

Guia Típico

**Informação
para
pais e professores**

Olá, chamo-me _____

Tenho Acidúria Glutárica Tipo I (AGI) e gostaria que soubessem mais sobre a minha doença, para que assim me possam ajudar.

Este folheto vai falar-lhes da minha doença e tentará responder a questões relacionadas com ela e com o seu tratamento (dieta). O meu tratamento vai depender essencialmente de uma total dedicação da vossa parte, pois a AGI é uma doença que dura toda a vida.



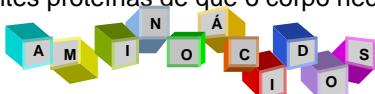
CONTACTOS IMPORTANTES

NOÇÕES BÁSICAS SOBRE AGI

Os factos são os seguintes...

A AGI é uma alteração hereditária do metabolismo proteico. As crianças com AGI não têm a quantidade necessária da enzima que metaboliza (digere) os aminoácidos, lisina (LIS), hidroxilisina e triptofano (TRP), que estão presentes nas proteínas dos alimentos.

As proteínas dos alimentos são importantes para construir e reparar os tecidos do corpo. Os aminoácidos são muitas vezes conhecidos pelos “tijolos” que constituem as proteínas. Existem 22 aminoácidos (a.a.) diferentes que se podem combinar de variadas maneiras para formar os diferentes tipos de proteínas nos alimentos. As enzimas são substâncias especiais que existem no corpo e que têm como função separar os aminoácidos existentes nas proteínas dos alimentos e recombiná-los, para formar as diferentes proteínas de que o corpo necessita.



Todas as crianças necessitam de uma certa quantidade de a.a. para o normal crescimento e reparação dos tecidos.

Uma vez que as crianças com AGI não degradam os a.a. acima referidos ou os seus subprodutos, estes vão aumentando gradualmente nos tecidos do corpo. Se não é tratada, os a.a. em excesso bem como os seus metabolitos, impedem o normal desenvolvimento cerebral causando atraso mental e provocando outros efeitos secundários graves. A suplementação em carnitina nestes doentes ajudará a eliminar um desses metabolitos evitando crises metabólicas. Existem ainda outras crises mais graves (encefalopáticas) que normalmente podem surgir no contexto de doença, embora também possam suceder sem causa aparente.

O lado bom é que...

A AIG poderá ser diagnosticada no período neonatal através do PNPD ou seja “teste do pezinho”.

A criança com AGI deve ser sujeita a uma dieta cuidadosa e controlada, que forneça apenas a quantidade necessária de LIS e TRP para o crescimento, mas que previna o excesso destes. As análises ao sangue são, a partir de então, feitas regularmente, ajustando a dieta se necessário. O diagnóstico atempado e o tratamento dietético continuado são essenciais para um crescimento e desenvolvimento normais.

E agora a dieta...

Uma vez que a lisina e triptofano existem em todos os alimentos que contêm proteínas, as crianças com AGI devem limitar a ingestão de proteínas contidas nos alimentos. Os alimentos com altos teores de proteínas têm também níveis elevados de LIS e TRP e como tal devem ser evitados (Alimentos Proibidos). Os alimentos com pequenas quantidades de proteínas, só podem ser ingeridos em porções controladas (Alimentos Permitidos mas Controlados). Alguns alimentos são considerados de consumo livre porque não contêm proteínas e são isentos de LIS TRP (Alimentos de Consumo Livre). São ingeridos no sentido de ajudar a atingir a quantidade de calorias que a criança necessita para ter energia.



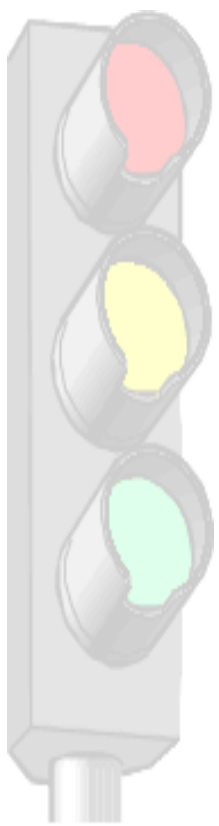
A criança com AGI toma uma bebida especial (“Leite”- Produto dietético) que contém a maioria dos a.a., vitaminas e minerais que ela necessita para crescer e que tem uma pequena quantidade ou é isenta de LIS e TRP. Esta bebida especial fornece a quase totalidade dos nutrientes que as outras crianças recebem da sua alimentação normal. Tem um gosto e um aroma que pode parecer desagradável para quem não estiver habituado, mas as crianças com AGI habituaram-se ao sabor desta bebida desde pequenos e cresceram com ela.

