DOENÇAS
CICLO DA UREIA

Folheto Informativo para Pais e Professores

Olá, eu chamo-me _____

Tenho uma Doença do Ciclo da Ureia (DCU) e gostaria que soubessem mais sobre a minha doença, para que assim me possam ajudar.

Este folheto falar-lhes-á 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 as DCU são doenças que duram toda a vida. Exceptuando a minha dieta especial, sou exactamente igual às outras crianças.

NÚMEROS DE TELEFONE IMPORTANTES

☎ _____

☎ _____

☎ _____

NOÇÕES BÁSICAS SOBRE DCU

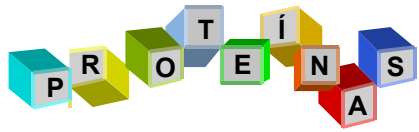
Os factos são os seguintes...

As DCU são deficiências hereditárias do metabolismo, resultantes da anomalia de uma das cinco enzimas do ciclo da ureia.

Os defeitos hereditários de cada uma das cinco enzimas são conhecidos e correspondem a cinco distintas DCU. Elas são, por ordem:

-CPS;
-OTC;
-AS (Citrulinemia);
-AL (Acidúria Argininosuccínica) e
-ARG'ase (Hiperargininemia).

As proteínas dos alimentos são importantes para construir e reparar os tecidos do corpo. Todas as crianças necessitam de uma certa quantidade de proteínas para o normal crescimento e reparação dos tecidos.



As enzimas são "substâncias especiais" que existem no corpo e cujas funções englobam a digestão das proteínas dos alimentos. A amónia é uma substância resultante da digestão das proteínas, sendo transformada em ureia no ciclo da ureia.

O aumento de amónia no sangue torna-se tóxico principalmente a nível cerebral. Esta situação, se não corrigida, impede o normal desenvolvimento cerebral e terá como consequência o aparecimento de um atraso mental.

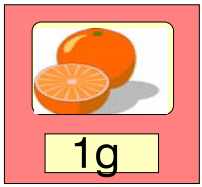
O lado bom é que...

A criança com DCU deve ser sujeita a uma dieta cuidadosa e controlada, que forneça apenas a quantidade necessária de proteínas para o crescimento, mas que previna o excesso de amónia. 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...

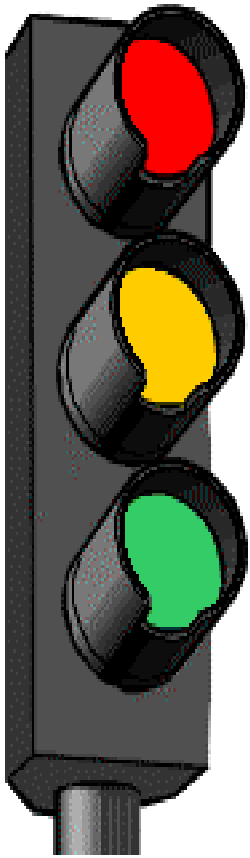
Uma vez que as proteínas existem na maior parte dos alimentos, as crianças com DCU devem limitar a ingestão de proteínas. Os alimentos ricos em proteínas estão proibidos (Alimentos Proibidos). Os alimentos com pequenas quantidades de proteínas, só podem ser ingeridos em quantidades controladas (Alimentos Permitidos mas Controlados). Alguns alimentos são considerados de consumo livre porque "não contêm" proteínas (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 DCU toma uma bebida especial ("Leite"- Produto dietético) que contém a maioria das proteínas, que ela necessita para crescer. Tem um gosto e um aroma que pode parecer desagradável para quem não estiver habituado, mas as crianças com DCU habituaram-se ao sabor desta bebida desde pequenos e cresceram com ela. Esta bebida especial adicionada de uma fórmula não proteica (ex: Produto 80056) fornece a quase totalidade dos nutrientes e energia que as outras crianças recebem da sua alimentação normal. O tratamento médico da DCU é feito com benzoato de sódio, fenilbutirato, suplementos de Citrulina na CPS e OCT ou Arginina (Sargenor) em todas as DCU excepto na ARG'ase.



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 proteína que a criança ingere. Estas quantidades são ajustadas segundo as necessidades de crescimento da criança. Uma criança com DCU 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 DCU já têm uma boa noção acerca da sua dieta.

Os pais têm informação extensiva sobre os alimentos proibidos e permitidos. Se necessário, eles podem-lhe 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, conquilha, amêijoa, 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 – leite de vaca, vegetais, sumos de vegetais, batata, fruta, sumos de fruta, arroz, farinhas infantis, farinha de mandioca, pipocas.

