



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO OESTE DA BAHIA
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE – CCBS
CURSO DE NUTRIÇÃO**

ADRIELLE DE SOUZA NOVAES

Terapia nutricional no hiperinsulinismo congênito: relato de caso

**BARREIRAS
2018**

ADRIELLE DE SOUZA NOVAES

Terapia nutricional no hiperinsulinismo congênito: relato de caso

Artigo apresentado junto ao Curso de Nutrição do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde (CCBS) da Universidade Federal do Oeste da Bahia, como requisito para aprovação no componente curricular CBS2037 - Trabalho de Conclusão de Curso II.

Orientadora: Myrtis Katille De Assunção Bezerra

Co-orientadora: Danielle Cristina Guimarães

ADRIELLE DE SOUZA NOVAES

Terapia nutricional no hiperinsulinismo congênito: relato de caso

Artigo apresentado junto ao Curso de Nutrição do Centro de Ciências Biológicas e da Saúde (CCBS) da Universidade Federal do Oeste da Bahia, como requisito para aprovação no componente curricular CBS2037 - Trabalho de Conclusão de Curso II.

Orientadora: Myrtis Katille De Assunção Bezerra

Co-orientadora: Danielle Cristina Guimarães

Data da aprovação: ____/____/____

Banca examinadora:

ORIENTADOR (A): Myrtis Katille De Assunção Bezerra

MEMBRO: Adna Luciana de Souza

MEMBRO: Lancaster Monteiro Diniz

BARREIRAS
2018

Dedico esse trabalho primeiramente a Deus, autor e consumidor da minha fé! Que a todo o momento está presente em minha vida, me fortalecendo, me capacitando e zelando por mim. E que sonhou esse sonho antes que eu sonhasse, permitindo-me realizá-lo.

À minha mãe, que abraçou a minha causa e não me deixou desistir quando as dificuldades apareceram, para mim e para ela. Que se sacrificou inúmeras vezes para que eu pudesse alcançar o meu objetivo.

Às minhas irmãs e familiares pela força que sempre me deram.

Aos meus queridos professores que tive e tenho, pela excelência em compartilhar o conhecimento. Vocês são os melhores!

Aos meus colegas e amigos que fizeram parte da minha graduação. Os dias com vocês são bem mais leves. Amo vocês!