A quantidade de bebida especial (“Leite”) e de alimentos que a criança ingere por dia é cuidadosamente calculada pelo nutricionista e pela família da criança. Todos os alimentos devem ser cuidadosamente pesados para controlar a quantidade de LIS e TRP que a criança ingere. Estas quantidades são ajustadas segundo as necessidades de crescimento da criança. Uma criança com AGI aprende muito cedo que a sua dieta é restrita e que deve perguntar aos pais se um novo alimento é permitido. Quando atingem a idade escolar, as crianças com AGI já têm uma boa noção acerca da sua dieta.



A suplementação em CARNITINA para evitar as crises metabólicas, bem como em ferro e vitaminas para evitar as carências nutricionais específicas nestes doentes, tornam-se particularmente importantes.

Os pais têm informação extensiva sobre os alimentos proibidos e permitidos. Se necessário, eles podem-lhe fornecer listas detalhadas dos alimentos que a criança com AGI pode ou não comer. Eis alguns exemplos:



OS PROIBIDOS - carne, peixe, aves, mariscos, moluscos e crustáceos (polvo, lulas, conchilha, amêijoia, camarão, gamba, lagosta), fiambre, presunto, produtos de salsicharia (salsicha, chouriço, patês), caldos de carne concentrados, ovos, leite, queijo, gelados de leite ou nata, iogurte, suissinho, natas, sobremesas lácteas, farinha, pão, massas, leguminosas secas (feijão, grão, favas, ervilhas, lentilhas), soja, biscoitos, bolachas, bolos e produtos de pastelaria, farinhas infantis excepto as prescritas, chocolate, cacau, bombons, caramelos de leite ou de chocolate, gelatina animal, frutos secos ou oleaginosos (castanha, noz, amêndoa, amendoim, avelã, cajú, pistacho, pinhão), manteiga de amendoim.

OS PERMITIDOS MAS CONTROLADOS – vegetais, sumos de vegetais, batata, fruta, sumos de fruta, arroz, farinhas infantis, farinha de mandioca, fécula de batata, Amido de milho, tapioca, pipocas.

OS LIVRES – gorduras: todos os óleos, manteigas e margarinas vegetais. Produtos açucarados: açúcar sob todas as formas, chupas, rebuçados, sugos, marmelada, compota, geleia, mel, gelatina vegetal, groselha, xaropes de fruta, refrigerantes sem ser de dieta, sorvetes de água, pastilha elástica. Cevada, chá, limonada. Condimentos frescos ou em pó, salgados ou açucarados: sal, vinagre. Especiarias: louro, estragão, pimenta, açafraão, ..., canela, baunilha, açúcar baunilhado. Extractos de frutos. Alimentos com baixo teor de proteínas*.

*Algumas fábricas alimentares usam ingredientes especiais para fazer alimentos com baixo teor em proteínas, tal como farinha, pão, massas, arroz e bolachas para a dieta dos doentes com AGI. Alguns destes alimentos podem ser levados para a escola, fazendo parte da refeição ou do lanche da criança com AGI. Estes alimentos são um complemento importante da dieta da criança, porque variam a alimentação sem fornecer muita proteínas e estão de momento comparticipados a 100% pelo Despacho nº 14.319 de 2005.

Como o professor pode ajudar...

Trate a criança com AGI como um membro normal e saudável da classe. Lembre-se que ela não é diferente de outra criança em termos de crescimento e desenvolvimento social, emocional, físico e escolar.



Mantenha um bom diálogo com os pais da criança para reforçar os ensinamentos e contabilizar os alimentos ingeridos fora de casa. Os pais da criança são os peritos em AGI mais próximos de si.

