NATAL - RN
CENTRO DE CONVENÇÕES
3 A 7 DE MAIO DE 2022
40º Congresso Brasileiro de Pediatria
Consolidando as conquistas em todo o Brasil

Trabalhos Científicos

Título: Avaliação Do Consumo Alimentar De Pacientes Com Doenças Lisossomais De Sobrecarga (Dls) Acompanhados Em Um Centro De Referência Em Erros Inatos Do Metabolismo.

Autores: JOSE ARAUJO DE OLIVEIRA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), ARISSA MATSUYAMA OKUIZUMI (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), FRANCISCO LUAN PEREIRA MACHADO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), RAQUEL FORTES KANUP (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), STEFANI DE LIMA CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), RENATA BERNARDES DE OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), BEATRIZ JURKIEWICZ FRANGIPANI (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP), ANA MARIA MARTINS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO/UNIFESP)

Resumo: Doenças Lisossomais de Sobrecarga (DLS) são distúrbios metabólicos hereditários que não envolvem, normalmente, terapia nutricional em seu tratamento. Este estudo objetivou examinar a ingestão de nutrientes de pacientes com DLS em tratamento em um centro de referência em erros inatos do metabolismo. Trata-se de um estudo retrospectivo transversal que foi conduzido entre janeiro e fevereiro de 2022, por meio de consulta de dados de prontuários obtidos do serviço de referência. A amostra foi composta por 37 indivíduos (72,9% do sexo masculino), com idades de 3,0 a 19,9 anos (média de 11,9 ± 4,82 anos). O diagnóstico mais comum foi de mucopolissacaridose (MPS) (n=21, 56,7 %), dividida nos tipos I (n=5, 13,5%), II (n=7, 18,9%), IV (n=4, 10,8%) e VI (n=5, 13,5%), seguida respectivamente pela doença de Doença de Gaucher (n=6, 16,2%), Deficiência de Lipase Ácida Lisossômica (DLAL) (n=4, 10,8%), Doença de Fabry (n=2 5,4%), Distrofia Muscular de Duchenne (DMD) (n=2, 5,4%) e Doença de Pompe (n=2, 5,4 %). 17 indivíduos (50%) apresentaram ingestão energética insuficiente, e 13 (38,2%), excessiva. O consumo de carboidratos, proteínas e lipídeos mostrou-se adequado em 29 (82,9%), 26 (74,3%) e 24 (68,6%) pacientes, respectivamente. A ingestão de vitaminas A, B9, B12 e C se mostrou abaixo do recomendado em 24 (68,6%), 32 (91,4%), 23 (65,7%) e 18 (51,4%) pacientes, respectivamente. O consumo de cálcio, ferro, magnésio, zinco e sódio se mostrou abaixo do valor recomendado em 31 (88,6%), 13 (37,1%), 32 (91,4%), 17 (48,6%) e 21 (60,0%) pacientes, respectivamente. O consumo de sódio também se mostrou acima dos valores recomendados para a redução de risco de desenvolvimento de doenças crônicas não transmissíveis em 9 (25,7%) pacientes. Esses dados ressaltam a grande prevalência de inadequação da ingestão de nutrientes em pacientes com diagnóstico de DLS e a necessidade uma atenção nutricional para esses pacientes.