Terapia nutricional no hiperinsulinismo congênito: relato de caso

Adrielle de Souza Novaes^{1*}

Myrtis Katille De Assunção Bezerra²

¹ *Adrielle de Souza Novaes

Universidade Federal do Oeste da Bahia. Barreiras - Bahia

Centro das Ciências Biológicas e da Saúde - CCBS

E-mail: adrielle.adri@hotmail.com

Celular: (75) 99904 6811

² Myrtis Katille De Assunção Bezerra

Universidade Federal do Oeste da Bahia. Campus Reitor Edgard Santos

Centro das Ciências Biológicas e da Saúde - CCBS

Endereço: Rod. BA 827, Estr. do Barroco, S/N, Prainha - Barreiras - BA

E-mail: myrtis.bezerra@ufob.edu.br

Celular: (82) 98852-6045

Título abreviado: Nutrição no hiperinsulinismo

Palavras – chave: hipoglicemia, hiperinsulinismo, lactente, nutrição

Número de palavras: 2705

Tipo de manuscrito: Relato de caso

RESUMO

O hiperinsulinismo congênito (HI) ocorre quando há uma produção excessiva de insulina, associado a níveis baixos de glicose. O aumento da concentração de insulina inibe a produção endógena de glicose bloqueando a glicogenólise. Sua incidência varia entre 1/40.000 e 1/50.000 nascidos vivos. É a principal causa de hipoglicemia persistente e recorrente no primeiro ano de vida, ocasionada por anormalidades genéticas do canal de potássio sensível ao ATP (KATP). O diagnóstico e o tratamento precoces são importantes para prevenir danos neurológicos permanentes, ocasionados por quadros de hipoglicemias graves com consequentes convulsões. O objetivo deste estudo é relatar o caso de um lactente portador de hiperinsulinismo congênito e a terapia nutricional adotada. Apresentamos o caso de uma paciente pediátrica de 1 ano e 3 meses de idade portadora de HI. Foram realizadas 4 consultas ambulatoriais, nas consultas foram realizadas exame físico, do consumo alimentar e antropométricas. A paciente estava em uso de sonda nasogástrica e recebia suplemento de maltodextrina e de amido de milho para manter os níveis glicêmicos adequados, no entanto, recebia uma oferta energética calórica maior que a sua necessidade o que contribuiu para que apresentasse sobrepeso, segundo a classificação do Escore-Z. A paciente não consumia todos os grupos alimentares, necessários para o seu crescimento e desenvolvimento adequado e saudável. Também foi observado atraso no desenvolvimento psicomotor. As condutas nutricionais adotadas foram a diminuição do volume da fórmula infantil e da sua oferta diária, de 8 para 7 vezes ao dia, adição de óleo vegetal nas dietas, introdução de frutas, vegetais, carnes, legumes e leguminosas. Após a intervenção nutricional a paciente que estava na classificação de sobrepeso, passou para classificação de risco de sobrepeso. Além disso, teve maior aceitação dos alimentos introduzidos por via oral. O adequado acompanhamento nutricional é essencial para o ajuste às reais necessidades nutricionais da criança. Poucos estudos referem a terapia nutricional no hiperinsulinismo e isso dificulta o adequado manejo clínico e nutricional. Destacamos a importância de que sejam realizados mais estudos sobre o hiperinsulinismo congênito de forma multidisciplinar.

Palavras chaves: hipoglicemia, hiperinsulinismo, lactente, nutrição.

INTRODUÇÃO

O hiperinsulinismo é definido como uma secreção inapropriada de insulina para um dado nível de glicemia, associada à supressão inadequada da secreção de insulina durante concentrações baixas de glicose plasmática (1), (2).

O hiperinsulinismo congênito (HI) é a principal causa de hipoglicemia persistente e recorrente no primeiro ano de vida e sua incidência varia entre 1/40.000 e 1/50.000 nascidos vivos (3). É causado geneticamente por anormalidades do canal KATP (canal de potássio sensível ao ATP), em que ocorrem mutações dos genes ABCC8 e KCNJ11 (codificadores das duas subunidades do canal KATP) que codificam SUR1 (receptor de sulfoniluréia) e Kir6.2 (subunidade de canal de potássio de retificador interno) (4).

Em todas as idades ao longo da vida é necessário manter os níveis glicêmicos adequados, mas nos períodos neonatal e durante a amamentação são particularmente importantes, uma vez que essa fase é marcada por uma intensa atividade metabólica, em que o cérebro do neonato é bastante sensível às alterações dos níveis glicêmicos, o que pode levar a danos cerebrais graves (2). Dentre as sequelas neurológicas causadas por essa patologia pode-se citar a perda de consciência ou convulsões, epilepsia ou atraso no desenvolvimento (5). Saéz et al., (3) afirmam o quão é importante fazer o diagnóstico e o tratamento precocemente, para que os danos neurológicos secundários ao estado hipoglicêmico não sejam permanentes.

Quanto à terapia nutricional para essa patologia, ainda são escassos os estudos com condutas nutricionais para nortear a dietoterapia aos portadores de HI. Yorifugi et al., (6) trazem algumas considerações sobre o suporte nutricional, afirmando que o tratamento nutricional inclui infusão de glicose intravenosa contínua, alimentação nasogástrica ou gastrostomia, alimentação frequente e contínua ou fórmula com amido de milho, para tentar estabilizar os níveis glicêmicos. Assim, o objetivo desse estudo é relatar o caso de uma lactente portadora de hiperinsulinismo congênito e a terapia nutricional adotada.

O presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com seres humanos da Universidade Federal do Oeste da Bahia.

RELATO DE CASO

Paciente L. A. M., sexo feminino, 1 ano e 2 meses de idade, portadora de Hiperinsulinismo congênito, compareceu ao ambulatório para acompanhamento nutricional, quando estava com 07 meses de idade.

Filha única de casal não consanguíneo nasceu de parto natural, pesando 3346 gramas. Iniciou acompanhamento médico após apresentar quadros de hipoglicemia grave no período neonatal. Recebeu o diagnóstico de hiperinsulinismo congênito com 1 mês e 15 dias de vida. Diante dos quadros de convulsões recorrentes a paciente apresentou déficit do desenvolvimento psicomotor e dificuldade para se alimentar exclusivamente por via oral. Aos três meses de idade foi administrada uma sonda nasogástrica (SNG) para receber alimentação.

