A Actelion Pharmaceuticals Portugal agradece à Unidade de Doenças Metabólicas e Nutrição do Centro Hospitalar de São João o seu contributo Científico GUIA DE <u>ALIMENTAÇÃO</u> Para doentes de Gaucher tratados com Miglustato

# GUIADEALIMENTAÇÃO

# Para doentes com doença de Gaucher tipo 1 (DG1)

A DGI é uma doença hereditária do metabolismo rara devida à deficiência de actividade de uma enzima lisossomal, denominada B-Glucocerebrosidase. A deficiência desta enzima causa acumulação de lípidos não degradados nos diferentes tecidos e órgãos (baço, fígado, ossos, etc), originando diferentes sintomas. O tipo I ou forma não neurológica da doença, evolui sem envolvimento neurológico e é a forma mais frequente da doença.

A variabilidade clínica é muito grande: algumas pessoas podem manter-se assintomáticas (não apresentam quaisquer sintomas) e podem levar vidas normais até idades avançadas, enquanto outras podem apresentar manifestações precoces, durante a infância, com sinais e sintomas, como dores ósseas, organomegália (espleno ou hepatomegália), alterações hematológicas (anemia, leucopenia, trombocitopenia), etc.. A DGI é uma doença incapacitante e com uma elevada morbilidade.

## DIETA RECOMENDADA

Os doentes com DGI requerem uma maior ingestão calórica, dado terem um metabolismo mais elevado. Apesar de necessitarem de mais alimentos, os doentes com um grande aumento do fígado e/ou do baço podem apresentar um apetite reduzido motivando uma redução do espaço gástrico.

A dieta deverá ser equilibrada e adequada às necessidades individuais de cada doente.

No caso de deficiências nutricionais, tais como anemia ou deficiência de vitamina B12, podem ser recomendados suplementos de vitaminas ou minerais. No caso de osteoporose, recomenda-se uma dieta rica em cereais, legumes, frutas, salmão e alimentos à base de soja, devendo-se evitar cafeína, açúcar, álcool e carnes vermelhas.

## DIETA POBRE EM LACTOSE

O miglustato, terapêutica de redução do substrato de administração oral, actua ao nível da síntese dos glicoesfingolípidos que se acumulam nos lisossomas nos vários tecidos, reduzindo a acumulação potencialmente tóxica dos mesmos.

No caso de iniciar tratamento com miglustato, este medicamento, sobretudo na fase inicial, pode provocar uma intolerância a alguns hidratos de carbono, especialmente aos dissacáridos, tais como lactose, sacarose ou maltose. O mecanismo de acção do miglustato explica este efeito já que é responsável pela inibição das dissacaridases no trato gastrintestinal. A maioria dos casos











são ligeiros e tanto a diarreia, como a distensão abdominal e a flatulência podem ser reduzidos se o miglustato for tomado entre refeições, e se forem adoptadas dietas especiais.

Estudos sobre o tratamento com miglustato recomendam começar uma dieta pobre em lactose no início do tratamento para reduzir a probabilidade de aparecimento de sintomas. Por outro lado, nos estudos nos quais se iniciou o tratamento com miglustato de forma progressiva a ocorrencia destes sintomas diminuiu e apenas foi necessário iniciar uma dieta restritiva nos casos em que aparecem sintomas gastrointestinais.

Neste quia, encontrará as recomendações alimentares que o orientarão sobre como introduzir os alimentos que contêm dissacáridos em função da sua tolerância, assim como algumas dicas úteis e exemplos de receitas.



## l. <u>REGRAS</u> ALIMENTARES INICIAIS

## Primeira fase:

A dieta deve ser pobre em dissacáridos para assegurar uma boa tolerância digestiva.

A duração aproximada desta fase é de um mês. Se durante o tratamento com uma dieta normal aparecerem sintomas como diarreia ou outros sintomas gastrointestinais, iniciar-se-á novamente a dieta desde a primeira fase.

Esta primeira proposta consta de uma tabela com os alimentos permitidos e a evitar, assim como de um regime alimentar com as equivalências alimentares correspondentes.