Avise os pais:

... se a criança comeu algum alimento proibido.

... se a criança não come os alimentos que são enviados de casa.

... se a criança troca alimentos com os colegas.

... se nota algo de diferente na saúde e comportamento da criança.

... no caso de se realizarem festas de aniversário, de Natal, etc., para que existam alimentos com baixo teor em LIS para a criança. Os pais podem querer enviar um suplemento de alimentos com teor baixo nestes a.a. que se podem guardar e estar disponíveis para ocasiões especiais ou inesperadas.



Memo

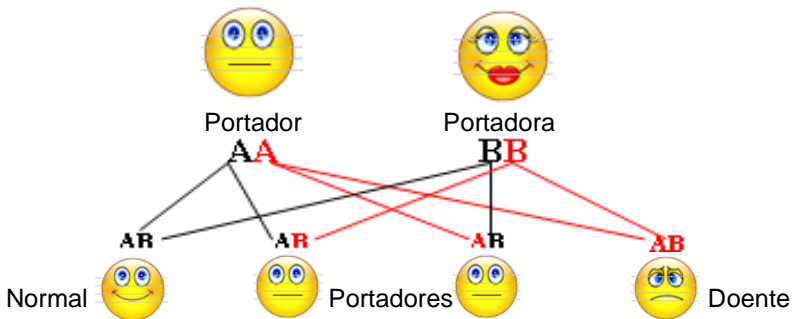
Por favor não dar à criança com AGI *qualquer* alimento proibido que conste da lista anteriormente fornecida ou que não foi autorizada pelos pais. Mesmo que sejam “pequenos pedacinhos” é o suficiente para que a LYS no sangue aumente. Mesmo que esses alimentos despertem a curiosidade da criança, ela está habituada a viver sem eles.

PERGUNTAS E RESPOSTAS

P. Com que frequência nascem crianças com AGI?

R. Aproximadamente 1 em cada 106.900 recém-nascidos, no mundo, têm AGI. A maioria das crianças com AGI inicia uma dieta rigorosa e controlada em LIS durante os primeiros meses de vida. Quando a dieta é bem controlada constitui uma ajuda para tentar prevenir a degeneração neurológica.

P. Uma vez que a AGI é hereditária será que todas as crianças nessa família terão AGI?



R. Para que uma criança tenha AGI é necessário que ambos os pais sejam portadores do gene responsável pela AGI. Um portador tem um gene normal e um gene com AGI mas consegue digerir as proteínas normalmente. A criança com AGI herda um gene AGI de cada progenitor. Quando este casal tem um filho, há 25% de hipóteses da criança não ter o gene da AGI, 50% de hipóteses da criança ser portadora e 25% de hipóteses da criança ter AGI. Em cada gravidez esta percentagem da criança nascer com AGI é sempre a mesma (25%). Em algumas famílias, pode existir só uma criança afectada, enquanto que noutras famílias múltiplas crianças podem ser afectadas.

P. Como sabem os pais o que dar de comer e beber todos os dias, às crianças com AGI?

R. A dieta da criança depende não só de uma prescrição individual como também das suas próprias preferências por alguns dos alimentos que constem da lista dos permitidos com baixo teor de proteínas. A dieta prescrita revela a quantidade de bebida especial (“Leite”) que a criança deve tomar, o número de partes de alimentos que ela deve ir buscar à tabela de equivalentes de LIS.

