

ACIDÚRIA PROPIÓNICA

Informação
para Pais e
Professores



Olá, chamo-me _____.
Tenho Acidúria Propiónica (AP) e gostaria que soubessem mais sobre a minha doença, para que assim me possam ajudar. Este folheto irá informar-vos sobre a 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 AP é uma doença que dura toda a vida.

Conto convosco!



CONTACTOS IMPORTANTES

- ♣ _____
- ♣ _____
- ♣ _____

NOÇÕES BÁSICAS SOBRE AP

Os factos são os seguintes...

A AP é uma alteração hereditária do metabolismo das proteínas. As crianças com AP não têm a quantidade necessária da enzima que metaboliza (digere) quatro aminoácidos chamados isoleucina (ILE), valina (VAL), treonina (TRE) e metionina (MET) que estão presentes em todas as 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 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 e recombiná-los, para formar as diferentes proteínas de que o corpo necessita.



Todas as crianças necessitam de uma certa quantidade de ILE, VAL, TRE e MET para o normal crescimento e reparação dos tecidos.

Quase sempre a ILE, VAL, TRE e MET que não são utilizadas, são degradadas e utilizadas pelo corpo dos mais variados modos. Uma vez que as crianças com AP têm falta da enzima que converte estes aminoácidos, quando eles ficam em excesso são produzidos compostos tóxicos - subprodutos, que vão aumentando gradualmente no sangue e na urina. Esta situação, se não corrigida, impede o normal desenvolvimento cerebral e terá como consequência o aparecimento de um atraso mental.

O lado bom é que...

Em Portugal, o rastreio neonatal alargado por espectrometria de massa em *tandem*, vulgarmente conhecido por “teste do pezinho”, permite a detecção da doença durante os primeiros dias de vida, melhorando o seu prognóstico.

A criança com AP deve ser sujeita a uma dieta cuidadosa e controlada, que forneça apenas a quantidade necessária de ILE, VAL, TRE e MET para o crescimento. As análises ao sangue são 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 ILE, VAL, TRE e MET existem em todos os alimentos que contêm proteínas, as crianças com AP devem limitar a ingestão de proteínas contidas nos alimentos.

- Os alimentos com altos teores de proteínas têm também níveis elevados destes aminoácidos e como tal devem ser evitados (Alimentos Proibidos).
- Os alimentos com pequenas quantidades de proteínas e desses aminoácidos, só podem ser ingeridos em quantidades controladas (Alimentos Permitidos mas Controlados).
- Alguns alimentos são considerados de consumo livre porque “não contêm” proteínas ou os seus teores são muito reduzidos (Alimentos de Consumo Livre), sendo ingeridos no sentido de ajudar a atingir a quantidade de calorias que a criança necessita para ter energia

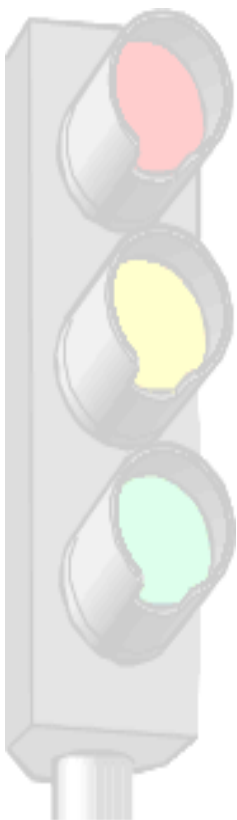


A criança com AP toma uma bebida especial (“Leite”- mistura de aminoácidos) que contém a maioria dos aminoácidos, vitaminas e minerais que ela necessita para crescer, isenta de ILE, VAL, TRE e MET. Esta bebida especial fornece a quase totalidade dos nutrientes que as outras crianças recebem da sua alimentação normal. Deve ser repartida em várias doses diárias, de modo a aumentar a eficácia de utilização. Tem um gosto e um aroma que pode parecer desagradável para quem não estiver habituado, mas as crianças com AP habituaram-se ao sabor desta bebida desde pequenos.

A quantidade de bebida especial (“Leite”) e de alimentos que a criança ingere por dia é cuidadosamente calculada pelo nutricionista e seguida pela família da criança. Todos os alimentos devem ser cuidadosamente pesados para controlar a quantidade de ILE, VAL, TRE e MET que a criança ingere. Estas quantidades são ajustadas segundo as necessidades de crescimento da criança. Uma criança com AP aprende muito cedo que a sua dieta é restrita e que deve perguntar aos pais se um novo alimento é permitido.



