

Desenvolvimento de protocolo para reconhecimento precoce e uso de complemento nutricional isento de proteína no manejo terapêutico de pacientes com suspeita de desordens no metabolismo dos aminoácidos

PEREIRA, Andrea da Costa¹, MONTEATH, Magali Ferreira Alves¹, BARROS, Bruna de Siqueira²

1. Nutricionista da Ganuttrir
2. Pediatra Nutróloga consultora da Ganuttrir

Introdução: desordens do metabolismo dos aminoácidos são caracterizadas por um déficit enzimático específico que leva ao bloqueio em vias metabólicas, que resulta em deficiência de um determinado produto final ou no acúmulo excessivo de um substrato intermediário, que pode ser tóxico. Achados laboratoriais mais comuns das descompensações agudas são hiperamonemia e acidose metabólica. A duração e a gravidade da elevação da amônia estão fortemente correlacionadas a pior prognóstico. **Objetivo:** apresentar um protocolo que permita identificação precoce de doenças do metabolismo dos aminoácidos que cursam com intoxicação aguda e conduta, com ênfase na utilização de complemento nutricional sem proteína. **Métodos:** protocolo foi desenvolvido segundo diretrizes internacionais para diagnóstico e tratamento dos defeitos do ciclo da ureia e acidemias orgânicas. O complemento nutricional isento de proteína sugerido foi desenvolvido no Brasil para oferecer calorias a base de carboidrato e lipídio, incluindo ARA e DHA e micronutrientes (vitaminas e minerais), sendo sem sabor, podendo ser utilizado por via oral ou enteral. **Resultados:** protocolo apresenta algoritmo para abordagem incluindo reconhecimento de sinais clínicos de alerta, padronização de exames complementares a serem realizados e manejo terapêutico nutricional para que o catabolismo proteico seja evitado ou revertido. **Conclusão:** o uso do protocolo permitindo reconhecimento precoce e uso do complemento nutricional isento de proteína para os pacientes elegíveis são fundamentais para o manejo da hiperamonemia, a fim de prevenir danos neurológicos irreversíveis.

Palavras-chave: Erros Inatos do Metabolismo dos Aminoácidos. Diagnóstico Precoce. Alimentação de Emergência.