COMPLICAÇÕES DIGESTIVAS DE CRIANÇAS COM CDG

As crianças com CDG têm frequentemente queixas digestivas e problemas nutricionais. As causas não estão bem esclarecidas, são múltiplas e em última análise, devem-se a uma glicosilação anormal das proteínas ao nível da mucosa do aparelho digestivo.

As principais complicações digestivas que podem ocorrer são: má evolução ponderal, refluxo gastro-esofágico, disfagia orofaríngea e enteropatia.

1) O QUE É A MÁ EVOLUÇÃO PONDERAL?

A má evolução ponderal é um quadro clínico que ocorre em lactentes e crianças pequenas, caracterizado por uma ingesta insuficiente, associada a uma evolução ponderal, e por vezes estatural, não adequadas à idade. Não apresenta uma causa aparente e quando não tratada poderá evoluir para malnutrição.

No CDG as causas não estão bem definidas e parecem ser múltiplas, como a inflamação, o transporte anómalo de lípidos através do enterócito ou a permeabilidade intestinal alterada, relacionada com a anormal glicosilação.

Como é que se pode promover o crescimento das crianças com CDG?

O crescimento está comprometido desde a primeira infância, observando-se uma má evolução ponderal, seguido do comprometimento do crescimento linear, que se vai estabilizando com o tempo. Devemos investigar se existe associação com outras complicações digestivas, nomeadamente o refluxo, vómitos, diarreia ou disfagia, que poderão agravar o quadro. Se estiverem presentes, deverão ser tratados de forma a optimizar o crescimento da criança.

Para além disto, deverão ser oferecidos alimentos hipercalóricos, que possuam uma grande quantidade de nutrientes e calorias.

O objectivo é aumentar o aporte calórico. Contudo, as crianças com má evolução ponderal apresentam dificuldades alimentares, pelo que deverá ser oferecida a mesma quantidade de alimentos, mas com uma maior proporção de calorias e nutrientes. É o que se denomina por **"enriquecimento da dieta".**

Existem múltiplas formas de enriquecimento, em geral aconselha-se aumentar o aporte de gorduras (azeite), associar leite em pó, amido de milho (maizena), carnes e peixes panados, pratos com molhos… Abaixo está enumerada uma série de conselhos que damos aos nossos pacientes:

COMO ENRIQUECER A DIETA

Adicionar

- Açúcar, mel, compotas no pão e nos cereais.
- Manteiga, margarina ou azeite nas sopas, massas, arroz ou vegetais.
- Leite em pó nas sopas, molhos, iogurtes e cereais.
- Maizena, leite em pó e ovos nos molhos e purés.
- Leite condensado ou caramelo líquido no chocolate quente, gelados cremosos, gelatinas e outras sobremesas.

MAIS IDEIAS PARA ENRIQUECER A DIETA

- Panar as carnes e peixe com pão ralado.
- Diluir as sopas com leite em vez de água.
- Adicionar às massas um molho bechamel ou queijo ralado.
- Adicionar tostas de pão frito (*croutons*) nos molhos e cremes.
- Adicionar queijo cremoso ou queijo fundido nas batatas assadas ou cozidas, nos vegetais, pão, etc
- Utilizar frutos secos para dar paladar ás refeições (nozes, avelãs, pinhões).
- Adicionar manteiga ou azeite às sanduíches.
- Adicionar queijo ralado, leite (inteiro ou em pó), natas, azeites vegetais, arroz, ovo, carne ou enchidos nas sopas, cremes ou purés.

BATIDOS CASEIROS

- Batidos hipercalóricos.
- Usar como sobremesa, lanche ou ceia.
- Misturar todos os ingredientes com a batedora.
- Adoçar com açúcar, mel ou a gosto.
    - Leite + gelado de baunilha
    - Leite + gelado de chocolate e creme de cacau.
    - Leite, iogurte natural ou suissinho + fruta natural ou enlatada (pêssego, ananás, morango, kiwi).
    - Leite + sumo de ananás, pêssego,…
    - Flan de ovo, iogurte de baunilha + 2 bolachas.
- Adicionar também: cereais infantis, bolachas, queijo fresco e frutos secos triturados.

IDEIAS PARA ENRIQUECER O LEITE

- Adicionar a um litro de leite um pacote de leite em pó e dissolver
- Utilizar este leite para preparar sobremesas, batidos,…

Deverão ser fornecidas recomendações gerais:

Disfarçar os alimentos que não gostam; oferecer o alimento favorito em pratos diferentes, preparar texturas ligeiras e de fácil mastigação (ex: molhos) e preparar os pratos de forma a que sejam apelativos tornando a refeição mais divertida.

… Mas e se isto não for suficiente?

Se depois do que foi exposto, a criança não aumenta de peso, deverão ser utilizadas fórmulas entéricas como suplemento. Se forem utilizadas como suplemento, deverão ser dadas fora das refeições (como sobremesa ou merenda) devido ao seu efeito saciante.

Se for insuficiente pode ser necessário colocar sonda nasogástrica ou gastrostomia.

Para além disso, se a criança apresentar refluxo gastro-esofágico, pode ocorrer um maior comprometido do seu crescimento. Durante os primeiros anos de vida na presença de malnutrição e refluxo as fórmulas elementares podem ser úteis (fórmulas em que as proteínas são substituídas por aminoácidos para facilitar a absorção).