Os pais têm informação extensiva sobre os alimentos proibidos e permitidos. Se necessário, eles podem fornecer listas detalhadas dos alimentos que a criança 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, patê), caldos de carne concentrados, ovos, leite, queijo, gelados de leite ou nata, iogurte, batidos de leite, 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, batata, fruta, arroz, farinhas infantis (Nutribén 1ª Papa), farinha de mandioca, fécula de batata, farinha Maizena, tapioca, pipocas.

OS LIVRES – gorduras: todos os óleos, manteigas e margarinas vegetais. Produtos açucarados: açúcar sob todas as formas, chupa-chupas, rebuçados, sugus, marmelada, compota, geleia, mel, gelatina vegetal, groselha, sumos de fruta, xaropes de fruta, refrigerantes, sorvetes de água, pastilha elástica. Cevada, chá, limonada. Condimentos frescos ou em pó, salgados ou açucarados: sal, vinagre. Especiarias: louro, estragão, pimenta, açafraão, orégãos, ..., 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 AP. Alguns destes alimentos podem ser levados para a escola, fazendo parte da refeição ou do lanche da criança com AP. Estes alimentos são um complemento importante da dieta da criança, porque variam a alimentação sem fornecer muita ILE, VAL, TRE e MET. Estes alimentos são comparticipados a 100% pelo Despacho nº 14.319, 2005

Como o professor pode ajudar...

Trate a criança com AP 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. No entanto, tenha em atenção que doenças consideradas vulgares nas crianças podem-se tornar mais sérias para a criança com AP.



Esteja alerta para as necessidades especiais de aprendizagem, mas lembre-se que elas poderão nunca chegar a existir.

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 AP 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 ILE, VAL, TRE e MET para a criança. Os pais podem querer enviar alimentos com teor baixo nestes aminoácidos que se podem guardar e estar disponíveis para ocasiões especiais ou inesperadas.



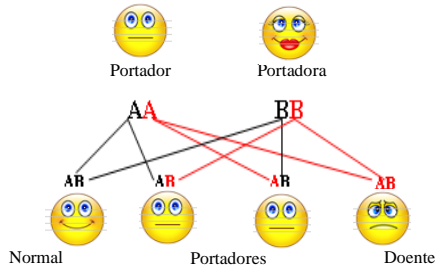
Por favor não dar à criança com AP *qualquer* alimento proibido que conste da lista anteriormente fornecida, que não foi autorizada pelos pais ou que tenha dúvida da sua composição nutricional. Mesmo que sejam “pequenos pedacinhos” é o suficiente para que os aminoácidos ILE, VAL, TRE e MET e os seus metabolitos derivados no sangue aumentem. Mesmo que esses alimentos despertem a curiosidade da criança, ela está habituada a viver sem eles.

PERGUNTAS E RESPOSTAS

Com que frequência nascem crianças com AP?

👩 A incidência de AP é inferior a 1 em cada 100000 crianças. As diferentes formas de AP diferem na severidade, mas todas necessitam de tratamento. Algumas crianças cujo diagnóstico e tratamento é feito mais tardiamente podem sofrer danos neurológicos permanentes, apresentando atraso mental e do desenvolvimento. A dieta quando controlada têm um papel essencial no crescimento e desenvolvimento, permitindo que estas crianças frequentem escolas regulares.

Uma vez que a AP é hereditária será que todas as crianças nessa família terão AP?



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

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

👩 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. O cálculo da dieta é baseado num aminoácido, a VAL. Quando a VAL é apropriadamente limitada, a ILE, TRE e MET também o são. A dieta prescrita revela a quantidade de bebida especial ("Leite") que a criança deve tomar, bem como a quantidade de alimentos que ela deve ir buscar à tabela de partes de VAL (peso do alimento que fornece 25mg de VAL= 1 parte).

A criança com AP adoece mais frequentemente que as outras crianças?

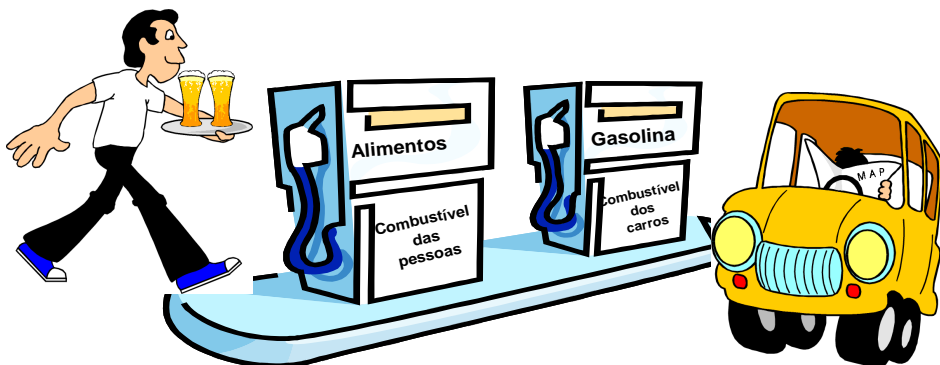
😊 É necessário ter em atenção que para a criança com AP, uma doença de pouca importância noutra criança pode desencadear um descontrolo bioquímico pondo a vida desta em risco. Por esta razão é importante que estas crianças recebam assistência médica imediata, caso surjam quaisquer sinais da doença. Os pais devem ser contactados caso alguém na classe contraia uma doença infecciosa (ex: sarampo), para poderem estar atentos aos sintomas do seu filho.

