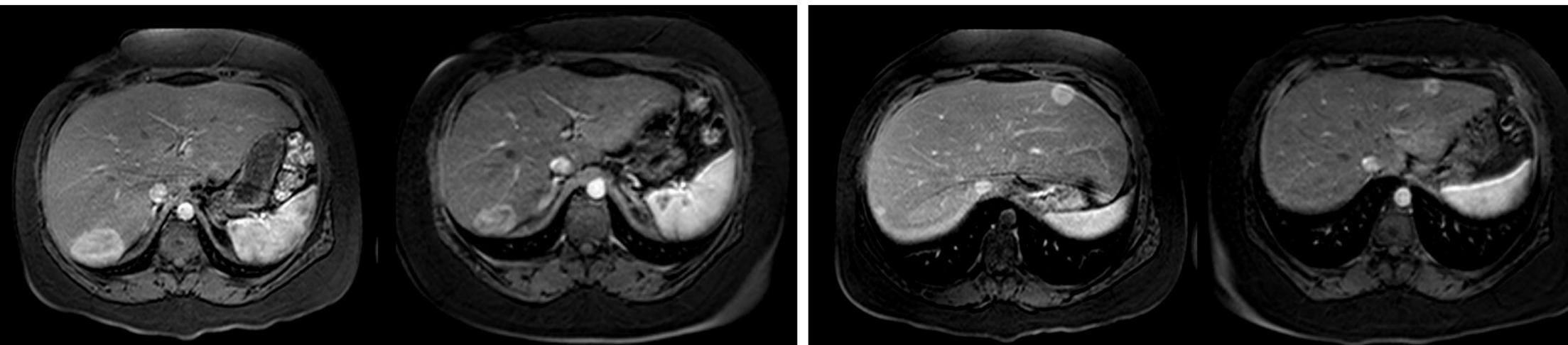


Fig. 1: RNM mostrando adenomas hepáticos aos 11 anos (F1.1 e F1.3) e aos 21 (F1.2 e F1.4)

PACIENTE 2

Sexo feminino, 21 anos, diagnosticada ao 1 mês, descobriu os adenomas aos 10 anos. Aos 17 anos, em RNM (Figura 2.3), o maior media 2,7x2,4cm (TG de 222mg/dL), e, após controle dietético, aos 20 anos (Figura 2.4), a lesão apresentou regressão subtotal (TG de 89mg/dL).

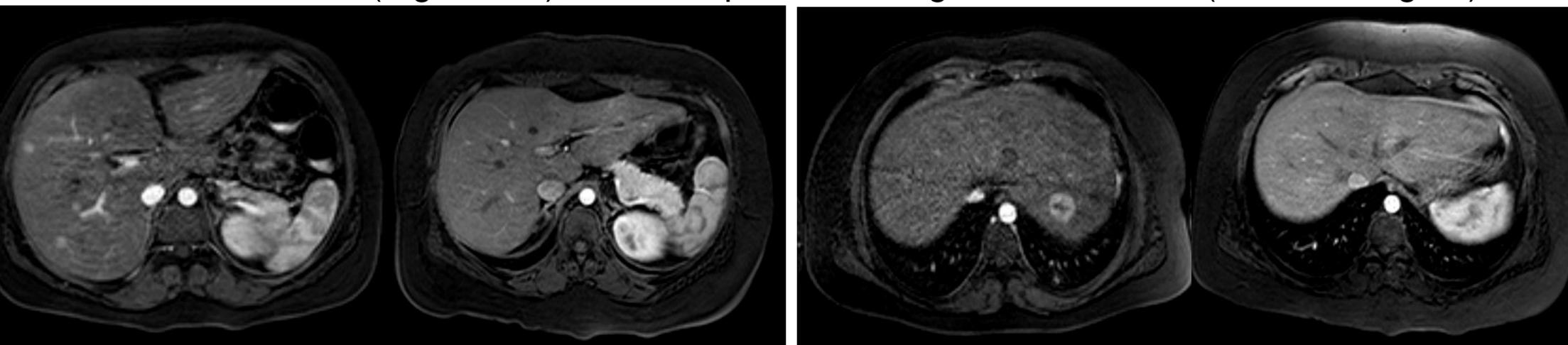


Fig 2: RNM mostrando adenomas hepáticos aos 17 anos (F2.1 e F2.3) e aos 20 (F2.2 e F2.4)

CONCLUSÃO

A ingestão correta e regular de amido de milho cru junto a uma alimentação saudável, com consequente bom controle laboratorial (níveis adequados de TG, colesterol e lactato) podem ser associados com menor formação de adenomas e a redução em seu tamanho e quantidade,