

ALERTA PARA ATENDIMENTO EMERGENCIAL DE UMA PESSOA COM GLICOGENOSE HEPÁTICA

A glicogenose é uma doença genética rara que afeta o metabolismo dos carboidratos levando ao acúmulo progressivo de glicogênio no fígado. Sua dieta é frequente e regular, isenta de galactose, lactose, frutose e sacarose e com uso de amido cru a cada 4 horas durante o dia e a noite.

Pacientes com doença de depósito de glicogênio tipo I podem se tornar hipoglicêmicos durante um jejum, cuja duração varia muito entre as pessoas diagnosticadas. As principais complicações são a hipoglicemia e a acidose láctica, precipitadas por jejum e intercorrências. Indivíduos com Glicogenose 1B podem apresentar ainda neutropenia e deficiência na função neutrofílica que cria uma predisposição para infecções bacterianas graves.

ATENÇÃO PARA OS SEGUINTE SINTOMAS E HISTÓRIA MÉDICA:

- Hipoglicemia
- Inapetência aguda
- Hipoatividade
- Febre
- Vômito
- Diarreia
- Sinais clínicos de infecção (viral ou bacteriana)
- Desidratação
- Hipotermia
- Jejum por mais de 3 horas

Durante qualquer intercorrência ou infecção, os pacientes têm uma tendência maior a se tornarem hipoglicêmicos. O tratamento visa manter a normoglicemia, com refeições orais frequentes, infusão contínua via sonda nasogástrica ou gastrostomia ou infusão intravenosa de glicose. Esse tratamento deve ser iniciado assim que os pacientes se sentirem mal.

Sempre ouça os pais cuidadosamente.

A maioria dos pacientes que vão ao hospital exigirão observação e internação. Se houver alguma dúvida, a criança deve ser admitida, mesmo que seja apenas necessário um curto período de observação.

Por favor leia com atenção: Se a criança apresentar choque ou mal estado geral é fundamental admissão em UTI. Se o paciente não parece ter uma condição encefalopática, deve manter-se observação. Isso permite o reconhecimento de pioras clínicas do estado mental.

Os seguintes exames devem ser feitos na admissão e na monitorização caso o paciente fique internado:

- Gasometria e eletrólitos para cálculo do Anion GAP
- Glicose (glicemia e HGT)
- Ureia e creatinina
- Hemograma completo
- Proteína C reativa
- Lactato (ácido láctico)
- Triglicerídeos
- Ácido úrico
- Hemocultura

Manejo:

As decisões de gestão devem ter como base, principalmente, o estado clínico. A primeira decisão sobre a terapia é se a criança pode ser tratada oralmente ou necessitará de terapia intravenosa.

- A criança pode tolerar fluidos orais?
 - Se a criança estiver clinicamente bem poderá receber tratamento e alimentação VO. A Maisena pode ser mantida via oral ou gastrostomia caso mantenha aceitação.
 - Se a criança estiver obviamente doente deve ser tratada com fluidos intravenosos. Se houver dúvida, garanta acesso intravenoso.
- Administre glicose 200 mg/kg de uma vez (push de 2 ml/kg de glicose a 10%) durante poucos minutos.
- Até a reintrodução completa da alimentação oral ou pela gastrostomia, o paciente deve ser mantido em soro glicosado com uma taxa de infusão de Glicose (TIG) entre 5 e 10mg/kg/minuto (se necessário com acesso venoso central).
- A medida que o paciente melhorar a aceitação da dieta, o soro glicosado pode ser reduzido lentamente. Monitore lactato e gasometria a cada dia.

O bicarbonato de sódio não é administrado rotineiramente, mas se a acidose persistir após a correção da glicose e perfusão, o bicarbonato de sódio pode ser necessário se o pH <7,1 ou o déficit de base for superior a 15 mmol/l.

As infecções devem ser investigadas como qualquer paciente neutropênico e tratadas agressivamente com antibióticos de amplo espectro. Colete culturais (urina e sangue) e inicie antibiótico profilaticamente até os resultados iniciais. Lembre-se que o tratamento deve ser agressivo e o paciente deve ser sempre monitorado em relação às glicemias, controle de diurese e pressão arterial. Durante o processo infeccioso o paciente deve sofrer o mínimo estresse possível para recuperação completa do quadro.

- Monitoramento: Reavaliar após 4 horas ou mais cedo.
 - A avaliação clínica deve incluir a escala de Glasgow e a pressão arterial.
- Gasometria
- Glicose (laboratório e HGT) e Lactato
- Ureia e eletrólitos

Reintrodução de alimentos orais: faça a reintrodução de alimentos orais o mais rápido possível, porém de forma gradual, quando a criança estiver alerta e sem vômitos.

Condições para Alta hospitalar:

O paciente só poderá ser liberado do hospital com níveis normais de lactato, gasometria sem acidose metabólica, aceitando bem a dieta via oral – sem apresentar vômito ou diarreia.

Somente permita que a criança vá para casa se você e a família estiverem totalmente satisfeitos. A família deve ter um plano de manejo claro e ter possibilidade de retornar se a criança não melhorar.

Normalmente a evolução clínica é favorável, com recuperação completa do quadro clínico sem sequelas clínicas ou neurológicas.