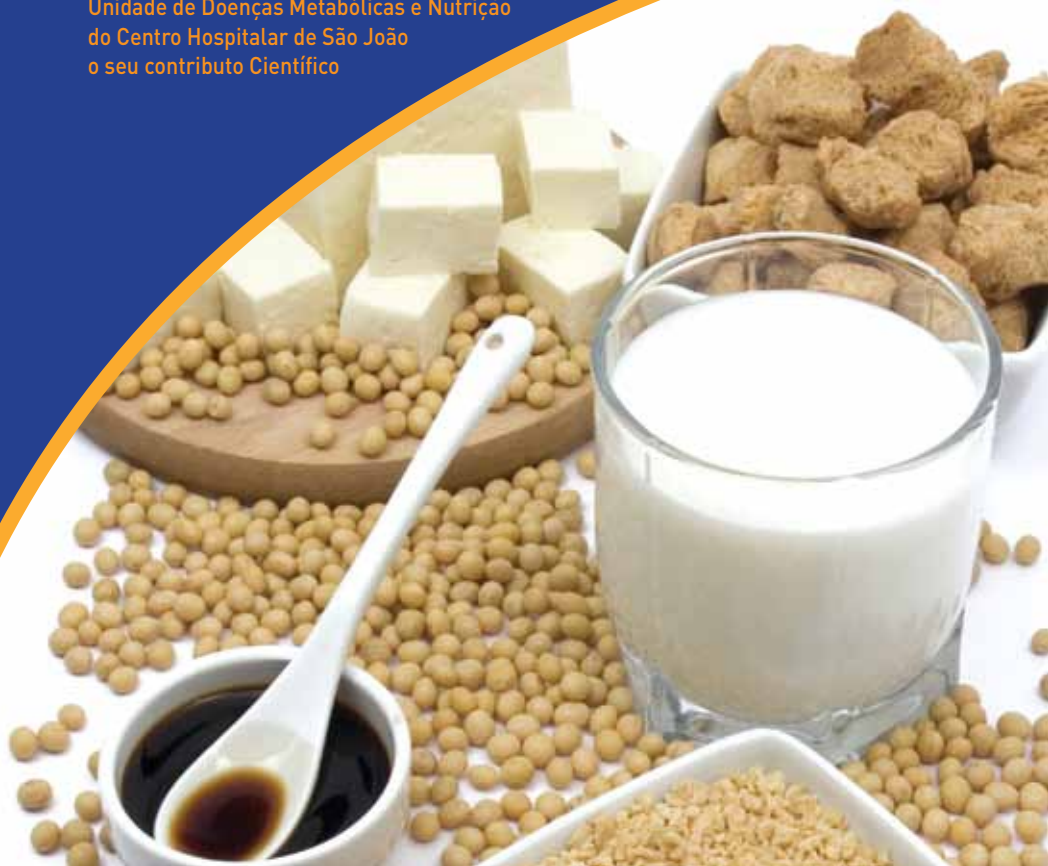


GUIA DE ALIMENTAÇÃO

Para doentes com Niemann Pick tipo C tratados com Miglustato

A Actelion Pharmaceuticals Portugal agradece à
Unidade de Doenças Metabólicas e Nutrição
do Centro Hospitalar de São João
o seu contributo Científico



DIETA POBRE EM COLESTEROL

A Niemann Pick Tipo C (NPC) é uma doença hereditária metabólica rara, pertencente ao grupo das doenças lisossomais de sobrecarga. Mutações nos genes NPC1 e NPC2 são responsáveis por alterações no transporte intracelular de colesterol e outros lípidos, que se acumulam em diversos órgãos, tais como o fígado, baço e cérebro, com efeito tóxico para as células.

É normalmente recomendada aos doentes uma dieta pobre em colesterol, constituída à base de frutas frescas, legumes e hortaliças, frutos secos, cereais, sementes, óleos vegetais, peixes gordos (salmão, sardinhas, etc.) e soja. Devem evitar-se os fritos, carnes, queijo, ovos e doces.

DIETA POBRE EM LACTOSE

O miglustato, terapêutica de redução do substrato de administração oral, actua ao nível da síntese dos glicosfingolípidos 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 (as enzimas que degradam os referidos açúcares) no trato gastrointestinal. 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 ocorrência destes sintomas diminuiu e apenas foi necessário iniciar uma dieta restritiva nos casos em que aparecem sintomas gastrointestinais.

Neste guia, encontrará as recomendações alimentares a adoptar 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.



I. REGRAS 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
Iogurtes	Iogurte de soja	Iogurte 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, 1/4 de carne ou alternativas proteicas, e 1/4 de alimentos ricos em amido (pão, arroz, massa, etc.).

Legumes

Carne/
Peixe ou
alternativas

Farináceos

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 laticínios 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 mastique 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 dejeções 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 miqlustato normalmente desaparece por si só ao longo do tempo.

Pode também tomar o miqlustato 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 miqlustato.