P. A criança com AGI adoece mais frequentemente que as outras crianças?

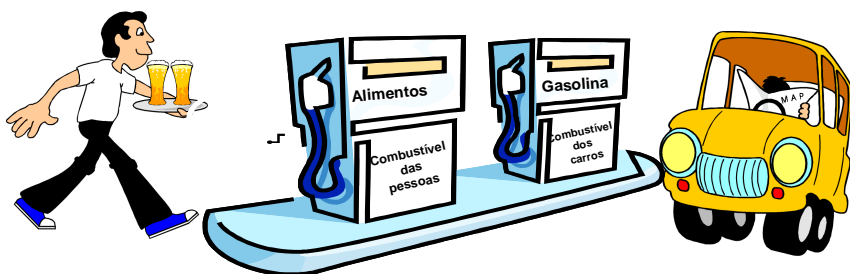
R. Uma criança com AGI pode manter uma boa qualidade de vida, no entanto, uma doença de pouca importância para outra criança pode desencadear nesta um descontrolo bioquímico pondo a sua vida em risco. Por esta razão, é importante que estas crianças recebam assistência médica imediata, caso surjam quaisquer sinais da doença. Os pais devem ser contactados caso alguém na classe contraia uma doença infecciosa (ex: sarampo), para poderem estar atentos aos sintomas do seu filho.

P. Se o professor suspeita que a criança com AGI está a sentir-se mal, por doença ou ingestão excessiva de proteínas, o que deve fazer?

R. Alertar os pais imediatamente. Não esperar pelo fim da aula. Oferecer água ou sumos se a criança desejar.

P. Como posso explicar a dieta a que as crianças com AGI se submetem às outras crianças?

R. As crianças pequenas conseguem compreender que, assim como os carros com motores diferentes necessitam de combustíveis diferentes (gasolina, gasóleo, gás, etc.), algumas crianças têm um organismo que funciona, também ele, de uma forma diferente do das outras crianças e, como tal, necessitam de alimentos diferentes. As crianças já um pouco mais velhas conseguem compreender o conceito semelhante ao de uma “alergia alimentar”.



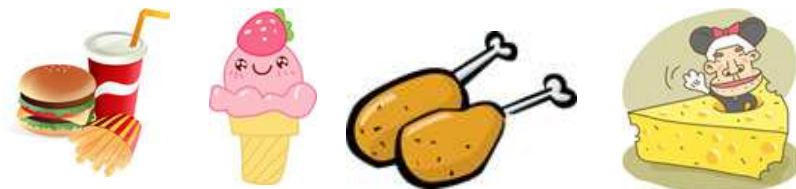
Caso seja perguntado ao professor, este não deve esconder o facto das refeições da criança com AGI serem diferentes das dos outros, mas também não se deve alongar nas explicações. Deve pedir à família da criança algumas sugestões sobre como responder a esta pergunta.

P. Como é que uma criança pode crescer comendo tão pouco?

R. A bebida especial para as crianças com AGI contém a maior parte dos a.a., vitaminas e minerais de que estas necessitam para crescer. É sem dúvida, uma bebida especial! Os alimentos com baixo teor proteico que a criança ingere fornecem-lhe o resto dos nutrientes de que ela necessita. Os “Alimentos Livres”, por sua vez, fornecem calorias adicionais.

P. No caso de uma criança com AGI ingerir alimentos com um elevado teor proteico, ela sentir-se-á mal?

R. Ingerir um alimento com elevado teor proteico vai desregular o delicado balanço bioquímico que a criança tem, podendo surgir cetoacidose, sendo quase sempre necessário a hospitalização. Inicialmente os sintomas que podem acompanhar o desequilíbrio bioquímico incluem perda de apetite, vômitos, desequilíbrio fácil, febre, irritabilidade.



P. Quando é que a dieta pode ser interrompida?

R. A criança com AGI nunca vai conseguir metabolizar a LIS. O risco de desenvolvimento cerebral anormal e atraso mental torna-se menor à medida que o cérebro se desenvolve com a idade. No entanto, existe o risco de ocorrer lesão neurológica com certos episódios de desequilíbrio grave. Uma terapia dietética continuada é essencial.

NOTA: É importante que a criança não passe longos períodos de tempo sem comer, porque faz com que o organismo degrade proteínas para obter energia e conseqüentemente aumente o volume de LIS no sangue.

ACTIVIDADES NA ESCOLA

Esta secção dá sugestões ao professor para a realização de certas actividades no decurso das aulas, que pode envolver todos os elementos da turma.

Sempre que as actividades envolvam alimentos, consulte os pais da criança com AGI. Estes poder-lhe-ão dizer a quantidade de cada alimento que a criança está autorizada a ingerir.