2) O QUE É O REFLUXO GASTRO-ESOFÁGICO?

É passagem de conteúdo gástrico para o esófago, através do esfíncter esofágico inferior.

Os sintomas típicos são os vómitos e as regurgitações, mas também se pode manifestar com eructação excessiva, recusa alimentar, irritabilidade, perturbação do sono… As crianças mais velhas podem verbalizar a presença de acidez e ardor torácico.

No CDG é muito frequente nos primeiros anos de vida, devido à hipotonia.

Existem várias formas de o diagnosticar, sendo importante o encaminhamento para uma unidade especializada para uma orientação adequada.

O refluxo gastro-esofágico tem tratamento?

Após a avaliação do refluxo e suas consequências na criança, há que instituir um tratamento.

Muitas crianças beneficiam de medidas posturais, higieno-dietéticas, recomendando-se elevar a cabeceira da cama, não deitar depois da refeição, evitar o excesso de peso e restringir alimentos que favoreçam o agravamento do refluxo (chocolate, gorduras, ácidos como tomate ou citrinos, bebidas com gás).

Também se podem utilizar fármacos que diminuam a acidez gástrica e/ou fármacos que aumentem o trânsito digestivo.

Em último recurso, nos casos de refluxo complicado que não melhoram com o tratamento médico, pode-se recorrer à cirurgia (Nissen).

3) O QUE É A DISFAGIA?

A disfagia (dificuldade em engolir os alimentos) pode ser outra causa de recusa alimentar. Associa-se frequentemente a crianças com doença neurológica e hipotonia. Suspeita-se no paciente com patologia neurológica que apresenta tosse associada à ingestão alimentar e sintomas respiratórios frequentes; associa-se também a malnutrição.

De acordo com o tipo de disfagia, pode ser benéfica a utilização de espessantes ou o recurso à nutrição artificial (sonda nasogástrica ou gastrostomia).

4) ENTEROPATIA

A enteropatia é frequente no CDG tipo Ib, embora também possa ocorrer nos outros tipos em idade precoce. As causas são a inflamação e a alteração da permeabilidade intestinal devido a uma alteração na glicosilação. Apresentam diarreia e por vezes desidratação. Deve ser tratada com soros de rehidratação e fórmulas de nutrição entérica.

No caso do tipo Ib, trata-se de uma enteropatia que "perde proteínas" e tem tratamento etiológico com Manose oral.

As crianças com CDG toleram todos os tipos de alimento?

As crianças com CDG toleram os carbohidratos, proteínas e lípidos, pelo que a dieta não deve ser restrita em nenhum destes componentes; a presença de vómitos, diarreia bem como a disfagia presentes em alguns pacientes condiciona uma ingestão com baixo conteúdo energético. Por este motivo, deve assegurar-se uma ingestão energética óptima.

As crianças com CDG podem beneficiar de uma terapia nutricional adequada que proporcione um correto aporte de macro (proteínas, carbohidratos e gorduras) e micronutrientes (vitaminas e oligoelementos). Deverá realizar-se uma dieta variada com recurso a todos os grupos de alimentos em proporções adequadas.

O suporte nutricional é imprescindível para todos os pacientes em qualquer estadio da sua doença. Deverá incluir a planificação de uma dieta adequada para cobrir as necessidades energéticas, de vitaminas e minerais, como por exemplo o recurso a formas de alimentação artificial, como a sonda nasogástrica ou a gastrostomia, no caso de dificuldades de deglutição.

Habitualmente é útil uma dieta rica em alimentos com elevado conteúdo em substâncias antioxidantes, uma vez que em todas as patologias crónicas há uma tendência a um excesso de produção de radicais livres. Estes são eliminados através de um sistema de enzimas antioxidantes e substâncias antioxidantes (vitamina E, A, C, ubiquinona e glutatião).

Se a formação de radicais livres excede a capacidade antioxidante do nosso organismo, produz-se um stress oxidativo, com lesão dos lípidos da membrana, proteínas e ácidos nucleicos.

A administração de alimentos ricos em antioxidantes é útil em todas as doenças crónicas, entre elas, o CDG. Por este motivo, as frutas e verduras, ricas em vitaminas C, E e A são muito aconselhadas.

Projeto: As Doenças Metabólicas Raras em Português, um projeto APCDG & Guia Metabólica.

Apoio económico: "Para ti, sempre: um CD de música, uma vida CDG", coordenado pela APCDG em 2014 e realizado em conjunto com famílias, amigos e profissionais CDG.

Coordenação da tradução: Vanessa Ferreira (Associação Portuguesa CDG e outras Doenças Metabólicas Raras, APCDG, Portugal), Mercedes Serrano e Maria Antónia Vilaseca (Guia Metabólica).

Traduçao: Esmeralda Martins, Serviço de Neuropediatria Centro Materno Infantil - Centro Hospitalar do Porto Centro Materno Infantil do Centro Hospitalar do Porto- Rua da Boavista, 827 4050-111 PORTO Portugal.

Passeig Sant Joan de Déu, 2 08950
Esplugues de Llobregat
Barcelona, Spain
Tel: +34 93 203 39 59
www.hsjdbcn.org / www.guiametabolica.org
© Hospital Sant Joan de Déu. All rights reserved.