# Tabela 1: Alimentos pobres em dissacáridos

ALIMENTOS	PERMITIDOS	EVITAR
Leite	Leite pobre em lactose (à venda em supermercados) Leite em pó sem lactose (à venda em farmácias) "Leite" de soja, de arroz, de amêndoas, aveia	Leite de vaca/ ovelha/ cabra, gordo ou meio-gordo ou magro, líquido ou em pó Leite condensado
Bebidas	Batido de soja e batido de amêndoas, arroz e aveia	Bebidas comerciais com lactose
Queijo	Queijo curado ou semi-curado Tofu ("queijo de soja")	Queijo fresco ou requeijão
logurtes	logurte de soja	logurte gordo ou natural desnatado ou de frutas Leites fermentados (com probióticos)
Sobremesas à base de leite	Nenhuma	Sobremesas elaboradas com leite (pudim, arroz doce, etc)
Outras sobremesas		Geleia, gelatina, marmelada
Fruta	Toda	Citrinos com moderação
Gelados	Gelados caseiros e sorvetes (iogurte + fruta/ gelados de sumo de fruta)	Gelados cremosos com qualquer sabor Gelados de gelo
Molhos	Bechamel preparado com tipo de leite permitido	
Produtos de pastelaria	Bolos feitos com bebidas de soja, amêndoas, arroz e aveia	Bolachas de chocolate Produtos de pastelaria elaborados a partir de leite
Outros	Tofu, seitan	

O corpo também produz dissacáridos quando ingere amido. Este é encontrado no pão, cereais do pequeno-almoço, legumes, batatas, milho, arroz, massa e outros grãos. É conveniente evitar grandes porções destes alimentos, ou comê-los em pequenas quantidades ao longo do dia. Idealmente, uma refeição deve ser constituída em metade de vegetais, ½ de carne ou alternativas proteicas, e½ de alimentos ricos em amido (pão, arroz, massa, etc.).

Coma vegetais todos os dias em abundância, tais como espargos, alface, tomate, beringela, pimentos, alcachofras, couve, abóbora, cebolas, espinafres, brócolos, couve-flor ou endívias. Reduza a quantidade de vegetais ricos em amido (batatas, milho) ou ricos em dissacáridos (ervilhas, batata doce, cenouras, milho).

Deve ainda incluir na sua dieta pelo menos 2 porções de lacticínios sem lactose por dia.

Coma pelo menos 2-4 peças de fruta por dia: evite comer mais do que uma de cada vez, e inclua diferentes tipos. É preferível comer frutas com baixo teor de sacarose (abacate, limão, morangos, maçãs, peras, uvas, amoras, cereja, meloa, marmelo, romã) e reduzir frutas ricas em sacarose (frutos secos, pêssegos, melão, nectarinas, alperces, ananás, laranjas, clementinas, tangerinas, tâmaras).

Evite comidas ricas em açúcares, tais como bolos, bolachas, barras de cereais, pão branco, donuts e chocolate. Reduza a ingestão de compotas, mel, manteiga de amendoim, açúcar e álcool.

Beba água ou chá não açucarados, em vez de bebidas ricas em açúcares (refrigerantes, sumos de fruta, chocolate quente, licores).

Coma devagar e mastigue bem, de modo a ter uma digestão mais fácil.













# 2. REGRAS ALIMENTARES DE PROGRESSÃO

## Segunda fase:

Se tolera a fase inicial e o número de dejecções se encontra estável, pode introduzir uma maior quantidade de dissacáridos sob a forma de arroz, massa, legumes, pão, frutos secos.

## Terceira fase:

Esta última fase é caracterizada pela inclusão da lactose.

Depois de confirmar a tolerância às regras alimentares descritas, poderá introduzir a lactose sob a forma de iogurte de leite da vaca, observando a tolerância digestiva. Se tolerar 2 iogurtes por dia, pode introduzir o leite, à tarde, acompanhado de outros alimentos já tolerados.

Em caso de diarreia, evite frutas e vegetais crus, e beba muita água. Evite alimentos que provoquem um agravamento dos sintomas.

Lembre-se de que a diarreia provocada pelo miglustato normalmente desaparece por si só ao longo do tempo. Pode também tomar o miglustato entre refeições, e tomar medicamentos anti-diarreicos, tais como a loperamida. Se a diarreia se mantiver ou agravar, marque consulta com o seu médico, pois poderá ter de reduzir a dose do miglustato.