Na primeira consulta no ambulatório de nutrição, no dia 07 de novembro de 2017, foi observado no exame físico, através da aplicação do Teste de Denver II, que a lactente apresentava atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. O Teste de Denver II é um instrumento de detecção precoce das condições de desenvolvimento da criança, que foi elaborado por Frankenburg, et al., em 1967, com o objetivo de acompanhar o desenvolvimento neuropsicomotor de crianças de 0 a 6 anos de idade (7).

Esse teste foi aplicado para avaliar a capacidade de coordenação motora fina e grossa e a evolução da criança ao longo dos meses, pois essa análise pode auxiliar no planejamento e na via de alimentação de acordo com as capacidades individuais de cada criança.

Ao avaliar a capacidade “Motor Grosseiro” notamos que a criança ainda não apresentava a capacidade de sentar sem apoio, não conseguia apoiar-se com ajuda das mãos, nem manter-se ereta com sustentação nas próprias pernas. Ao avaliar o desenvolvimento “Motor Fino” a criança não apresentava curiosidade de manipular objetos, mas conseguia levar a mão a boca e realizar movimentos de mordida. Esses resultados mostraram que os principais marcos do desenvolvimento neuropsicomotor eram característicos de uma criança com 3 a 4 meses de idade.

Ao avaliar a função mastigatória foi referido pela mãe que não era oferecido alimentos sólidos via oral, somente alimento com textura pastosa (liquidificada).

Os medicamentos em uso eram o Sandostatin LAR 10mg, Progylcem 50mg, Diazóxido, Octreótide, Hidroclorotiazida 25mg, Ursacol, Gardenal 40mg, Clonazepam 2,5mg e um suplemento vitamínico e mineral (Neutrofer). Outro sinal observado na paciente foi a presença de hipertricose – aumento da pilosidade pelo corpo, devido ao uso do medicamento Ocreótide.

Na avaliação antropométrica encontrava-se com peso 9,580kg, estatura 67,5cm e Índice de Massa Corporal (IMC) de 21kg/m². Seu estado nutricional foi feito segundo a classificação de Escore-Z da Organização Mundial de Saúde - OMS (8), em que apresentou sobrepeso, segundo o IMC para idade ($> \text{escore } z + 2$ e $\leq \text{escore } z + 3$), sobrepeso segundo índice peso para estatura ($> \text{escore } z + 2$ e $\leq + 3$) e a estatura adequada para a idade ($\geq \text{escore } z - 1$ e $\leq \text{escore } z + 1$).

Na avaliação do consumo a cuidadora relatou no Recordatório Alimentar de 24 horas (Tabela 1), que ofertava à criança alimentos por via oral e sonda nasogástrica (SNG). Por SNG eram ofertados a fórmula infantil para faixa etária específica de 06 a 12 meses, complementada com maltodextrina e amido de milho. Por via oral era oferecido suco de fruta e papinha liquidificada de legumes, esporadicamente, mas havia dificuldade de aceitação por parte da criança. O Valor Energético Total (VET) que estava sendo ofertado era de 1.295kcal, porém a necessidade energética estimada era de 775kcal. A distribuição dos micronutrientes também estava distante do ideal: carboidratos: 75%, lipídeos: 21 e proteína: 4%. Na avaliação de micronutrientes foi observado que a mesma estava consumindo algumas vitaminas e minerais abaixo da RDA (Ingestão Diária Recomendada), como o ferro, o zinco, as vitaminas A e D, enquanto que o consumo de cálcio, vitaminas B9 e B12 estavam acima da RDA. Porém, eram realizada a suplementação de ferro, zinco, vitamina A e D (1mL/dia) para atingir a recomendação de nutrientes que não eram alcançados pela alimentação.

