



Educação
em Saúde

VOL. 124

PUBLICAÇÃO
AUTORIZADA



GLICOGENOSES HEPÁTICAS

Orientações para os pacientes,
cuidadores e familiares

HOSPITAL DE
CLÍNICAS
PORTO ALEGRE RS



Sumário

O que é glicogenose?	3
O que é glicose?	3
Entendendo o metabolismo da glicose e glicogênio	4
Quais são os tipos de glicogenose?	4
Qual o tratamento da glicogenose?	6
Lista de alimentos permitidos e não permitidos	9
Lista de algumas frutas e vegetais para pacientes com glicogenose	11
Tabela de calorias para glicogenose	12
Receitas	13

GLICOGENOSES HEPÁTICAS

ORIENTAÇÕES PARA OS PACIENTES, CUIDADORES E FAMILIARES

Este manual é dedicado aos pacientes, cuidadores e familiares que se preocupam, todos os dias, em oferecer uma alimentação saudável e atrativa, considerando as inúmeras restrições. Conhecer mais sobre a doença é fundamental para entender melhor a importância do tratamento e oferecer uma qualidade de vida digna.

O que é glicogenose?

É um grupo de doenças que alteram o metabolismo do glicogênio (uma forma de glicose que se acumula no fígado). Há várias manifestações da glicogenose: hepática (afeta o fígado), muscular (afetam o músculo) e hepática e muscular (afeta fígado e músculo). Cada uma apresenta uma forma diferente de tratamento nutricional. Aqui, vamos abordar a glicogenose hepática.

O que é glicose?

Glicose é o açúcar que está no sangue e alimenta todas as células do corpo. Quando nos alimentamos, os níveis de açúcar no sangue sobem, a glicose vira fonte de energia e a parte que não é usada se transforma e é armazenada no fígado na forma de glicogênio. Um indivíduo que tem uma falha na atividade de qualquer enzima responsável por armazenar ou liberar o glicogênio apresenta a glicogenose. Esta falha ocorre por problemas genéticos, ou seja, de nascença, mas pode se manifestar mais tarde na vida.



Entendendo o metabolismo da glicose e glicogênio:

Devemos manter nossa glicose do sangue (glicemia) adequada para o bom funcionamento do corpo. Quando nos alimentamos, a glicemia aumenta – alimentos como o açúcar simples (sacarose) fazem isto rapidamente. Já carboidratos complexos (amido de milho cru, cereais integrais), aumentam a glicemia de forma mais lenta e a mantém estável por mais tempo. Para manter a glicose normal, o corpo recorre ao açúcar armazenado no fígado (glicogênio), evitando, assim, a hipoglicemia (açúcar baixo no sangue) nos períodos que não estamos nos alimentando.

Quais são os tipos de glicogenose?

Glicogenose tipo I:

A glicogenose tipo I é uma doença hereditária causada por falta da enzima do fígado que transforma o glicogênio em glicose. Sem essa enzima, em situações de jejum, não conseguimos manter o açúcar do sangue normal e ocorre a hipoglicemia. Entre os sintomas agudos estão fome, tremores, suor frio, cansaço fácil, sonolência, perda de consciência podendo evoluir para convulsão. O indivíduo pode apresentar ainda falta de energia, baixo crescimento, cansaço constante, irritabilidade, fígado grande, problemas nos rins. A longo prazo, podem surgir nódulos no fígado e aumento dos rins, além de problemas intestinais, de imunidade e infecções de repetição.

A tabela 1 resume a classificação das glicogenoses e suas principais características clínicas, genéticas e bioquímicas. Converse com seu(s) médico(s) para entender mais sobre o seu tipo de glicogenose.