OS LIVRES – gorduras: todos os óleos, manteigas e margarinas vegetais. Produtos açucarados: açúcar sob todas as formas, chupas, rebuçados, sugus, marmelada, compota, geleia, mel, gelatina vegetal, groselha, sumos de fruta, 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, açafrão, …, canela, baunilha, açúcar baunilhado. Extractos de frutos. Algumas farinhas: Maizena, tapioca, fécula de batata, farinha de araruta. Alimentos com baixo teor de proteínas *.

Antes de dar qualquer tipo de alimento, enlatado ou pronto a comer, à criança com DCU, **é muito importante ler os rótulos das embalagens**, para verificar se não contem nenhum ingrediente proibido,. Os fabricantes muitas vezes alteram os ingredientes, razão pela qual os rótulos de composição **devem ser reexaminados com frequência**. Quando tiver dúvidas, consulte o seu médico ou escolha um produto diferente para dar à crianca.

*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 DCU. Alguns destes alimentos podem ser levados para a escola, fazendo parte da refeição ou do lanche da criança com DCU. Estes alimentos são um complemento importante da dieta da criança, porque variam a alimentação sem fornecer muita proteína.

Como o professor pode ajudar...

Trate a criança com DCU 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 DCU porque levam ao aumento dos valores sanguíneos de amónia.

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 DCU 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 proteínas para a criança. Os pais podem querer enviar um suplemento destes alimentos, que se podem guardar e estar disponíveis para ocasiões especiais ou inesperadas.

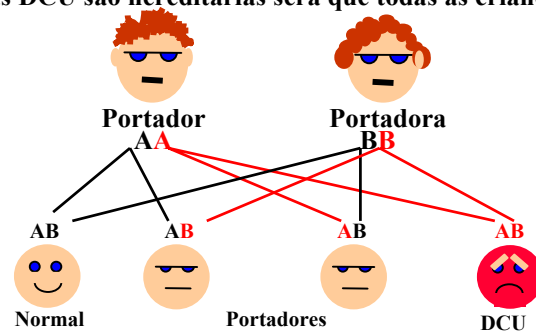
Por favor não dar à criança com DCU *qualquer* alimento proibido que conste da lista anteriormente fornecida ou que não foi autorizada pelos pais. Mesmo que sejam "pequenos pedacinhos" é o suficiente para que a amónia no sangue aumente. Mesmo que esses alimentos despertem a curiosidade da criança, ela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

PERGUNTAS E RESPOSTAS

P. As crianças com DCU são diferentes das outras crianças?

R. Quando a dieta é bem controlada revela-se tão eficaz que a criança pode crescer e desenvolver-se normalmente, frequentando escolas regulares. Algumas crianças cujo diagnóstico e tratamento é feito mais tardiamente podem sofrer danos neurológicos permanentes. As diferentes formas de DCU diferem na severidade, mas todas necessitam de tratamento específico.

P. Uma vez que as DCU são hereditárias será que todas as crianças nessa família terão DCU?



R. Para que uma criança tenha uma DCU é necessário que ambos os pais sejam portadores do gene duma DCU **(excepto para a OTC em que a transmissão é ligada ao X)**. Um portador tem um gene normal e um gene com uma DCU mas consegue digerir as proteínas normalmente. A criança com uma DCU herda um gene duma DCU de cada progenitor. Quando este casal tem um filho, há 25% de hipóteses da criança não ter o gene duma DCU, 50% de hipóteses da criança ser portadora e 25% de hipóteses da criança ter uma DCU. Em cada gravidez esta percentagem da criança nascer com uma DCU 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 DCU?

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, bem como o número de partes de proteína que ela deve ir buscar à tabela de alimentos.

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

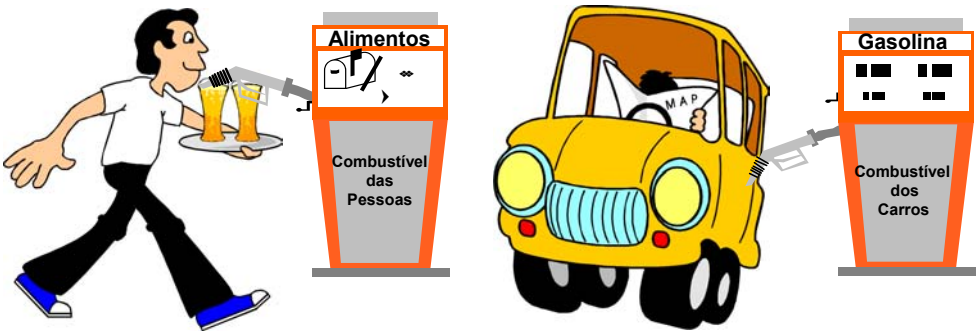
R. *Uma criança com DCU pode ser tão saudável como qualquer outra, no entanto, uma doença de pouca importância noutra criança pode desencadear um descontrolo bioquímico pondo a vida desta em risco*. Por esta razão é importante que estas crianças recebam assistência médica imediata, caso surjam quaisquer sinais de 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 uma DCU 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 explicar a dieta a que as crianças com uma DCU 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 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 DCU 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 DCU contém a maior parte das proteínas, 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 uma DCU 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 um aumento de amónia no sangue, sendo quase sempre necessário a hospitalização. Inicialmente os sintomas que podem acompanhar o desequilíbrio bioquímico incluem perda de apetite, vómitos, irritabilidade, letargia e alterações do equilíbrio e força.

