

Relato de caso: terapia nutricional na síndrome de Niemann-Pick tipo C

Hélvio Chagas Ferro*, Alinne Moísa Barros*, Carla Pereira de Sousa Gouveia*, Fernanda Rodrigues Pinheiro*, Maria do Socorro Lira Paes Batista*, Profa. Dra. Eline de Almeida Soriano*

*Equipe Multiprofissional de Terapia Nutricional, Hospital Santa Casa de Misericórdia de Maceió – Maceió - (AL) – Brasil.

A doença de Niemann-Pick (DNP) é uma doença rara, lisossômica ou de acumulação. Cursa com deficiência da enzima esfingomielinase, acumulando esfingomielina, produto do metabolismo das gorduras. É uma doença neurodegenerativa e progressiva, com manifestações neurológicas, doença grave do fígado, dificuldades respiratórias, atraso de desenvolvimento, convulsões, distonia, falta de coordenação motora e distúrbios da deglutição. Será relatado caso de paciente, feminino, 19 anos, DNP tipo C, que internou na Santa Casa de Misericórdia de Maceió com diagnóstico de broncopneumonia aspirativa de repetição, portando gastrostomia. Foi realizada avaliação e terapia nutricional pela Equipe Multiprofissional de Terapia Nutricional (EMTN). Os critérios da EMTN foram: história alimentar, dados bioquímicos e antropométricos. A complicação mais comum foi diarreia por uso frequente de antibiótico e intolerância ao volume de dieta enteral. Foram usadas várias formulações nutricionais com baixa osmolalidade, além de regularizador de flora intestinal, sem sucesso. Obteve-se êxito com formulação especializada para nefropatia, 2000kcal/dia, gotejamento contínuo por bomba de infusão. Contrariando o esperado, apesar da alta osmolalidade (2,0kcal/mL) e não se tratar de doença renal, a paciente atingiu necessidade nutricional com remissão da diarreia, enfatizando, assim, a importância da assistência individualizada em Terapia Nutricional. Na alta hospitalar, a EMTN realizou aconselhamento nutricional explicitando o risco de broncoaspiração, caso a mesma recebesse alimentação oral, conforme prática habitual da genitora. Paciente evoluiu com melhora dos critérios nutricionais, laboratoriais e antropométricos, até o momento não se constatou reinternações. Esse caso demonstra a importância da EMTN na melhora do prognóstico, além de enfatizar a necessidade de acompanhamento nutricional individualizado.