



ACOMPANHAMENTO NUTRICIONAL, CLÍNICO E BIOQUÍMICO EM PACIENTES COM INTOLERÂNCIA HEREDITÁRIA À FRUTOSE

Oliveira RB¹; Frangipani BJ^{1,4}; Silva JAO¹; Curiati MA¹; Kyosen SO^{1,4}; Alves GR²; Silva NIA²; Yamamoto MH¹; Têmis Maria Félix TM³; Martins AM^{1,4}

1. Instituto de Genética e Erros Inatos do Metabolismo (IGEIM); 2. Universidade Anhembi Morumbi; 3. Centro de Genética Médica (HCPA/UFRGS); 4. Centro de Referência em Erros Inatos do Metabolismo (CREIM/UNIFESP)

INTRODUÇÃO:

A intolerância hereditária à frutose (IHF) é uma doença autossômica recessiva do metabolismo da frutose, causada por variantes patogênicas bialélicas no gene aldolase B. Resulta da deficiência da atividade hepática da frutose-1-fosfato aldolase. Embora seja uma condição benigna quando tratada, a IHF pode ser fatal se não diagnosticada e gerida adequadamente. Indivíduos afetados apresentam incapacidade de metabolizar a frutose eficientemente no fígado, intestino e rins.

A ingestão de frutose leva ao rápido acúmulo de frutose-1-fosfato, causando depleção de fosfato inorgânico intracelular e ATP. Os sintomas agudos incluem vômitos, diarreia, hipoglicemia aguda, letargia, acidose tubular renal e insuficiência hepática. A ingestão crônica de frutose pode resultar em atraso no crescimento, lesões hepáticas e renais. O tratamento principal é o controle rigoroso da dieta, pois os sintomas se manifestam apenas na presença de frutose na alimentação, direta ou indiretamente, através de sacarose e sorbitol.

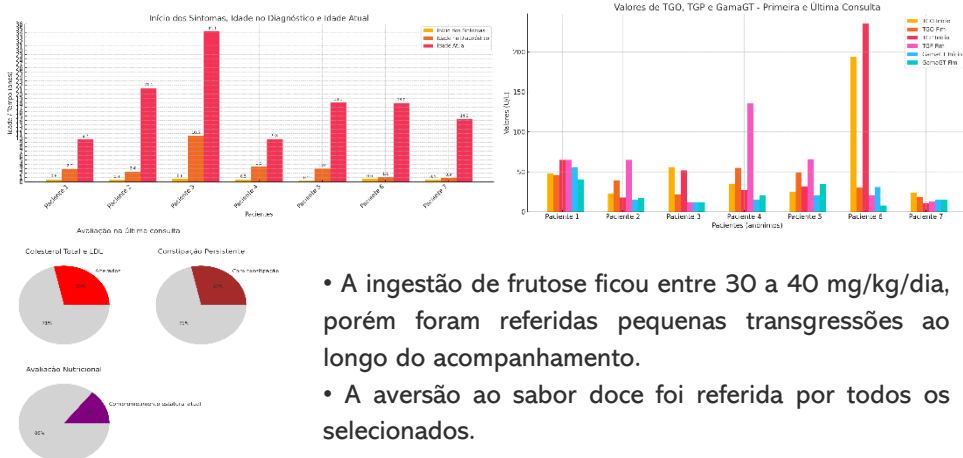
OBJETIVO:

Descrever as características clínicas e bioquímicas de em longo período com dieta restrita em frutose.

METODOLOGIA:

Análise retrospectiva de dados socioeconômicos, clínicos, bioquímicos e dietéticos de pacientes com diagnóstico de HF que foram inseridos no Rede RARAS (aprovação ética sob o nº CAAE 33970820.0.3028.5505).

RESULTADOS:



CONCLUSÃO:

Nossa análise mostrou que os pacientes com IHF mantidos em dieta restrita de frutose a longo prazo apresentam-se assintomáticos, com boas condições clínicas e sem progressão de lesões hepáticas. Alterações no perfil lipídico observadas em dois pacientes podem estar relacionadas ao elevado consumo de alimentos de origem animal e consequentemente gorduras saturadas. A constipação intestinal persistente parece associada ao baixo consumo de fibras, resultante da exclusão de frutas e outros vegetais da dieta devido à restrição de frutose.

REFERÊNCIAS:

Buziau AM, Schalkwijk CG, Stehouwer CDA, Tolan DR, Brouwers MCGJ. Recent advances in the pathogenesis of hereditary fructose intolerance: implications for its treatment and the understanding of fructose-induced non-alcoholic fatty liver disease. Cell Mol Life Sci. 2020 May;77(9):1709-1719.
Singh SK, Sarma MS. Hereditary fructose intolerance: A comprehensive review. World J Clin Pediatr. 2022 Jul 9;11(4):321-329.