# 3. REGIME ALIMENTAR

## **MENU 1**

### Pequeno-almoço

• Leite sem lactose (200 cc = 1 copo) (ou 2 "iogurtes" de soja) com flocos de aveia, mel e uma peça de fruta (ex.: uvas)

## A MEIO DA MANHÃ

• Um "iogurte" de soja

## Агмосо

- Arroz integral com legumes
- Carne pouco gorda (ex.: frango) ou alternativa vegetariana (lentilhas, tofu, soja, seitan)
- Azeite em pequenas quantidades, para cozinhar (1 colher de chá por pessoa)
- Fruta (1 peça)

## LANCHE

- Fruta (1 peça)
- 2 tostas integrais

## **J**ANTAR

- Batatas com legumes
- Peixe ou alternativa vegetariana (lentilhas, tofu, soja, seitan)
- Azeite em pequenas quantidades, para cozinhar (1 colher de chá por pessoa)

#### Antes de deitar

• "logurte" de soja (l unidade)











## MENU 2

## Pequeno-almoço

• Um "iogurte de soja com 2 tostas integrais com uma fatia de queijo curado

#### A MEIO DA MANHÃ

• 2 nozes e meio pão integral

## Агмосо

- Sopa de legumes
- Salada de atum com arroz integral e legumes
- Fruta (amoras ou framboesas)

## LANCHE

• Bolachas cracker integrais com queijo e tomate

## **J**ANTAR

- Massa integral com abacate, frango ou pato e molho vinagrete
- Uma maçã assada com canela

## Antes de deitar

• l copo de leite sem lactose







## 4. DICAS ÚTEIS

## Rótulos dos alimentos

Ler e compreender rótulos dos alimentos pode ajudá-lo a fazer boas escolhas alimentares. Ter em atenção a quantidade de açúcares (ver tabela de composição nutricional na coluna dos Hidratos de Carbono) e a lista de ingredientes (evitar açúcar, xarope de milho, concentrados de sumos de fruta, maltose, dextrose, sacarose, mel).

## Comer fora de casa

Muitos restaurantes têm informação nutricional das suas refeições na internet ou em folhetos. Informe-se previamente.

No restaurante, evite produtos de padaria, tais como muffins, donuts e biscoitos. Prefira uma peça de fruta ou um iogurte (se o tolerar), ou uma bolacha de cereais. Relativamente aos acompanhamentos, peça para substituir batatas fritas, por exemplo, por salada e/ou legumes.

Antes de comer num restaurante, considere a quantidade de cereais e grãos que já ingeriu ou que possa vir a ingerir nesse dia. É melhor evitar massa e, no caso da sua refeição incluir queijo ou um molho com natas, peça uma versão sem lacticínios.

## 5. EXEMPLOS DE RECEITAS SEM LACTOSE

## Beringelas Recheadas

#### INGREDIENTES:

3 beringelas grandes 1/2 colher de chá de noz

200q coqumelos frescos moscada

50 ml de azeite l colher de sopa de salsa picada

3 cebolas médias l pitada de sal

2 dentes de alho l pitada de pimenta

3 tomates bem maduros Pão ralado (E)

#### Preparação:

Lave as beringelas, abra-as ao meio no sentido do comprimento, coloque-as num tabuleiro com l colher de chá de azeite em cada metade. Leve-as ao forno até o miolo ficar mole e capaz de ser retirado com uma colher. Entretanto escalde os tomates, retire-lhes a pele e as sementes e corte-os em pedacinhos pequenos. Retire as beringelas do forno, deixe-as arrefecer um pouco e com uma colher, com muito cuidado retire o recheio (conservando a casca inteira). Num tacho, leve a refogar a cebola picada, os alhos, o tomate picado e o azeite. Logo que comece a alourar junte a salsa e o miolo das beringelas desfeito. Tempere. Deixe refogar mais um pouco e coloque uma porção de recheio em cada metade de beringela. Polvilhe com pão ralado e leve ao forno bem quente cerca de 15 min. a gratinar. Sirva imediatamente.

## **Tomates Recheados**

#### INGREDIENTES:

5 tomates médios

100g de cogumelos frescos

I cebola média

2 tomates bem maduros ou polpa de tomate q.b.

