

eP1308

Regressão de adenomas hepáticos em duas irmãs com glicogenose tipo IA

Mariana Sbaraini da Silva, Lília Farret Refosco, Carolina Fischinger Moura de Souza, Ida Vanessa Doederlein Schwartz - UFRGS

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 conseqüente 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. **Palavras-chaves:** genética, glicogenose, adenomas