



ACOMPANHAMENTO NUTRICIONAL DE UMA CRIANÇA COM SUSPEITA DE ERRO INATO DO METABOLISMO: RELATO DE CASO

Ana Paula Andrade Silva¹; Júlia Idalice Gois do Nascimento²; Marco Antônio Fidalgo Amorim³; Érika Michelle Correia de Macêdo⁴.

¹Estudante do Curso de Nutrição da FAVIP/Caruaru; E-mail: paulaana99@hotmail.com, ²Estudante da Pós-graduação em Nutrição – CCS – UFPE; ³Docente do Depto de Educação Física – CAV – UFPE; ⁴Docente do Depto de Nutrição – CAV - UFPE. E-mail: michellenutri@hotmail.com

Os erros inatos do metabolismo (EIM) são resultantes da falta de atividade de enzimas. Dentre os EIM têm-se os defeitos do ciclo da uréia que são causadas por deficiência de enzimas que atuam no ciclo da uréia, tendo como consequência aumento dos níveis de amônia na circulação. O objetivo deste estudo foi relatar o acompanhamento nutricional de um lactente com hipótese diagnóstica de defeitos do ciclo da uréia. O estudo foi realizado no IMIP. Lactente de 1 ano e 3 meses, do sexo masculino procedente de Princesa Isabel – PB, nasceu a termo, mamou exclusivamente até 1 mês de vida. Com 1 mês iniciou leite acrescido de mucilagem e nunca tolerou a alimentação complementar vomitava. Chegou ao hospital com história de vômitos pós alimentares desde o nascimento associada a anorexia e convulsões, com piora dos vômitos há 1 semana e perda ponderal. Foi observado um atraso no crescimento e desenvolvimento. Peso e estatura de admissão, de 7,6kg e 75cm, que classifica como desnutrido moderado. Durante o internamento, evoluiu ainda com baixa aceitação alimentar e vômitos pós alimentares que o fizeram perder peso, chegando à desnutrição grave. Foi, então, inserido no protocolo para desnutrido grave da OMS e instalada SNG com volume inicial de 50ml, progredido até 100ml/vez, ofertando um total de 80kcal/kg/dia e 0,9g/kg/dia/ptn. Iniciou ganho ponderal de 240g durante internamento. Os exames mostraram anemia, discreto aumento das enzimas hepáticas e elevação importante da amônia. No sumário de urina mostrou a presença de corpos cetônicos. A neurologista achou altamente sugestivo de defeito do ciclo da uréia e encaminhou para médico especializado para confirmação do diagnóstico. O nutricionista tem um papel fundamental nesta patologia, através da alimentação adequada, mantém os níveis normais de amônia e o suprimento adequado de nutrientes, proporcionando recuperação ponderal, evitando o catabolismo protéico, alterações digestivas e crescimento e desenvolvimento adequados.

Palavras-chave: acompanhamento nutricional; defeitos do ciclo da uréia; erro inato do metabolismo