I colher de chá de azeite

Azeitonas

Ervas aromáticas q.b

#### Preparação:

Lave muito bem os tomates, corte-lhes uma tampa e reserve. Escave cuidadosamente o miolo do tomate e vire-os sobre papel de cozinha de modo a escorrerem bem. Corte em cubinhos o miolo que retirou dos tomates, bem como o dente de alho e a cebola.

Num tacho, leve a refogar a cebola, os alhos, o tomate e o azeite. Logo que comece a alourar junte os cogumelos e as azeitonas em pedaços. Tempere. Deixe refogar mais um pouco e coloque uma porção de recheio em cada tomate. Polvilhe com pão ralado e leve ao forno bem quente cerca de 15 min. a gratinar. Sirva imediatamente.

## **Pimentos Recheados**

#### INGREDIENTES:

2 pimentos vermelhos e 2 pimentos amarelos

2009 de cogumelos frescos

l cebola média

3 tomates bem maduros ou polpa de tomate q.b.

l colher de chá de azeite

Azeitonas

Ervas aromáticas q.b

#### Preparação:

Lave muito bem os pimentos, corte-lhes uma tampa e reserve. Retire as sementes dos pimentos e vire-os sobre papel de cozinha de modo a escorrerem bem. Num tacho, leve a refogar a cebola, o tomate e os alhos picados e o azeite. Logo que comece a alourar junte os cogumelos e as azeitonas em pedaços. Tempere. Deixe refogar mais um pouco e coloque uma porção de recheio em cada pimento. Polvilhe com pão ralado e leve ao forno bem quente cerca de 15 min. a gratinar. Sirva imediatamente.

## Rissóis de Legumes

#### **I**NGREDIENTES

1 chávena de farinha 2 colheres de sopa de 1 chávena de áqua ou ½ amido de milho

chávena de água + ½ chávena 400 ml de bebida de soja sem

de leite/ bebida de soja açúcar

l casca de limão Cogumelos, cenoura raspada e

l colher de sopa azeite azeitonas qb

Sal q.b. I colher de sopa de azeite.

160q de cebola picada50q de alho picado2 claras de ovo

Pão ralado qb

#### Preparação:

Coloque a água, a casca de limão, o azeite e o sal num tacho, ao lume. Quando ferver, deite a farinha e mexa bem para não ficar grumos. Retire do lume e deixe arrefecer um pouco. Depois amassar bem com as mãos.

Para o recheio, coloque a cebola, alho e azeite num tacho e leve ao lume; deixe ficar a cebola translúcida e adicione a farinha. Adicione a bebida de soja aos poucos mexendo sempre. Depois adicione os cogumelos, a cenoura e as azeitonas e deixe cozinhar mais um pouco.

Estenda a massa com um rolo e recheie. Passe os rissóis por clara de ovo batida e depois por pão ralado.
Por fim leve ao forno pré-aquecido.

## Lasanha de Legumes

#### INGREDIENTES:

Lasanha:25ml de azeite1 caixa de placas para lasanhaSal, tomilho

2 cenouras

400q de espinafres Molho Bechamel:

l courgette 600ml de bebida de soja sem

150q de cebola açúcar

300q de coqumelos frescos 3 colheres de sopa de farinha

Azeitonas Maizena

2 dentes de alho l colher de sopa de margarina

100g de tomate em pedaços

Sal, pimenta, noz-moscada q.b.

#### Preparação:

Lavar muito bem todos os legumes e os cogumelos e cortá-los em pedaços pequenos. Numa caçarola, fazer um refogado com os legumes, as azeitonas e os cogumelos e o azeite. Temperar com sal e tomilho. Para o molho bechamel, derrete-se a margarina em lume brando, incorpora-se a farinha Maizena e adiciona-se a bebida de soja quente, mexendo continuamente até levantar fervura. Deixa-se fervilhar durante cerca de 10 minutos em lume muito brando para cozer a farinha, retira-se e tempera-se com sal, pimenta e noz-moscada.

Numa travessa de ir ao forno, colocar no fundo molho bechamel e placas de lasanha. Cobrir com os legumes, alternando placas de lasanha e legumes. A última deverá ser de placas de lasanha. Cobrir com molho bechamel e levar ao forno durante 25 minutos para gratinar.

