

# Uma indicação Rara de Transplante Hepático: Adenomatose hepática associada a glicogênese

Renata Soares Ferreira Bona<sup>1</sup>;Thaissa Carvalho Viaggi<sup>1</sup>; Ana Carolina De Melo Machado Leca<sup>1</sup>,  
Lilian Rose Maia Gomes De Araujo<sup>1</sup>; Cinthia Cecilia Cabral Cordeiro da Silva<sup>1</sup>; Fortunato Jose Amaral Cardoso Neto<sup>1</sup>;  
Isabella Ramos De Oliveira Liberato<sup>1</sup>; Amaldo da Trindade Henrique Assunção<sup>1</sup>; Edmundo Pessoa Lopes<sup>1</sup>; Ana Cecilia  
Menezes de Siqueira<sup>1</sup>

1. Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira , Recife-PE;  
(renatinhasoares93@gmail.com)

## INTRODUÇÃO

A doença de depósito de glicogênio tipo Ia (DDG1a) é um erro inato do metabolismo, de herança autossômica recessiva. É causada por uma deficiência da enzima glicose-6-fosfatase, que impede a etapa final na via da gliconeogênese e glicogenólise, levando ao acúmulo de glicogênio no fígado e nos rins.

Manifesta-se a partir dos 3 meses de vida, com quadro de hipoglicemia, hiperuricemia, acidose láctica e dislipidemia grave. Pode complicar com a presença de adenomas hepáticos em 22-75% dos casos, com risco de ruptura com sangramento e evolução para hepatocarcinoma, que acontece em 10% dos casos. O tratamento é baseado em uma dieta restritiva, mas o transplante hepático deve ser considerado, na presença de complicações.

Ressonância de abdome com contraste demonstrou fígado com sinais de deposição gordurosa moderada, dimensões aumentadas, e presença de mais de dez nódulos hepáticos com características de adenomas, os maiores assim distribuídos: segmento hepático VII, medindo 9,5 x 9, 0 cm; segmento hepático III, medindo 2,8 x 2,5 cm; segmento hepático VI, medindo 1,6 x 1,2cm; segmento hepático VIII, medindo 3,2 x 2,5 cm. Pelo risco de malignização e pela impossibilidade de ressecção das lesões, paciente foi listado para transplante e priorizado pela presença de adenomatose hepática. O transplante hepático ocorreu em junho/2023, com boa recuperação clínica e resolução das alterações metabólicas da glicogenose.

## OBJETIVOS

Descrever um caso de DDG1a que evoluiu com adenomatose hepática e foi tratado com transplante hepático.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente EPBA, 22 anos, com diagnóstico de DDG1a desde a infância, com adesão inadequada a dieta, foi encaminhado para avaliação da hepatologia devido surgimento de nódulos hepáticos. Exames de laboratório demonstraram função hepática preservada, marcadores de hepatites virais e autoanticorpos negativos.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Pacientes portadores de DDG1a devem ser frequentemente acompanhados quanto à possibilidade de formação de adenomas múltiplos irrissecáveis, transformação maligna e necessidade de transplante hepático.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1 - Scott EM, Wenger OK, Robinson E, Colling K, Brown MF, Hershberger J, Radhakrishnan K. Doença de armazenamento de glicogênio tipo 1a no Ohio Amish. JIMD Rep. 2022 Jun 21;63(5):453-461. DOI: 10.1002/jimd.12310. PMID: 36101819; PMCID: PMC9458600.