138 **TABELA 1- Recordatório Alimentar: 1ª consulta**

	ALIMENTOS	QUANTIDADE	Via alimentar
8 vezes ao dia – 3 em 3h	Maltodextrina	½ medida	SNG
	Amido de milho	½ medida	SNG
	Fórmula infantil	5 medidas	SNG
	Total = 150 mL		
2 vezes ao dias	Suco de frutas	30 mL	V.O
1 vez ao dia	Papinha liquidificada de legumes	2 colheres de sopa	V.O

139 *1 medida de fórmula infantil = 4,7g SNG: sonda nasogástrica; V.O: via oral

140

141 A intervenção nutricional realizada na primeira consulta foi baseada na condição clínica da
 142 criança, no estado nutricional e na sua capacidade de mastigação e deglutição, que foi acompanhado
 143 pelo fonoaudiólogo para avaliar essa capacidade. Ao observar que a mesma conseguia deglutir a saliva
 144 de forma eficiente, assim como sucos, e apresentava movimentos de mordida preservados, foi
 145 orientada, com base no Manual de contagem dos carboidratos (9), a introdução de frutas e vegetais do
 146 grupo A e B, por serem de baixo índice glicêmico, visando a oferta de uma maior variedade de
 147 alimentos.

148 Foi mantido na alimentação o amido de milho e a maltodextrina, pois são carboidratos
 149 complexos que auxiliam na manutenção dos níveis de glicose. Porém houve mudança no
 150 fracionamento dessa dieta, passando de 8 para 7 refeições ao dia, e no volume da refeição, em que a
 151 medida da fórmula infantil passou de 5 para 4 medidas. A redução foi gradual e sempre acompanhada
 152 de monitoramento da glicemia. As refeições sempre oferecidas de 3 em 3 horas, para prevenir os
 153 quadros de hipoglicemias.

154 A introdução de outros grupos alimentares foi orientada pois a paciente não comia alimentos do
 155 grupo das frutas (macias inteiras ou amassadas), verduras, leguminosas e carnes. Foi introduzido
 156 também óleo vegetal (óleo de girassol) (1m/L) em 4 refeições – café da manhã, almoço, jantar e ceia.

157 Apesar da criança não sentar sozinha foi orientado que no momento das refeições via oral ela
 158 deveria estar sentada com apoio para evitar engasgos.

Na segunda consulta, realizada no dia 07 de março de 2018, (4 meses após a 1ª consulta) a paciente estava com 11 meses de idade. Foi observado que ela já tentava alcançar brinquedos, observava suas próprias mãozinhas, sorria espontaneamente e em resposta a alguém; já conseguia elevar e sustentar a cabeça, sustentar seu peso nas pernas, desenvolveu a preensão tipo pinça radial começando a utilizar o polegar. Ainda não sentava sozinha e nem engatinhava.

Na avaliação antropométrica encontrava-se com peso 11,04kg, comprimento 76 cm e IMC 19,11 kg/m². Na classificação de Escore-Z da OMS (8), apresentou melhora do estado nutricional segundo o IMC para a idade ($> \text{escore } z + 1$ e $\leq \text{escore } z + 2$), com a mudança da classificação de sobrepeso para risco de sobrepeso, risco de sobrepeso também segundo o índice peso para estatura ($> \text{escore } z + 1$ e $\leq + 2$) e a estatura permaneceu adequada para a idade ($> \text{escore } z + 1 \leq \text{escore } z + 2$).

Na avaliação do consumo alimentar a mãe referiu estava seguindo o plano alimentar (Tabela 3) que foi entregue após a 1ª consulta. Esse plano alimentar tinha o VET de 903kcal, 55% de carboidrato, 36% de lipídeos e 9% de proteínas, sendo então mais adequados às reais necessidades energéticas da paciente.

A mãe relatou que estava ofertando à criança, via SNG, os mesmos alimentos relatados na consulta anterior, referentes à alimentação enteral, e mudou as quantidades conforme as orientações recebidas e manteve o óleo vegetal em 4 das 7 refeições. Por via oral, estava ofertando frutas macias em pedaços ou raspadas na colher, papinha salgada, diariamente. Ela mencionou que a criança apresentou maior facilidade de aceitar os alimentos por via oral, porém o consumo não era suficiente para substituir a alimentação via sonda.

Diante disso, a conduta nutricional adotada foi voltada para os sentidos sensoriais. Orientamos que a criança fosse exposta aos diversos sabores e aromas de diferentes alimentos como chá, frutas, carne, feijão, estimulando de tal modo o paladar e o olfato. Que ela tivesse contato com os alimentos para sentir diversas texturas, como por exemplo, banana e abacate amassados. Estimular também a visão, mostrando as suas cores, juntamente com a audição, lhe contando histórias sobre cada alimento, para aguçar a sua curiosidade conforme a sua idade e capacidade cognitiva.