Tipo	Nome alternativo	Alterações clínicas e de exames	Tratamento
Ia	Doença de von Gierke	Hipoglicemia; aumento do tamanho do fígado, atraso do crescimento; baixa tolerância ao jejum; aumento das dosagens de lactato, ácido úrico, triglicerídeos e colesterol.	Alimentação frequente (em crianças pode ser necessário o uso de sonda nasogástrica), sem lactose, sacarose e frutose e com uso regular de amido de milho cru.
Ib	-	Fígado aumentado; neutropenia (diminuição do número de neutrófilos no hemograma); infecções bacterianas recorrentes; pode ocorrer doença inflamatória intestinal.	Alimentação frequente (em crianças pode ser necessário o uso de sonda nasogástrica), sem lactose, sacarose e frutose e com uso regular de amido de milho cru. Tratamento da neutropenia e doença intestinal quando indicado.
III	Doença de Cori ou Doença de Forbe	Fígado aumentado; hipoglicemia; baixa estatura. Podem ocorrer fraqueza muscular e cardiomiopatia no tipo IIIa.	Alimentação frequente (dieta sem sacarose e com restrição de frutose), associada ao uso regular de amido de milho e dieta rica em proteínas.
IX	-	Quadro bastante variado; que pode incluir fígado aumentado; retardo do crescimento; cetonas aumentadas no sangue e urina. Algumas pessoas podem ter sintomas musculares.	Dieta sem sacarose, rica em proteínas e com o uso regular de amido de milho cru.



Qual o tratamento da Glicogenose?

Alimentação frequente e com itens que mantêm os níveis de glicose normais e que evitem o depósito de glicogênio no fígado. Para isso, é necessário receber amido de milho cru a cada quatro horas (a rigidez no horário é fundamental), consumido preferencialmente com água, em temperatura ambiente.

Na glicogenose tipo I devem ser excluídos da dieta a sacarose (açúcar comum), lactose (leite) e frutose (frutas). Na glicogenose tipo III e IX não é necessário restringir a lactose, contudo a ingestão de proteínas deve ser acima de três gramas/kg/dia.

Além da hipoglicemia, que pode com o tempo não ser percebida, o não cumprimento das orientações dietéticas pode levar a outros problemas como aumento do fígado com ou sem tumores, pedra nos rins, perda de proteína pelo rim e atraso de crescimento (baixa estatura). Assim, o tratamento é essencial para prevenir ou impedir o avanço de tais complicações, além promover o crescimento e desenvolvimento adequados.

É necessário tomar algum remédio para o tratamento?

Algumas vitaminas e medicamentos podem ser prescritos, para tratar ou prevenir complicações em determinados órgãos.

O que é hipoglicemia?

É quando a glicose fica abaixo de 60 mg/dL. Em pacientes com glicogenose, o valor de 75mg/dl já é um sinalizador de que a pessoa já deve ingerir algum alimento permitido para evitar a queda da glicose do sangue. Para o bom controle metabólico, é importante manter glicemia capilar acima de 80mg/dl.

O que fazer em caso de hipoglicemia?

Dar imediatamente soro glicosado 50% (sachê de glicose) ou açúcar simples diluído em água (duas colheres grandes de açúcar diluído em 30 ml de água ou mais) pela boca ou pela sonda. Em caso de desmaio ou crise convulsiva, deve-se esfregar açúcar nos lábios ou na região anal e levar prontamente a uma emergência para usar o soro glicosado na veia. Quando a criança já estiver consciente, dê algum alimento permitido: a fórmula prescrita e o amido de milho. Monitore nas próximas horas. Em caso de persistência dos episódios, entre em contato com a equipe médica.

A atividade física pode ser realizada?

Os pacientes com glicogenose devem sempre ser encorajados a realizar atividades físicas regulares, com um planejamento adequado para evitar a hipoglicemia durante o exercício. Converse com o seu médico sobre isso. O ideal é oferecer alimentos (a fórmula prescrita e outros) e amido antes e após o exercício. Todos tipos de esporte podem ser praticados.

Quais alimentos estão proibidos:

De modo geral, a dieta deve ter exclusão de sacarose, frutose, sorbitol e lactose (glicogenose tipo 1). Alguns rótulos não deixam claro sobre a existência de açúcar. Aqueles com glucose, xarope de glucose, frutose, dextrose, açúcar mascavado, mel, sumos de fruta, sorbitol, polióis, fenóis, caramelo, xarope de milho, açúcar, sacarose, manitol e lactose devem ser excluídos. Sempre que possível, leve à consulta os rótulos de alimentos industrializados consumidos para avaliação da equipe médica/nutricional.



GLICOGENOSES:

- () Tipo Ia e Ib
- () Tipo III e IX
- () Outro

Restrições na dieta:

- () SEM lactose (leite e derivados)
- () SEM sacarose
- () RESTRITA em frutose

Prescrição do amido de milho cru:

Quantidade:

Frequência: /

Misturar em água pura em temperatura ambiente:

Horários:

O amido deve ser sempre pesado diariamente em balança de precisão.