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

😊 Alertar os pais de imediato sem esperar pelo fim da aula. Oferecer água, sumos ou bebidas açucaradas se a criança o desejar.

Como explicar a dieta a que as crianças com AP se submetem, às outras crianças?

😊 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 outro tipo de alimentos. 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 AP 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.

Como é que uma criança pode crescer comendo tão pouco?

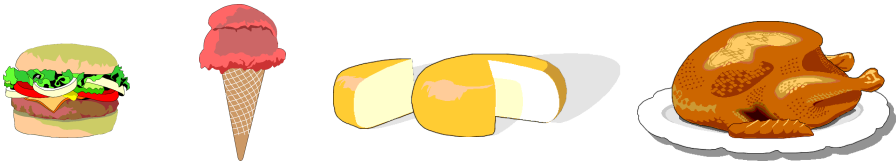
😊 A bebida especial para as crianças com AP contém a maior parte dos aminoácidos, vitaminas e minerais de que estas necessitam para crescer. É sem dúvida, uma bebida especial! Os alimentos com baixo teor proteico que a criança ingere fornecem-lhe o resto dos nutrientes de que ela necessita. Os “Alimentos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

As crianças com AP fazem uma suplementação com ferro e vitaminas para evitar carências nutricionais específicas destes doentes.



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

😊 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, irritabilidade, letargia e alterações do equilíbrio e força.



Quando é que a dieta pode ser interrompida?

😊 A criança com AP nunca vai conseguir metabolizar a ILE, VAL, TRE e MET. O abandono da dieta está associado a descompensação metabólica pelo excesso de aminoácidos e acumulação de metabolitos tóxicos prejudiciais à criança com AP. Uma terapêutica dietética continuada é portanto essencial.

NOTA: É importante que a criança não passe longos períodos de tempo sem comer, - jejum porque faz com que o organismo degrade proteínas para obter energia e consequentemente que liberte no sangue ILE, VAL, TRE e MET.

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 AP. Estes poder-lhe-ão dizer a quantidade de cada alimento que a criança está autorizada a ingerir.

As actividades que se seguem irão ajudar a descobrir as capacidades e necessidades dos seus alunos.



As diferenças são divertidas!

A criança com AP tem, sem dúvida, uma dieta especial e diferente. O professor pode utilizar este facto para ensinar todas as crianças da classe 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:

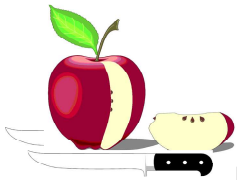
- Obesos (poucas calorias e poucas gorduras).
- Tensão arterial elevada (pouco sal).
- Diabetes (açúcar controlado).
- AP (bebida especial e alimentos com baixo teor em proteínas).
- Doenças cardiovasculares (poucas gorduras e pouco sal).

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 AP. As actividades que se seguem são apropriadas para determinadas idades:

Competências de medição

- Utilize chávenas e colheres para medir ingredientes líquidos e secos.
- Ensine-os a pesar os alimentos numa balança digital de cozinha (que pese até mg).



Competências de motricidade fina

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

Competências escolares

- Seguir uma receita.
- Criar e escrever receitas.
- Ler e coleccionar os rótulos dos alimentos
- Analisar algumas informações dos rótulos (conteúdo em glícidos, proteínas e gordura).
- Aprender a lidar com dinheiro, calorias, miligramas de VAL ou tempo.



Coisas para fazer com os alimentos!

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

UTILIZE AS MESMAS FRUTAS OU VEGETAIS:

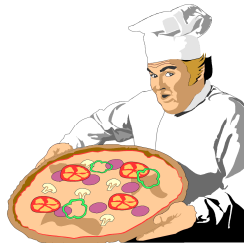
- Corte, pique, faça sumo.
- Prepare os alimentos de maneiras diferentes: cru, cozido, frito (com milho pode fazer pipocas, farinha, etc.).
- Explique de onde provêm os alimentos ou leve os seus alunos a uma excursão pelo campo. Ex: as laranjas crescem numa árvore, são espremidas, enlatadas ou engarrafadas,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

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 AP 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

Ana Rita Bastos – Estagiária 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: 978-972-8643-36-2