187 **Tabela 3 - Plano alimentar** (após 1ª consulta)

	ALIMENTOS	QUANTIDADE	Via de alimentação	188
6:00h	Maltodextrina	½ medida	SNG	
	Amido de milho	½ medida	SNG	189
	Fórmula infantil	4 medidas	SNG	190
	Óleo vegetal	1ml	SNG	191
				192
9:00h	Maltodextrina	½ medida	SNG	193
	Amido de milho	½ medida	SNG	194
	Fórmula infantil	4 medidas	SNG	
	Morango orgânico	1 unidade	VO	195
				196
12:00h Almoço	Maltodextrina	½ medida	SNG	
	Amido de milho	½ medida	SNG	
	Fórmula infantil	4 medidas	SNG	197
	Óleo vegetal	1 ml	SNG	
	Feijão com legumes	3 colh. sopa	VO	198
	Acém moído	1 colh. sopa	VO	199
15:00h Lanche da tarde	Maltodextrina	½ medida	SNG	
	Amido de milho	½ medida	SNG	200
	Fórmula infantil	4 medidas	SNG	
	Ameixa	1 unidade	VO	201
				202
18:00h	Maltodextrina	½ medida	SNG	
	Amido de milho	½ medida	SNG	
	Fórmula infantil	4 medidas	SNG	203
	Óleo vegetal	1 ml	SNG	204
21:00h	Maltodextrina	½ medida	SNG	
	Amido de milho	½ medida	SNG	205
	Fórmula infantil	4 medidas	SNG	
	Óleo vegetal	1 ml	SNG	206
				207
00:00h	Maltodextrina	½ medida	SNG	
	Amido de milho	½ medida	SNG	
	Fórmula infantil	4 medidas	SNG	208
	Óleo vegetal	1 ml	SNG	209

*1 medida de fórmula infantil = 4,7g SNG: sonda nasogástrica; V.O: via oral

210

211

212

213

214

215

216

DISCUSSÃO

O hiperinsulinismo pode gerar graves consequências à saúde da criança, principalmente quando diagnosticados tardiamente ou quando não há uma terapia nutricional e medicamentosa ajustada às necessidades da criança (4). As crises convulsivas, consequentes da hipoglicemia, podem gerar danos permanentes que comprometem a qualidade de vida e o adequado desenvolvimento, o que pode dificultar atividades simples relacionadas à motricidade como sentar sem apoio, mastigar e deglutir alimentos.

A nutrição enteral, através da SNG, nesse caso, tornou-se necessária com o objetivo de alcançar as necessidades nutricionais e manter estáveis os níveis glicêmicos, visto que havia uma recusa alimentar por via oral. Esse achado condiz com o estudo de Banerjee et al., (10) que afirmam que as crianças com essa patologia são normalmente intolerantes à alimentação oral, requerendo nutrição enteral ou parenteral para que a adequada ingestão de nutrientes seja garantida, afim de prevenir a hipoglicemia.

No presente estudo a criança utilizou a SNG por cerca de 12 meses, e fazer uso desse tipo de sonda por períodos prolongados, além de causar incômodo pode causar alguns transtornos devido a fixação inadequada, obstrução (11), risco de contaminação da sonda e infecção alimentar com a manipulação da dieta (12), sendo indicado a gastrostomia para uso a longo prazo.

O fornecimento de carboidratos em dosagem adequada é essencial para o manejo adequado da hipoglicemia. Nesse sentido, a paciente recebe em sua alimentação, junto à fórmula infantil, a maltodextrina e o amido de milho. Porque ambos são carboidratos complexos, que liberam pequenas quantidades de glicose no sangue, prevenido a hipoglicemia. O amido de milho é frequentemente usado em pacientes com HI severo, recomendado a partir dos 9 meses, sendo necessária também alimentação contínua ou intermitente, através de sonda nasogástrica ou gastrostomia (5, 6).