Prescrição de módulo de proteínas:

Quantidade: /dia - /dose

Horários:

Observações dietéticas:

.....

LISTA DE ALIMENTOS PERMITIDOS E NÃO PERMITIDOS

TIPO DE ALIMENTOS	PERMITIDOS	NÃO PERMITIDOS
LEITE E DERIVADOS <i>Observação: nas glicogenoses tipo III e IX, leite e derivados estão liberados da dieta.</i>	Fórmulas com proteína isolada da soja ou de arroz(sem lactose e sem sacarose) Extrato de soja (sem lactose e sem sacarose)	Leite materno, todos os leites de origem animal in natura, pasteurizado, em pó, integral, semi-desnatado, desnatado ou derivados como: iogurte, sorvetes, coalhada, leite condensado, nata, queijos, achocolatados
AÇÚCARES	Adoçantes a base de sacarina, ciclamato, aspartame, sucralose, stévia	Açúcar: refinado, cristal, mascavo, demerara, invertido, melado, mel, frutose, sacarose, xarope de milho, produtos dietéticos que contenham na sua composição: sorbitol e/ou lactose
PÃES, BISCOITOS E FARINHAS Consumir com moderação, conforme prescrição do nutricionista	Pães: Francês, sem leite e sem açúcar, torradinha sem leite e sem açúcar Farinhas: Trigo integral, Trigo, milho, aveia, arroz, mandioca, centeio, amido de milho, polvilho azedo e doce, fermento biológico e fermento químico	Preparados com leite com lactose ou açúcares
GORDURAS Consumir com moderação, conforme prescrição do nutricionista	Óleos vegetais, margarina sem leite, maionese sem leite, creme vegetal	Banha, toucinho, manteiga, bacon, nata, creme de leite, margarinas com leite
CARNES MAGRAS	Retirar a gordura aparente antes de preparar: gado, frango sem pele, peixe, peru, lombo suíno	
OVOS	Gema e clara	

TIPO DE ALIMENTOS	PERMITIDOS	NÃO PERMITIDOS
CEREAIS-CARBOIDRATOS	Arroz, preferencialmente integral, aipim, macarrão integral, milho, polenta, pipoca, batata inglesa branca	
VERDURAS, HORTALIÇAS, LEGUMINOSAS	Todos os folhosos verdes, abóbora, abobrinha, brócolis, couve-flor, couve chinesa, couve-manteiga, pepino, ervilha, feijão, lentilha, grão de bico	Tomate, molho de tomate
SUCO DE FRUTA NATURAL	Limão e maracujá	
PRODUTOS INDUSTRIALIZADOS	Combinado com nutricionista	Refrigerantes com açúcar e sucos concentrados com açúcar e polpa de fruta, molhos industrializados, achocolatados em pó, ketchup, molho shoyo com açúcar

Referência: <http://www.nal.usda.gov/foodcomp/search/index.html>

LISTA DE ALGUMAS FRUTAS E VEGETAIS PARA PACIENTES COM GLICOGENOSE:

	PERMITIDOS	CONTROLADOS* Quantidade por porção	NÃO PERMITIDOS
FRUTAS	Abacate Melão cantalupe Limão Maracujá	Abacaxi - 1 fatia grande - 100g Ameixa - 1 unidade pequena - 70g Kiwi - 1 unidade média - 70g Laranja umbigo - 1 unidade pequena - 120g Maçã c/ casca - meia unidade média - 70g Melancia - 1 fatia média - 200g Pêssego- 2 unidades pequenas - 60g Tangerina - 1 unidade média - 100g Morango - 10 unidades médias - 120g Mamão papaya - meia unidade média -150g Banana - 1 unidade pequena - 70g Cenoura - 1 unidade pequena - 50g	Maçã sem casca Figo Pera Laranja comum Todos os tipos de uva Manga Goiaba
VERDURAS E LEGUMINOSAS	Alface Abóbora Abobrinha Batata branca Brócolis Cebola Espinafre Pepino Feijão	Tomate - 50g - 1 unidade pequena por dia se não comer a fruta Ervilha cozida - no máximo meia concha por dia - 100g	Molho de tomate Batata rosa Batata doce

