

IMPORTÂNCIA DOS ELEMENTOS VESTIGIAIS NAS DOENÇAS HEREDITÁRIAS DO METABOLISMO

O QUE SÃO ELEMENTOS VESTIGIAIS?

Em bioquímica, um elemento vestigial ou oligoelemento é um elemento químico que é necessário em quantidades pequenas para assegurar um crescimento e um desenvolvimento adequados.

A sua ausência ou concentração acima do nível tolerável pode ser prejudicial para o organismo, chegando a ser tóxicos se tomados em quantidades excessivas.

De forma geral, são elementos que estão presentes nos tecidos dos seres vivos em quantidades muito pequenas mas sem os quais a vida não seria possível, por isso são também chamados elementos essenciais já que realizam funções indispensáveis para a vida, crescimento e reprodução.

Quando a sua ingestão é inadequada (tanto por excesso como por défice), as funções celulares danificam-se e surge uma doença.

QUAIS OS CRITÉRIOS QUE UM ELEMENTO DEVE CUMPRIR PARA SER CONSIDERADO ESSENCIAL OU VESTIGIAL?

Para ser considerado como tal, um elemento vestigial deve cumprir os seguintes critérios:

1. Estar presente em todos os tecidos sãos de todos os organismos vivos.
2. A concentração nestes tecidos deve ser relativamente constante.
3. A sua carência deve produzir alterações estruturais e fisiológicas semelhantes nas diferentes espécies (as alterações determinadas pela carência do elemento são independentes da espécie estudada).
4. A sua administração em quantidades adequadas deve curar e/ou prevenir estas alterações.
5. As alterações induzidas pela sua carência acompanham-se sempre de alterações bioquímicas específicas.
6. As alterações bioquímicas podem prevenir-se ou curar-se através da prevenção ou tratamento da carência nestes elementos.
7. Para os pediatras, um requisito especial é que o metal deve atravessar a barreira placentária e mamária para assegurar um fornecimento adequado ao feto e ao recém-nascido.



QUE FUNÇÕES TÊM OS ELEMENTOS VESTIGIAIS?



Fontes: ostras e mariscos, cereais, nozes, feijão, batatas e vísceras

Cobre



Funções: O cobre contribui para a formação de glóbulos vermelhos e a manutenção dos vasos sanguíneos, nervos, sistema imunológico e ossos

As funções dos elementos vestigiais estão diretamente relacionadas com os seus modos de ação.

A maioria atua como componente ou como ativador de enzimas ou proteínas com função vital.

Outros servem como unidades estruturais de proteínas e de algumas hormonas ou fazendo parte de diversas proteínas de união ou armazenamento. Também podem interagir com algumas vitaminas assim como atuar livremente como iões metálicos.

OS ELEMENTOS VESTIGIAIS SÃO IMPORTANTES NAS DOENÇAS HEREDITÁRIAS DO METABOLISMO?

Nos últimos anos houve um avanço muito importante no conhecimento básico das funções e alterações dos elementos vestigiais nos seres humanos. Isto permitiu que os médicos e o pessoal clínico em geral pudessem diagnosticar e tratar doenças relacionadas com os elementos vestigiais.

Assim, o médico deve conhecer os aspetos fisiológicos e metabólicos mais importantes relativamente a estes elementos. Descobriu-se uma grande quantidade de enzimas e de proteínas com atividades específicas que necessitam da presença de algum destes elementos para o seu correto funcionamento.

Tudo isto veio permitir identificar alterações bioquímicas específicas que se relacionam com a carência ou com o excesso de um determinado elemento. Muitas destas alterações bioquímicas são encontradas nas doenças hereditárias do metabolismo, daí a sua importância e a justificação do seu estudo nalgumas doenças.

QUAIS SÃO OS PRINCIPAIS ELEMENTOS VESTIGIAIS NO CORPO HUMANO?