É importante destacar que a dosagem de carboidrato deve ser fornecida em quantidade ajustada às necessidades da criança, pois uma dieta com excesso desse nutriente poderá resultar em obesidade e em co-morbidades, agravando ainda mais o quadro do hiperinsulinismo (13). E segundo a Sociedade Brasileira de Diabetes a Obesidade (14), pode contribuir para a resistência insulínica e comprometer ainda mais a saúde da criança.

Então, a conduta nutricional adotada visou prevenir ocorrências de hipoglicemias e hiperglicemias, e melhorar o estado nutricional da paciente. Para tanto, foi reduzido o volume da fórmula infantil via SNG oferecidas ao longo do dia, diminuindo a oferta diária dessa fórmula, de 8 para 7 vezes ao dia. E também foi adicionado óleo vegetal em algumas refeições, pois o consumo de ácidos graxos essenciais como o alfa linolênico (ômega 3) é fundamental para o desenvolvimento cerebral e da retina dos bebês (15), além de ofertar as necessidades nutricionais requeridas de lipídeos.

Foi observada também uma falha na introdução de alimentos, sendo que alguns grupos alimentares não estavam sendo consumidos pela criança. E segundo as recomendações do Ministério da Saúde (16), na fase de introdução alimentar da criança deve-se inserir gradualmente (papinha salgada e de fruta, até a mesma comida que a família consome) alimentos dos grupos de: cereais, tubérculos, hortaliças, e frutas, carnes e grãos. Pois esses alimentos contêm em sua composição macronutrientes, vitaminas e minerais que têm funções específicas e vitais nas células e nos tecidos do corpo humano (14), sendo necessários para o crescimento e desenvolvimento saudável das crianças.

Nesse contexto, a conduta adotada visava atender essa recomendação e melhorar o estado nutricional. Então foram introduzidas frutas e verduras do grupo A e B em seu plano alimentar. Esses dois grupos foram indicados por terem uma quantidade de carboidratos reduzidos, enquanto que os alimentos do grupo C por conterem maiores concentração de carboidrato por grama de alimento (9), não entraram no plano alimentar, para que o valor energético não ultrapassasse ao recomendado.

Além de cuidar da introdução de novos grupos alimentares, mesmo com um pouco de recusa alimentar, nos atemos também aos aspectos sensoriais e motores da paciente. Foi dada atenção especial para que lhe fosse apresentado as cores, os cheiros, as diferentes texturas e os sabores dos alimentos.

Essa conduta foi tomada porque esses estímulos permitem que crianças com limitações neuropsicomotoras, possam experimentar, descobrir e desenvolver habilidades mais rapidamente, de acordo com um estudo feito por Hallal, Marques e Braccialli (17), em que os resultados mostraram que a estimulação precoce em crianças com atraso de desenvolvimento lhes possibilitava desenvolver habilidades funcionais mais rapidamente. E a mãe confirmou que após esses estímulos a criança apresentou uma curiosidade maior pelos alimentos.

A aversão alimentar que a paciente apresenta já foi identificada em uma coorte realizada (10), que mostrou que os problemas alimentares (vômitos, recusa alimentar) frequentes nesses pacientes tem pouca relação com os medicamentos (diazóxido e ocreódito) e SNG usados, tendo uma maior relação com a gravidade da doença, sendo que desfechos neurológicos secundários a neuroglicopenia podem ter contribuído para esses problemas alimentares. Esse estudo também demonstrou que as crianças que tiveram a inserção de SNG cursaram com a gastrostomia para manejo clínico do HI.

A mãe faz o monitoramento da glicemia da criança diariamente, e após a inclusão de novos alimentos não houve intercorrências no perfil glicêmico da paciente.

O adequado acompanhamento nutricional é essencial para o ajuste às reais necessidades nutricionais da criança. Esse é um relato de caso de um único paciente, e cada caso de portadores dessa patologia demandará uma atenção nutricional diferenciada, de acordo com as necessidades nutricionais e capacidade psicomotora da criança. Portanto, esse artigo serve de referência para o HI, mas devem-se levar em consideração as necessidades individuais de cada indivíduo portador.

