

DIRETRIZES PARA A NUTRIÇÃO NO DEFEITO CONGÊNITO DE GLICOSILAÇÃO (CDG)

Uma característica comum em doentes com CDG é a presença de sintomas a nível digestivo acompanhada por **deficiência no crescimento**.

O QUE É A DEFICIÊNCIA NO CRESCIMENTO?

Falha de crescimento é uma condição clínica que ocorre em lactentes e crianças jovens caracterizada pela ingestão insuficiente de nutrientes, acompanhada por um declínio na curva de peso e, por vezes, tamanho inadequado para a idade. Esta falha surge sem causa aparente e se não for tratada pode levar à desnutrição.

No caso do CDG as causas não estão bem esclarecidas e parecem ser múltiplas tais como inflamação, transporte anormal de lípidos através do enterócito ou permeabilidade intestinal anormal associada à glicosilação anormal de glicoproteínas da mucosa intestinal (complicações digestivas em doentes com CDG).



COMO É POSSÍVEL PROMOVER O CRESCIMENTO EM DOENTES COM CDG?

O crescimento é afetado desde o início da infância, notando-se um percentil baixo no ganho de peso, seguido de uma alteração no crescimento linear, que vai estabilizando ao longo do tempo. Vômitos e diarreia contribuem para essas alterações. Nesses casos, para promover o crescimento, devem ser dadas refeições de alto teor calórico que, mesmo em pequenas quantidades, sejam suficientemente ricas em nutrientes e em calorias.

A utilização de fórmulas enterais poderá ser usada como suplemento e caso se verifique insuficiente pode chegar a ser necessária a utilização de sonda nasogástrica ou gastrostomia. Se além disso a criança sofrer de refluxo gastro-esofágico, o crescimento pode piorar. Se existir má-nutrição, e/ou refluxo gastro-esofágico, durante os primeiros anos de vida pode ser útil a utilização de fórmulas elementares (nas quais as proteínas são substituídas por aminoácidos de forma a facilitar a sua absorção).

EXISTEM OUTRAS CAUSAS DE REJEIÇÃO DE ALIMENTOS EM CRIANÇAS COM CDG?

Outra causa de rejeição de alimentos pode ser a disfagia (dificuldade em engolir alimentos). Ela está frequentemente presente em doentes neurológicos e em crianças com hipotonia. A suspeita de doente neurológico associa-se à tosse com apresentação de problemas de deglutição e sintomatologia respiratória comum relacionada com a desnutrição.

Dependendo do tipo de disfagia pode-se beneficiar da utilização de espessantes ou vias de nutrição artificial (sonda nasogástrica ou tubo de gastrostomia).

CRIANÇAS COM CDG TOLERAM TODOS OS ALIMENTOS?

Uma vez que as crianças com CDG **toleram carboidratos, proteínas e gorduras**, a dieta não deve ser limitada em qualquer um destes componentes essenciais. No entanto, a possível existência de vômitos, diarreia e disfagia, que afetam alguns doentes, pode originar uma baixa ingestão de conteúdos energéticos, sendo portanto necessário garantir a ingestão ideal de energia.



As crianças com CDG podem beneficiar de **terapia nutricional adequada**, proporcionando aos doentes uma oferta adequada de macro (proteínas, carboidratos e gorduras) e micronutrientes (vitaminas e oligoelementos). É necessário fazer uma dieta diversificada usando todos os grupos de alimentos em proporções adequadas.

Apoio nutricional adequado é essencial para todos os doentes em qualquer fase da sua doença. Esse apoio é fundamental para o **planeamento de uma dieta adequada** para satisfazer as necessidades de energia, vitaminas e minerais, e inclui também a utilização de **vias de alimentação artificial**, como sonda nasogástrica ou gastrostomia, no caso de distúrbios de deglutição.

Em geral, é útil ter uma **dieta rica em alimentos com alto teor de substâncias antioxidantes**, como em todas as doenças crônicas há tendência a gerar-se um excesso de produção de radicais livres derivados do oxigênio. Estes podem ser eliminados mediante um conjunto de enzimas antioxidantes e outras substâncias antioxidantes (tais como, vitaminas E, A, C, ubiquinona e glutatona). Se a geração de radicais livres supera a capacidade antioxidante do nosso organismo, ocorre stress oxidativo, danificando lípidos da membrana, proteínas e ácidos nucleicos.

A administração de alimentos ricos em antioxidantes é especialmente útil em todas as doenças crônicas, incluindo o CDG. Portanto, frutas e legumes, ricos em vitaminas C, E e A são muito recomendados.

As frutas mais ricas em **vitamina C** são os morangos, papaia, kiwi, laranja e manga, e entre os vegetais destacam-se os pimentos, brócolos e couve.

A **vitamina A** encontra-se em alimentos de origem animal (lácteos, gema de ovo e fígado de peixe) e também pode ser sintetizado a partir do caroteno presente em muitas frutas (melão, papaia, manga, damasco, pêsego) e vegetais (cenoura, espinafres, abóbora, alface, acelga e brócolos).

Quanto à **vitamina E**, esta é encontrada em óleos (azeite, óleo de girassol), vegetais de folha verde, frutos secos e leguminosas. Em geral, uma dieta equilibrada e variada, que contenha alguns destes alimentos antioxidantes, se forem bem tolerados, pode ser benéfica como uma fonte de antioxidantes em doenças metabólicas (stress oxidativo).



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).

Tradução: Olga Amaral, Department of Human Genetics, INSA, IP, 4000-Porto, Portugal.