As páginas que se seguem apresentam algumas sugestões de actividades que o professor pode realizar, para descobrir as capacidades e necessidades dos seus alunos.



As diferenças são divertidas!

A criança com AGI tem, sem dúvida, uma dieta especial e diferente. O professor pode utilizar este facto para ensinar todas as crianças que existem diferenças entre as pessoas e que são essas diferenças que tornam o Mundo mais interessante.

“As pessoas são únicas”

- Fazer desenhos do corpo humano.
- Recolher fotografias de cada criança e da turma inteira.
- Pesar e medir cada criança.
- Mandar os alunos mais pequenos descreverem-se oralmente e os mais velhos por escrito.
- Deixar cada criança mostrar à classe como é especial e diferente.



“As pessoas comem diferentes alimentos”

HÁBITOS ALIMENTARES:

- Geografia (zonas do litoral, do interior, etc.).
- Internacional (mexicana, chinesa, italiana, etc.).
- Religião (os judeus não comem carne de porco e os hindus não comem carne de vaca, etc.).
- Sazonal (frutas e vegetais característicos das diferentes épocas do ano).
- Vegetarianos (não comem alimentos animais).

SAÚDE:

- Obesos (poucas calorias e poucas gorduras).
- Tensão arterial elevada (pouco sal).
- Diabetes (açúcar controlado).
- AGI (bebida especial e alimentos com baixo teor em proteínas).
- Doenças cardiovasculares (poucas gorduras e pouco sal).



Aperfeiçoamento das capacidades!

Eis algumas actividades que contribuem para fortalecer as capacidades escolares e de desenvolvimento que todas as crianças necessitam e que se revestem de particular importância para o desenvolvimento da auto-suficiência da criança com AGI. As actividades que se seguem são apropriadas para determinadas idades:

Competências de medição

Utilize chávenas e colheres para medir ingredientes líquidos e secos.



Competências de motricidade fina

Utilize uma faca para cortar, picar e separar os alimentos ou plasticina.



Competências escolares

Seguir uma receita.

Escrever receitas.

Ler e coleccionar os rótulos dos alimentos.

Aprender a lidar com dinheiro, calorias, miligramas de LIS ou tempo.



Coisas para fazer com os alimentos!

Muitas actividades nutricionais podem ser adaptadas para utilizar alimentos permitidos às crianças com AGI, para que todos possam participar igualmente. Não esquecer de consultar os pais da criança com AGI para saber quais os alimentos permitidos e em que quantidade.

UTILIZE AS MESMAS FRUTAS OU VEGETAIS:

- Corte, pique, faça sumo.
- Prepare os alimentos de diferentes maneiras: cru, cozido, frito (com milho pode fazer pipocas, farinha, etc.).
- Explique de onde provêm os alimentos ou leve os seus alunos a uma excursão pelo campo. Ex: as laranjas crescem numa árvore, são espremidas, enlatadas ou engarrafadas, vendidas nas lojas e levadas para casa ou para a escola para beber.

UTILIZE DIFERENTES FRUTOS OU VEGETAIS:

- Compare cores, texturas, formas e sabores.
- Mostre onde crescem (no solo, nas árvores, etc.).



Receitas especiais foram desenvolvidas e reduzem a quantidade de proteína nas preparações culinárias, utilizando produtos especiais com baixo teor em proteínas. Pergunte aos pais da criança com AGI se têm receitas que possam partilhar consigo e pergunte onde pode encomendar alguns produtos especiais pobres em proteínas.



Nota: Em Portugal, a encomenda de produtos com baixo teor proteico pode ser feita pessoalmente no Centro de Genética Médica (CGM), por telefone ou carta.

Realizado em 2008 por:

Manuela F. Almeida – Nutricionista

Júlio Rocha - Nutricionista

Fernando M. P. Borges – Estagiário Nutrição

**INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE Dr. Ricardo Jorge
Centro de Genética Médica Jacinto de Magalhães**

Praça Pedro Nunes, 88, 4050-466 Porto

TLF.226070300 FAX 226070399

e-mail: manuela.almeida@igm.min-saude.pt

ISBN: 978-972-8643-35-5