

EFEITO DA DIETA POBRE EM GORDURA EM PACIENTES COM SÍNDROME DE BERARDINELLI-SEIP. Boschi, A , Riera, N G , Leite, J , De Paula, L C P , Zein V , Tavarone V , Moreira L , Bueno A , Czepielewski, M A . Serviço de Endocrinologia . HCPA - UFRGS.

Introdução: A SBS (lipodistrofia generalizada congênita) é uma rara desordem autossômica recessiva caracterizada por ausência quase total de tecido adiposo metabolicamente ativo desde o nascimento, hipertrofia muscular, hiperinsulinemia, hipertrigliceridemia e hepatoesplenomegalia. Os achados de hiperinsulinemia, hipertrigliceridemia e níveis aumentados de VLDL provocam um estado de intolerância à glicose e resistência insulínica, levando a diabetes melito após a puberdade, com suas complicações. Objetivos: Os objetivos deste trabalho são descrever os dados laboratoriais de 6 pacientes com SBS em acompanhamento no Serviço de Endocrinologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre após acompanhamento e orientação nutricional pobre em gorduras de cadeia curta. Pacientes e Métodos: Desde Janeiro de 2002 foram avaliados prospectivamente 6 crianças encaminhadas para atendimento ambulatorial no Serviço de Endocrinologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Após avaliação inicial, se realizou orientações nutricionais individuais pobre em gorduras e carboidratos em todas as avaliações destes pacientes, seguidas de controles laboratoriais constantes. Resultados: Na avaliação laboratorial, foi possível comparar os valores no momento diagnóstico e sua resposta ao tratamento dietético. A hipertrigliceridemia foi observada em todos pacientes tendo ocorrido sua redução em 5/6 deles (mediana pré=787,75 vs pós=170mg/dL; $p=0,04$), sendo que as maiores reduções ocorreram nos casos de diagnóstico mais precoce. Resistência insulínica têm sido descrita por alguns autores como complicação da síndrome e foi avaliada nos casos após dieta: a mediana para glicemia de jejum foi 77,5mg/dL, insulinemia foi de 34,61 μ UI/ml e Peptídeo C sérico foi 6,25 ng/ml. As alterações de metabolismo lipídico foram evidentes através dos níveis de colesterol total / HDL / LDL no diagnóstico e pós-dieta de 162 / 28 / 121 e 166,5 / 29,5 / 92,5 respectivamente. Conclusão: Em decorrência da reversão da hipertrigliceridemia após o tratamento dietético, a casuística apresentada demonstra o benefício do diagnóstico precoce da síndrome. Além disso, a potencial manutenção da correção do distúrbio metabólico poderá repercutir positivamente sobre morbimortalidade futura desses pacientes.