*Cada porção equivale a menos de 5g de frutose

Referência: <http://www.nal.usda.gov/foodcomp/search/index.html>



TABELA DE CALORIAS PARA GLICOGENOSE

Alimento	Peso	Calorias
Arroz integral cozido	60g	154
Feijão preto caldo + grão	100g	86
Batata cozida	70g	60
Macarrão integral tipo espaguete cozido	125g	176
Aipim cozido	100g	125
Bife de coxão mole magro	100g	191
Carne branca de frango (peito de frango)	90g	143
Coxa de frango assada sem pele	52g	112
Peixe grelhado	91g	211
Peixe pescada cozido s/ óleo	120g	149
Torrada levemente salgada	2un-20g	70
Biscoito restrito em açúcar	26g	121
Leite de origem vegetal isento de sacarose e lactose	100mL	29
Amido de milho (Maizena®)	100g	350

Recomenda-se fortemente o consumo de alimentos integrais, pois estes mantêm a glicemia estável, têm menor índice glicêmico, mais fibras e nutrientes que auxiliam na digestão. Em caso de alimentos industrializados, olhe atentamente as informações dos rótulos.

O nutricionista ajudará você a entender o que você precisa saber sobre sua dieta especial e esclarecer suas dúvidas relacionadas à sua alimentação.

RECEITAS

LEITE DE AVEIA



Ingredientes:

- 1 xícara de chá de aveia em flocos
- 6 xícaras de chá água
- 1 colher de sobremesa de essência de baunilha

Modo de preparo:

Em um recipiente junte a aveia com duas xícaras de chá de água e deixe de molho por 30 minutos. Descarte a água do molho. Liquidificar a aveia hidratada com quatro xícaras de água. Peneirar.

MASSA BASE PARA SALGADOS



Ingredientes:

- 100 mL de água morna
- ½ colher de sopa de sal
- 1 colher de sopa de fermento biológico instantâneo
- Farinha de trigo integral até dar ponto
- 50 mL de óleo

Modo de preparo:

Dissolver o fermento na água morna e acrescentar o sal. Acrescentar o óleo e a farinha de trigo integral e misturar, até o ponto de massa. Sovar até desgrudar das mãos. Abrir a massa com o rolo na espessura desejada e cortar no formato desejado. Rechear e fechar. Assar em fôrma untada a 200 °C por 20 a 30 min (até dourar).



MUFFIN SALGADO DE FRANGO

Ingredientes:

- 350g de frango desfiado ou picadinho,
- 4 ovos
- 2 colheres sopa de tapioca ou aveia flocos finos (40g)
- 1 colher de chá de fermento
- 1 colher de cafezinho de sal
- 1 colher de chá de pimenta
- 1 colher de cafezinho de açafrão ou curry
- ½ xícara de cebolinha picada
- ½ xícara de cebola roxa picada
- 1 colher rasa alho triturado

Modo de preparo:

Misture tudo unte uma forma ou forminhas de silicone e asse por 20 a 30 minutos.



AVEIOÇA

Ingredientes:

- 3 colheres de sopa de aveia em flocos
- ½ colher de chá de orégano
- Sal
- 2 ovos

Modo de preparo:

Misturar os ingredientes.

Bater os ovos e juntar os temperos.

Em uma frigideira antiaderente dispor a massa, e deixar cozinhando em fogo baixo.

Rechear conforme preferência.



ARROZ COM FRANGO E LEGUMES

Ingredientes:

- 2 colheres de sopa de óleo (de preferência de gergelim)
- 3 dentes de alho esmagados
- 2 peitos de frango picados
- Sal e pimenta a gosto
- 1 xícara de couve-flor picada
- 1 xícara de brócolis picado
- 1 pimentão amarelo ou vermelho
- ½ xícara de ervilhas congeladas
- 2 xícaras de arroz integral cozido
- 3 colheres de sopa de molho de soja light (sem açúcar)

Modo de preparo:

Aqueça o óleo em uma frigideira e frite o alho até amolecer. Adicione o frango, o sal e a pimenta, e salteie por cinco minutos. Após, adicione o brócolis, a couve-flor e o pimentão até ficarem macios. Adicione o arroz, o molho de soja e as ervilhas e misture bem.



SERVIÇO DE NUTRIÇÃO E DIETÉTICA

Rua Ramiro Barcelos, 2350
Largo Eduardo Z. Faraco
Porto Alegre/RS 90035-903
Fone 51 3359 8000
www.hcpa.edu.br