Poucos estudos referem a terapia nutricional no hiperinsulinismo e isso dificulta o adequado manejo clínico e nutricional, nesses casos. Destacamos a importância de que sejam realizados mais estudos sobre essa patologia de forma multidisciplinar (pediatria, endocrinologia, neurologia, fonoaudiologia e fisioterapia). Em relação a terapia nutricional não podemos esquecer que comer é um ato cultural e aprender a comer faz parte do desenvolvimento de uma criança, mesmo que ela tenha limitações/atraso no desenvolvimento psicomotor. Dessa forma, destacamos a importância do acompanhamento nutricional, dos ajustes das necessidades nutricionais e também do estímulo do paladar, tato e olfato que fazem parte do processo de aprendizagem do ato de comer.

REFERÊNCIAS:

1. Lovisollo, S.M. Hiperinsulinismo congênito em crianças brasileiras: histopatologia, proliferação das células beta do pâncreas e genética dos canais K⁺/ATP. Tese (Doutorado) Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Departamento de patologia. 2009.
2. Liberatore Junior, R.D.R, Negri, A.A, Martinelli Junior, C.E, et al. Hipoglicemia hiperinsulinêmica da infância. Análise de dados clínicos de uma amostra brasileira. arquivos brasileiros de endocrinologia metabólica. 2012; 56(09): 666-671.
3. Saéz, J, Pattillo, J.C, Orellana, P e Godoy, C. Hiperinsulinismo congênito del recién nacido. A propósito de un caso clínico. Revista chilena de pediatría. 2017; 88(03): 377-382.
4. Hussain, K, Cosgrove, E.K. From congenital hyperinsulinism to diabetes mellitus: the role of pancreatic b -cell KATP Channels. Pediatric Diabetes. 2005; 6(2): 103-113.
5. Yorifuji, T, Horikawa, R, et al. Clinical practice guidelines for congenital hyperinsulinism. Japanese Society for Pediatric Endocrinology. 2017; 23(3): 127-152.
6. Yorifuji, T, Masue, M, Nishibori, H. Congenital hyperinsulinism: Global and Japanese perspectives. Official Journal of The Japan Pediatric Society – Pediatric International. 2014; 56(4): 467-476.
7. Moraes, M. W, et al. Teste de Denver II: Avaliação do desenvolvimento de crianças atendidas no ambulatório do Projeto Einstein da Comunidade de Paraisópolis. Revista Einstein. 2010; 8 (2): 149-53.
8. OMS - World Health Organization Alimentação de bebês e crianças pequenas. Disponível em: <http://www.who.int/en/news-room/fact-sheets/detail/infant-and-young-child-feeding>. Acessado em 28/07/2018.
9. Gabriel, B. D, et al. Manual de contagem de carboidratos: alcançando as metas de glicemias pós-prandiais 2010. Disponível em: <http://www.santacasabh.org.br/app/webroot/files/uploads/Tabela%20de%20contagem%20de%20carboidratos-%20modelo%20livro.pdf>

10. Banerjee, I, Cosgrove, K.E, et al. Feeding Problems are Persistent in children with severe congenital hyperinsulinism. *Frontiers in Endocrinology*. 2016; 7(8).
11. SOUZA, T. V., et al. Enteral tube in children: the reality of an infant nursery. *Revista Online de Pesquisa – Cuidado é fundamental*. Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro. 2018; 10(2): 406-412.
12. BRASIL. Agencia Nacional de Vigilância Sanitária. Resolução RDC nº. 63, de 6 de julho de 2000. Regulamento técnico para terapia de nutrição enteral. Disponível em: <http://www.anvisa.gov.br/legis/resol/2000/63_00rdc.htm >.
13. Ackermann, A.M, Palladino, A.A. Managing congenital hyperinsulinism: improving outcomes with a multidisciplinary approach. 2015; 5: 103—117,
14. Sociedade Brasileira de Diabetes, Manual oficial de contagem de carboidratos regional. Departamento de Nutrição. Rio de Janeiro - RJ, 2009.
15. Sociedade Brasileira de Pediatria. Manual de orientação departamento de nutrologia. 3ª edição revisada e ampliada. Rio de Janeiro - RJ, 2012.
16. Ministério da Saúde. Dez passos para uma alimentação saudável para crianças brasileiras menores de dois anos. 1ª edição. Brasília – DF, 2014.
17. Hallal, C. Z, Marques, N.R, Braccialli, L.M.P. Acquisition of functional abilities in the mobility área by children assisted in an earl y stimula Tion program. *Revista Brasileira de Crescimento e Desenvolvimento Humano*. 2008; 18(1): 27-34.