## Pizza Vegetariana

INGREDIENTES: 100g de cogumelos

Molho:

1 tomate grande 50g de milho

1 cebola pequena 5 tiras de pimento vermelho

l colher de chá de azeite

Sal e orégãos q.b.

Base:

Azeitonas q.b.

frescos

Recheio: Massa de pão de trigo crua (massa para 6 pães de 40-50g)

100q de brócolos cozidos

### Preparação:

Para o molho, pelar o tomate e fazer um refogado com o azeite. Temperar com sal e orégãos. Colocar o molho por cima da base de pizza e distribuir os ingredientes do recheio.

Levar ao forno pré-aquecido, durante 15-20 minutos.

## Massa à Chinesa

#### INGREDIENTES:

500q de massa

Hata média de rebentos de soja

2009 de cogumelos frescos laminados

I dente de alho

l cebola média

l cenoura grande raspada

l alho francês cortado em juliana

l colher de sobremesa de molho de soja

l colher de chá de <u>azeite</u>

## Preparação:

Colocar uma panela com 2 litros de água a ferver. Depois adicionar a massa e deixar cozer durante 10 minutos. Escorrer, passar por água fria e colocar numa taça. Num tacho, leve a refogar a cebola e os alhos picados e o azeite. Logo que comece a ferver junte o molho de soja, a cenoura, o alho francês, os cogumelos e os rebentos de soja. Tempere. Deixe refogar mais um pouco. Junte o refogado à massa cozida e mexa bem.

## Creme de legumes

#### Ingredientes:

l cebola grande às rodelas

100 q de cenouras às rodelas

3 dentes de alho

100 q de abóbora-menina limpa

100g de brócolos

I tomate grande e maduro

l raminho de cheiros

(salsa, coentros, tomilho e casca de limão)

1,5 l de áqua

## Preparação:

Coloque todos os ingredientes numa panela. Leve ao lume e, assim que levantar fervura, reduza a temperatura e deixe cozer em lume brando durante 30 minutos. Passe a varinha mágica até ficar um creme e deixe arrefecer.

## Salmão com tapenade de courgete

#### INGREDIENTES:

1 Courgete

I colher de sopa de azeite

I dente de alho

l colher de sopa de salsa picada

100 ml de "natas" de soja

pimenta preta

sal com ervas aromáticas

4 filetes de salmão (cerca de 400gr)

sal marinho

l colher de sopa de azeite para fritar

romã

## Preparação:

Lave a courgete, corte-a em dois e remova as sementes. Corte a polpa em pequenos cubos e misture com o azeite. Deixe estufar durante 5 minutos. Pique o alho e misture com a salsa, as "natas" de soja, a pimenta e o sal e a courgete estufada. Faça um puré da mistura com a varinha mágica. Tempere os filetes de

salmão com pimenta e sal e frite-os no azeite. Sirva com a tapenade e batatas a vapor e enfeite com grainhas de romã.

## Tofu imperial

## INGREDIENTES:

250 gr de tofu fresco

l cebola grande ou l alho francês

3 colheres de sopa de azeite

Sal integral

Um pouco de salsa picada ou l colher chã de orégãos

l pitada de gengibre

l colher de chá de açafrão

I folha de louro

## Preparação:

Cortar o tofu em fatias com cerca de l cm de espessura. Lavar e cortar a cebola em rodelas. Colocar a cebola e o azeite no fundo de um tacho largo. Colocar por cima as fatias de tofu, o sal integral, a salsa ou os orégãos, o açafrão, o gengibre e o louro. Deixar marinar cerca de l hora. Acrescentar um pouco de água, e levar ao lume, deixando cozer em lume brando cerca de 5 a 7 minutos virando a as fatias a meio do tempo. O tofu está pronto a servir.

## Canelones de bacalhau

#### INGREDIENTES:

150 q de bacalhau desfiado,

100 q de cenoura

ligeiramente demolhado

100 q de alho francês

Il de "leite" de soja 50 q de margarina de soja

80 q de cebola

5 ml de azeite

50 q de farinha de trigo tipo 55 200 q de lasanha

pimenta moida (q.b.)

150 q de queijo parmesão

noz-moscada em pó (q.b.)

## Preparação:

Coza o bacalhau e reserve-o.

