TIPOS DE ALIMENTOS	PERMITIDOS	NÃO PERMITIDOS	CONTROLADOS (quantidade por porção) *
LEITES * Permitido nas glicogenoses tipo III e IX	() Fórmula com proteína isolada de soja sem lactose e sem sacarose. () Extrato de soja sem lactose e sem sacarose	*Leite in natura, pasteurizado, em pó, integral ou desnatado e derivados como: iogurte, sorvete, coalhada, leite condensado, queijos, nata, leite de cabra, achocolatados.	*Cada porção equivale a menos de 5g de frutose = 1 porção
AÇÚCARES	Adoçantes à base de sacarina, ciclamato, aspartame ou sucralose.	Açúcar refinado, cristal, mascavo, melado, mel, frutose e stévia, açúcar invertido, açúcar demerara, sacarose, xarope de milho, adoçantes artificiais e produtos dietéticos que possuem em sua composição: sorbitol e/ou lactose.	
PĀES, BOLACHAS E FARINHAS	Pāes: pāo francês, pāo sem leite e sem açúcar, torradinhas sem leite e sem açúcar. Farinhas: trigo, milho, aveia, arroz, mandioca, centeio, rosca, amido de milho, arrozina tradicional, fermento, polvilho azedo e doce.	Páes, biscoitos, bolachas, bolos preparados com leite e açúcar, cereais com açúcar e achocolatados.	
GORDURAS	Margarina sem leite ou maionese sem leite.	Banha, toucinho, manteiga, bacon, nata, creme de leite, margarinas com leite.	
FRUTAS	Abacate, avocado, melão cantalupe, limão, lima, maracujá.	Maçã sem casca, figo, pêra, laranja comum, manga, goiaba, todos tipos de uva.	Abacaxi (100g), ameixa (40g), kiwi (70g), laranja umbigo (150g), maçã com casca (60g), melancia (150g), pêssego (60g), tangerina (130g), morango (100g), mamão papaia (150g), banana (30g).
CARNES	Magras: retirar a gordura aparente antes de cozinhá-las: gado, frango sem pele, peixe, perú, chester, lombo de porco.	Conforme prescrição nutricional.	
ovos	Gema e clara: livre.		
CEREAIS OU CARBOIDRATOS	Arroz (de preferência integral), aipim, macarrão, milho, polenta, pipoca, batata-inglesa branca.	Batata-doce, batata-inglesa rosa, mandioquinha (batata baroa).	
VERDURAS, HORTALIÇAS E LEGUMINOSAS	Alface, abóbora, abobrinha, brócolis, cebola, espinafre, pepino, feijão, ervilha, lentilha, grão de bico.	Molho de tomate, batata doce.	Tomate (50g), cenoura (50g), ervilha seca (60g).
sucos	Suco de limão e maracujá.	Combinado com nutricionista.	
PRODUTOS INDUSTRIALIZADOS	Combinado com nutricionista.	Refrigerantes comuns e sucos concentrados com açúcar, molhos industrializados, achocolatados em pó (com açúcar), ketchup.	
* Referência: https://nal.usda.gov/foodcomp/search/index			

Frutas e vegetais para pacientes

	PERMITIDOS	CONTROLADOS (quantidade por porção)	NÃO PERMITIDOS
FRUTAS	Abacate Melão Cantalupe Limão Maracojá	Abacaxi - 100g Ameixa - 1 unidade pequena Kiwi — 1 unidade Laranja umbigo — 1 unidade Maçà c/ casca — ½ unidade Melancia — 1 fatia média Péssego - 2 unidades pequenas Tangerina — 1 unidade Morango — 10 unidade média Mamão papaia — ½ unidade Banana — 1 unidade pequena Cenoura — 1 unidade pequena	Maçã sem casca Figo Pera Laranja comum Todos os tipos de uva Manga Golaba
LEGUMINOSAS	Alface Abóbora Abobrinha Batata branca Brocelis Cebola Espinafre Pepino Feijão	Tomate — 1 unidade pequena por dia se não comer a fruta Ervilha seca — no máximo ½ concha por dia	Molho de tomate Batata rosa Batata doce

*Cada porção equivale a menos de 5g de frutose = 1 porção Referência: http://www.nal.usda.gov/foodcomp/search/index.html

Recomenda-se fortemente o consumo de alimentos integrais, pois mantém a glicemia estável, têm menor índice glicêmico e mais fibras e nutrientes que auxiliam na digestão. O nutricionista ajudará você a entender tudo

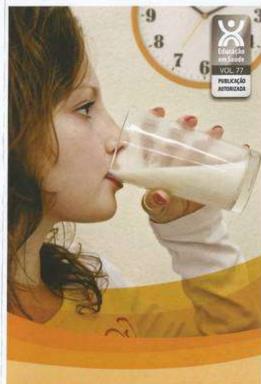
O nutricionista ajudara voce a entender tudo o que é preciso saber sobre a dieta especial e esclarecer dúvidas relacionadas à sua alimentação. Countenadoría de Comunicação do HCPA - novembro/14 - PESO77 - 277887 Aprovado pelo Conselho Editorial em novembro/14





SERVIÇO DE NUTRIÇÃO E DIETÉTICA SERVIÇO DE GENÉTICA

Rua Ramiro Barcelos, 2350 Largo Eduardo Z. Faraco Porto Alegre/RS 90035-903 Fone S1 3359 8000 Fax S1 3359 8001 www.hcpa.ufrgs.br



Glicogenose

Orientações para pacientes



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 (afeta 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 figado na forma de glicogênio. Um indivíduo que apresenta 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 acúcar 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 figado (glicogênio), evitando, assim, a hipoglicemia (açúcar baixo no sangue) nos períodos em que não estamos nos alimentando.

O que acontece na glicogenose tipo I?

A glicogenose tipo I é uma doença hereditária causada pela 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.

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 figado. 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 proteína deve ser acima de 3 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 75 mg/dl 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 80 mg/dl.

O que fazer em caso de hipoglicemia?

Dar imediatamente soro glicosado 50% (sachê de glicose) ou açúcar simples diluído em água (duas colheres grande 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 a uma emergência para usar o soro glicosado na veia. Quando a criança já estiver consciente, dé algum alimento permitido, leite e o amido de milho. Monitore nas próximas horas. Em caso de persistência dos episódios, entre em contato com a eguipe 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 (leite e outros) e amido antes e após o exercício. Todos tipos de esportes podem ser praticados.

Quais alimentos estão proibidos:

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