

SALÃO DE
INICIAÇÃO CIENTÍFICA
XXIX SIC

UFRGS
PROPESQ



múltipla 
UNIVERSIDADE
inovadora  inspiradora

Evento	Salão UFRGS 2017: SIC - XXIX SALÃO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA DA UFRGS
Ano	2017
Local	Campus do Vale
Título	Regressão de adenomas hepáticos em duas irmãs com Glicogenose tipo Ia
Autor	MARIANA SBARAINI DA SILVA
Orientador	IDA VANESSA DOEDERLEIN SCHWARTZ

Regressão de adenomas hepáticos em duas irmãs com Glicogenose tipo Ia.

Autora: Mariana Sbaraini da Silva

Orientadora: Ida Vanessa Doederlein Schwartz

Instituição: Universidade Federal do Rio Grande do Sul

Introdução: A maioria dos indivíduos não tratados com glicogenose (GSD) tipo I apresentam adenomas hepáticos no início da vida, e aproximadamente 10% destes podem sofrer transformação maligna para carcinomas¹. Nós reportamos a regressão de adenomas hepáticos em duas irmãs com GSD tipo Ia (genótipo p.Val338Phe/p.Val338Phe) após bom controle dietético.

Metodologia: Revisão da história clínica e de exames laboratoriais e de imagem das duas pacientes.

Paciente 1: 22 anos, diagnosticada aos 8 meses. Os adenomas hepáticos foram vistos pela primeira vez aos 10 anos. Aos 11 anos, uma ressonância magnética (RNM) mostrou o maior nódulo medindo 6,5x5,4cm. Naquele momento, possuía triglicerídeos de 327mg/dL e a ingestão de maisena era errática, com vários episódios de hipoglicemia e acidose láctica. Dez anos depois, após intenso controle metabólico, o maior nódulo media 3,9x2cm, com triglicerídeos de 67mg/dL. Os nódulos menores também haviam diminuído em tamanho e número.

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

Discussão: Neste relato de caso, os adenomas hepáticos das duas irmãs, após melhorarem o controle metabólico, sofreram uma expressiva redução de tamanho. Isso vai em favor com dados da literatura médica, que mostram que a terapia dietética estrita podem auxiliar na regressão dos tumores^{2,3}.

Conclusão: A ingestão correta e regular de amido de milho cru junto a uma alimentação saudável, com consequente bom controle laboratorial (níveis adequados de triglicerídeos, colesterol e lactato) podem ser associados com redução da formação de adenomas e a possibilidade da sua redução em tamanho e quantidade.

Referências:

1. Katabathina VS, Menias CO, Shanbhogue AK, Jagirdar J, Paspulati RM, Prasad SR. Genetics and imaging of hepatocellular adenomas: 2011 update. Radiographics. 2011;31:1529–43.
2. Beegle RD, Brown LM, Weinstein DA. Regression of hepatocellular adenomas with strict dietary therapy in patients with glycogen storage disease type I. JIMD Rep. 2015;18:23-32.
3. Wang DQ, Fiske LM, Carreras CT, Weinstein DA. Natural history of hepatocellular adenoma formation in glycogen storage disease type I. J Pediat. 2011;159(3):442-446.