Para o bechamel, leve ao lume o leite de soja até ferver. Sequidamente, ao lume, derreta a margarina de soja e incorpore a farinha. Adicione o "leite" de soja e mexa continuamente para não ganhar grumos. Por fim, tempere com pimenta e nozmoscada a gosto e reserve.

Rale a cenoura e corte o alho francês às rodelas finas. Faça um refogado com a cebola e o azeite, adicione o bacalhau e envolva, incorpore também a cenoura e o alho francês. Caso considere

necessário pode adicionar um pouco de áqua da fervura do bacalhau. Deixe cozinhar e um pouco antes de desligar o lume, adicione um pouco do bechamel a este recheio para agregar tudo.

Coza as placas de massa de lasanha e recheie em forma de canelones. Por fim, disponha-os num tabuleiro untado com margarina de soja, cubra com bechamel e queijo ralado e leve ao forno, a 200°C, até gratinar.

## Strogonoff de frango

#### INGREDIENTES:

250 q de frango inteiro e sem

pele

15 q de margarina de soja

20 q de passas (uvas secas)

20 q de miolo de amêndoa

20 q de miolo de pinhão

250 q de arroz

100 q cebola

2 dentes de alho

100 q cenoura

75 g aipo

20 ml de azeite

I folha de louro

100 ml de vinho branco

100 ml de "natas" de soja

sal

pimenta moida

#### Preparação:

Limpe o frango e corte em pequenos cubos. Reserve.

Coloque um tacho ao lume com a margarina de soja, adicione os frutos secos e deixe alourar aproximadamente 2 minutos. Coloque o arroz e quando este estiver translúcido adicione o dobro do peso do arroz em áqua. Após ferver, tape e coloque o lume no mínimo. Coze aproximadamente em 20 minutos

Pique a cebola e os dentes de alho, corte a cenoura em pequenos cubos e lamine o aipo. De sequida, coloque uma frigideira ao lume com o azeite, adicione a cebola e, após uns segundos, alho, o louro, a cenoura e o aipo. Deixe refogar. Adicione o frango e deixe-o corar. Refresque com vinho branco e deixe reduzir aproximadamente 3 minutos.

Por fim, adicione as "natas" de soja e mexa até obter uma consistência cremosa. Tempere a gosto com sal e pime

# "logurte" de soja com banana (para 2 pessoas)

INGREDIENTES:

4 "iogurtes" de soja naturais

l banana média

I colher de sopa de mel.

## Preparação:

Bata os "iogurtes" com o mel e a banana no liquidificador.

Pode servir com gelo.

## Arroz doce sem leite

## Ingredientes:

2 chávenas de chá de arroz cru, lavado e escorrido

8 chávenas de chá de "leite" de soja

3 chávenas de chá de áqua

4 colheres chá de casca de limão ralada

2 e 1/2 chávenas de chá de açúcar

l colher chá de sal

150g de coco ralado.

## Preparação:

Numa panela grande, coloque a água e metade do "leite" de soja. Deixe ferver. Adicione depois o arroz. Assim que o arroz estiver quase cozido, junte o restante "leite" de soja, o açúcar, o coco ralado, o sal e as raspas de limão. Retire quando o arroz estiver bem macio. Sirva frio ou gelado.

## Bolo integral de banana

#### INGREDIENTES:

4 ovos

4 bananas

1/2 chávena de óleo

2 chávenas de sumo de maçã

l e 1/2 chávena de farinha integral

1/2 de farinha branca

l colher chá de canela em pó

l colher sopa de fermento

1/2 chávena de castanha do Brasil picada

1/2 chávena de passas

3 tâmaras picadas

## Preparação:

Bater no liquidificador os ovos, o óleo, o sumo e as bananas. Colocar esta mistura numa tigela e adicionar os outros ingredientes, misturando até que tudo esteja incorporado. Colocar numa forma de buraco untada no forno a 180 graus. Está pronto quando introduzir um garfo e sair limpo.

## Delícia de Verão

#### Ingredientes:

l embalagem de gelatina de morango sem açúcar e sem gordura – 30kcal

400q de ananás ou abacaxi ao natural partido em pedacinhos.

## Preparação:

Prepare a gelatina de acordo com as instruções da embalagem e coloque num tabuleiro no frigorífico. Quando estiver pronta, corte em cubos e misture com o ananás numa taça de vidro. Sirva fresco.