P. Quando é que a dieta pode ser interrompida?

R. A criança com uma DCU nunca vai conseguir metabolizar a amónia. O risco de desenvolvimento cerebral anormal e atraso mental torna-se menor à medida que o cérebro se desenvolve com a idade. No entanto, os riscos de aumento de amónia no sangue e danos neurológicos estão sempre presentes. Uma terapia dietética continuada é essencial.

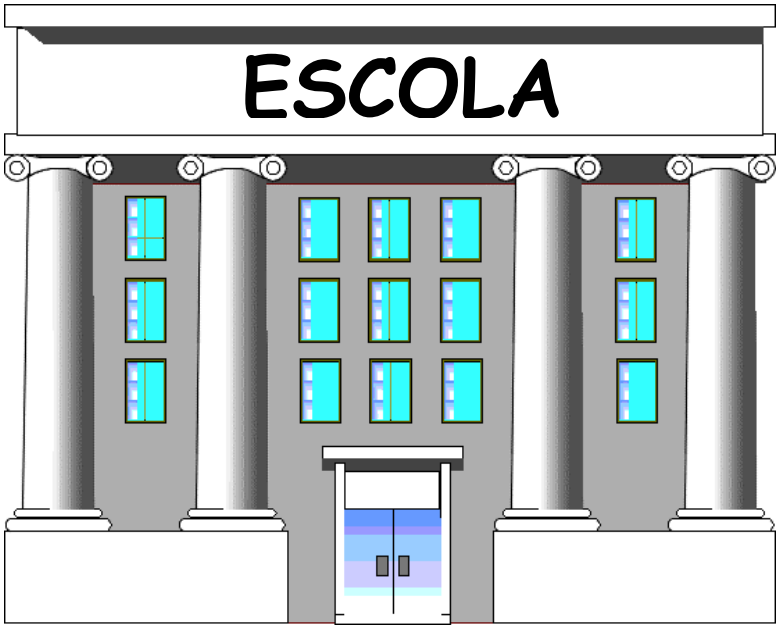
NOTA: É importante que a criança não passe longos períodos de tempo sem comer, porque faz com que o organismo degrade proteínas para obter energia e que consequentemente aumente a amónia no sangue.

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 uma DCU. 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 uma DCU 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:

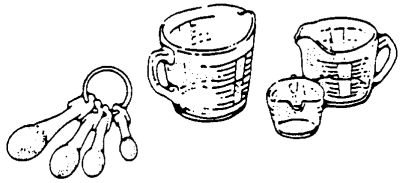
- Obesos (poucas calorias e poucas gorduras).
- Tensão arterial elevada (pouco sal).
- Diabetes (açúcar controlado).
- DCU (bebida especial e alimentos com baixo teor em proteínas).
- Doenças cardiovasculares (poucas gorduras e pouco sal).

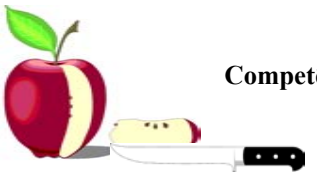
Aperfeiçoamento das capacidades!

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 uma DCU. 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, gramas de proteínas ou tempo.

Coisas para fazer com os alimentos!

Muitas actividades nutricionais podem ser adaptadas para utilizar alimentos permitidos às crianças com uma DCU, para que todos possam participar igualmente. Não esquecer de consultar os pais da criança com uma DCU 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.

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 uma DCU 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 Instituto de Genética Médica (IGM), por telefone ou carta.

Realizado por:

Manuela F. Almeida - Nutricionista
Manuela Nogueira – Nutricionista

Instituto de Genética Médica Jacinto de Magalhães
Praça Pedro Nunes, 88, 4099-028 Porto
226070300 FAX 226070399
e-mail: manuela.almeida@igm.min-saude.pt

ISBN 972-8475-09-8