Os principais elementos vestigiais na espécie humana são o cobre (Cu), o cobalto (Co), o manganésio (Mn), o flúor (F), o ferro (Fe), o selénio (Se), o iodo (I), o níquel (Ni), o zinco (Zn) e o molibdénio (Mo).

| | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|--|----|
| 1A | | | | | | | | | | | | | | | | | | 8A |
| H | | | | | | | | | | | | | | | | | | He |
| 2A | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| Li | Be | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| 3A | 4A | 5A | 6A | 7A | | 8B | | | | | | | | | | | | |
| Na | Mg | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| | | 3B | 4B | 5B | 6B | 7B | 8 | 9 | 10 | 1B | 2B | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| K | Ca | Sc | Ti | V | Cr | Mn | Fe | Co | Ni | Cu | Zn | Ga | Ge | As | Se | Br | | Kr |
| Rb | Sr | Y | Zr | Nb | Mo | Tc | Ru | Rh | Pd | Ag | Cd | In | Sn | Sb | Te | I | | Xe |
| Cs | Ba | La | Hf | Ta | W | Re | Os | Ir | Pt | Au | Hg | Tl | Pb | Bi | Po | At | | Rn |

PORQUE PODEM OCORRER CARÊNCIAS DE ELEMENTOS VESTIGIAIS NALGUMAS DOENÇAS METABÓLICAS?

As dietas especiais com conteúdo baixo em proteínas naturais são a base do tratamento de muitas doenças do metabolismo intermediário (aminoacidopatias, defeitos do ciclo da ureia e acidúrias orgânicas).

Estas dietas restritas fazem com que os doentes possam apresentar défices de alguns oligoelementos (por exemplo o selênio) que se encontram nos alimentos proteicos (carnes, peixes, ovos, leite).

Para evitar as deficiências nutricionais associadas a esta dieta, os doentes tomam fórmulas que costumam ser suplementadas nestes oligoelementos.

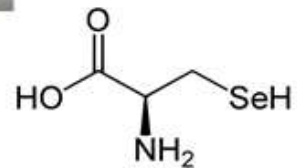
Fontes: cereais, carne, cogumelos, atum e ovo.



Selênio



Funções: Selenocisteína atua como cofator de enzimas de grande importância biológica



Glutathione peroxidase: antioxidante
Iodotironina deiodinases: metabolismo das hormonas tiroideas

EXISTEM OUTRAS CAUSAS DE CARÊNCIA DE OLIGOELEMENTOS?

Pode produzir-se um defeito de um oligoelemento por defeito do transportador ou por um defeito na incorporação do elemento no transportador, o que faz com que fique deficiente no plasma e se perca em grandes quantidades na urina, como ocorre com o cobre na doença de Wilson.

Nos outros casos o oligoelemento pode não ser absorvido, como o zinco, cuja deficiência causa uma acrodermatite enteropática (eczema da pele por falta de zinco).



Zinco

Fontes: Ostras, carne vermelha e aves, feijão, nozes, lagosta e caranguejo, cereais e produtos lácteos

Funções:

Função cerebral.
Neurotransmissor nas sinapses.
A resposta ao stress.
Integridade celular e crescimento.
Mantém a homeostase dos tecidos epiteliais.
Tilacóides: propriedades anti-apoptótico, antioxidante e anti-inflamatório.
Metabolismo ósseo.
Maturação sexual.
Fertilidade e reprodução: importante para o desenvolvimento e crescimento fetal.
Manutenção da função ocular normal.
Visão noturna.

COMO PODE EVITAR-SE A DEFICIÊNCIA DE OLIGOELEMENTOS?

Pode evitar-se fazendo uma **dieta equilibrada e variada**. Se o doente tem dificuldades alimentares ou necessita de cumprir dietas especiais, **a eventual suplementação deve ser avaliada por um nutricionista** que conheça a doença e a dieta especial que determinam a deficiência.

Quanto mais equilibrada e variada for a dieta da criança, mais improvável será a presença de deficiências, a menos que a própria doença as cause, como se explicou anteriormente.

Pirâmide alimentar



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: Patricia Janeiro, Assistente Hospitalar de Pediatria na Unidade de Doenças Metabólicas do Serviço de Pediatria, Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria, CHLN, 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.