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

ALMOÇO

- 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

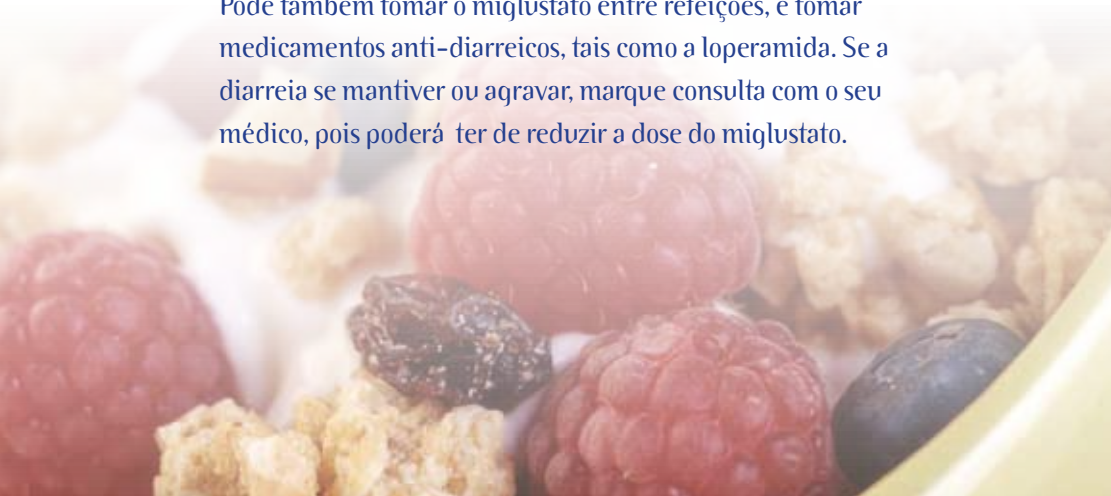
- Fruta (1 peça)
- 2 tostas integrais

JANTAR

- 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

- “Iogurte” de soja (1 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

ALMOÇO

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

LANCHE

- Bolachas *cracker* integrais com queijo e tomate

JANTAR

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

ANTES DE DEITAR

- 1 copo de leite sem lactose



4. DICAS ÚTEIS

Rótulos dos alimentos

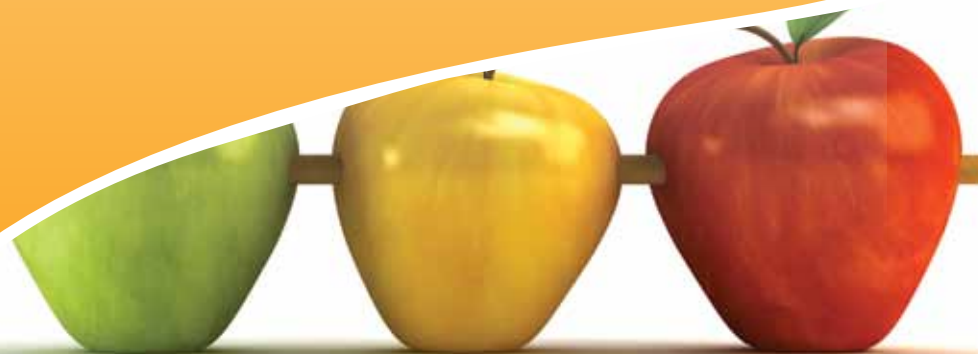
Ler e compreender rótulos dos alimentos pode ajudá-lo a fazer boas escolhas alimentares. Ter em atenção a quantidade de açúcares (ver tabela de composição nutricional na coluna dos Hidratos de Carbono) e a lista de ingredientes (evitar açúcar, xarope de milho, concentrados de sumos de fruta, maltose,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



5. EXEMPLOS DE RECEITAS SEM LACTOSE

Beringelas Recheadas

INGREDIENTES:

3 beringelas grandes	1/2 colher de chá de noz moscada
200g cogumelos frescos	1 colher de sopa de salsa picada
50 ml de azeite	1 pitada de sal
3 cebolas médias	1 pitada de pimenta
2 dentes de alho	Pão ralado (E)
3 tomates bem maduros	

PREPARAÇÃO:

Lave as beringelas, abra-as ao meio no sentido do comprimento, coloque-as num tabuleiro com 1 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 escale 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

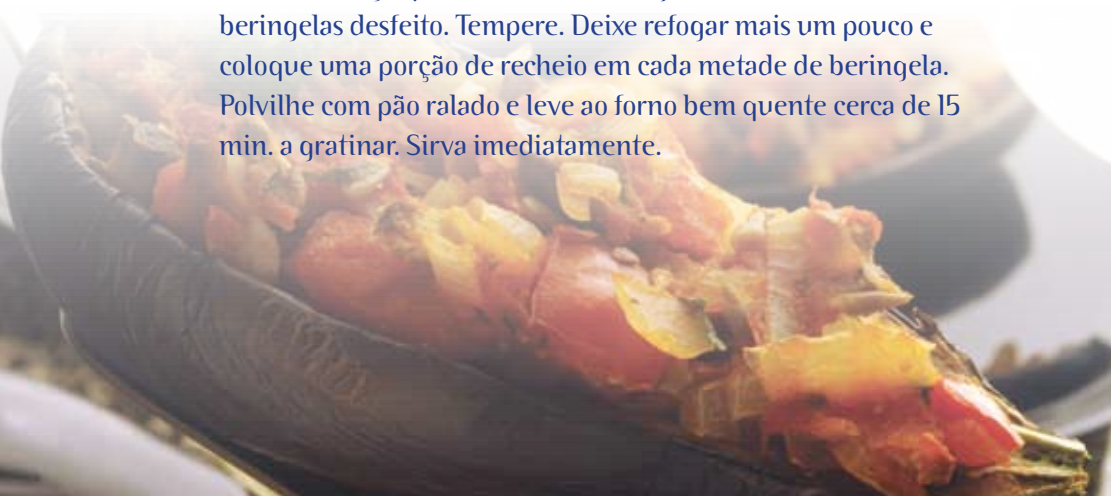
INGREDIENTES:

5 tomates médios
100g de cogumelos frescos
1 cebola média
2 tomates bem maduros ou polpa de tomate q.b.
1 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
200g de cogumelos frescos
1 cebola média
3 tomates bem maduros ou polpa de tomate q.b.
1 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

INGREDIENTES

1 chávena de farinha	2 colheres de sopa de amido de milho
1 chávena de água ou 1/2 chávena de água + 1/2 chávena de leite/ bebida de soja	400 ml de bebida de soja sem açúcar
1 casca de limão	Cogumelos, cenoura raspada e azeitonas qb
1 colher de sopa azeite	1 colher de sopa de azeite.
Sal q.b.	Noz moscada
160g de cebola picada	2 claras de ovo
50g de alho picado	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 azeite
1 caixa de placas para lasanha	Sal, tomilho
2 cenouras	Molho Bechamel:
400g de espinafres	600ml de bebida de soja sem açúcar
1 courgette	3 colheres de sopa de farinha Maizena
150g de cebola	1 colher de sopa de margarina
300g de cogumelos frescos	Sal, pimenta, noz-moscada q.b.
Azeitonas	
2 dentes de alho	
100g de tomate em pedaços	

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 ferver 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:

Molho:	100g de cogumelos frescos
1 tomate grande	50g de milho
1 cebola pequena	5 tiras de pimento vermelho
1 colher de chá de azeite	Azeitonas q.b.
Sal e orégãos q.b.	Base:
Recheio:	Massa de pão de trigo crua (massa para 6 pães de 40-50g)
100g 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.



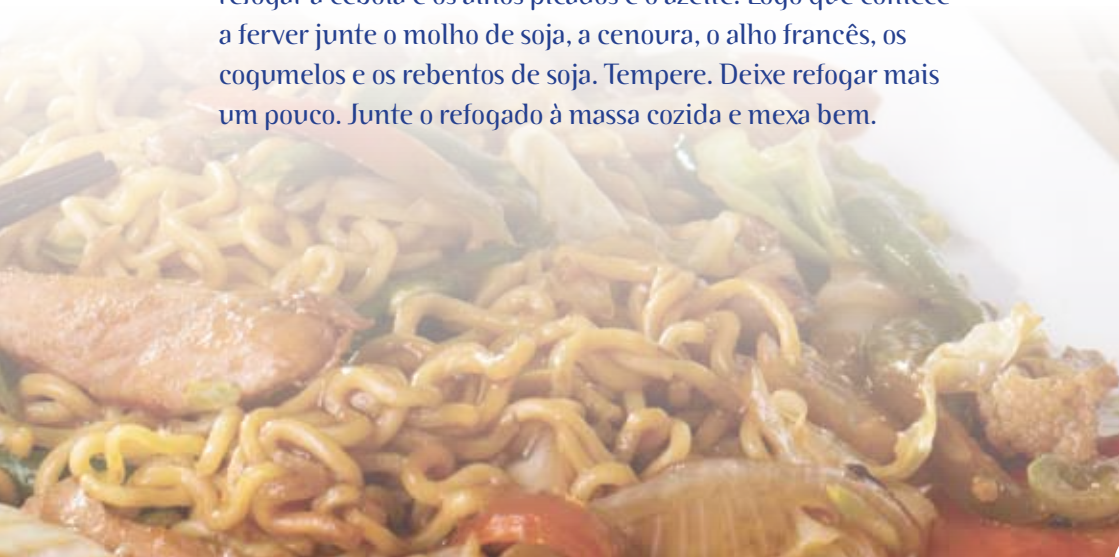
Massa à Chinesa

INGREDIENTES:

500g de massa
1 lata média de rebentos de soja
200g de cogumelos frescos laminados
1 dente de alho
1 cebola média
1 cenoura grande raspada
1 alho francês cortado em juliana
1 colher de sobremesa de molho de soja
1 colher de chá de azeite

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:

1 cebola grande às rodelas
100 g de cenouras às rodelas
3 dentes de alho, 100 g de abóbora-menina limpa
100g de brócolos
1 tomate grande e maduro
1 raminho de cheiros
(salsa, coentros, tomilho e casca de limão)
1,5 l de água

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
1 colher de sopa de azeite
1 dente de alho
1 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
1 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.

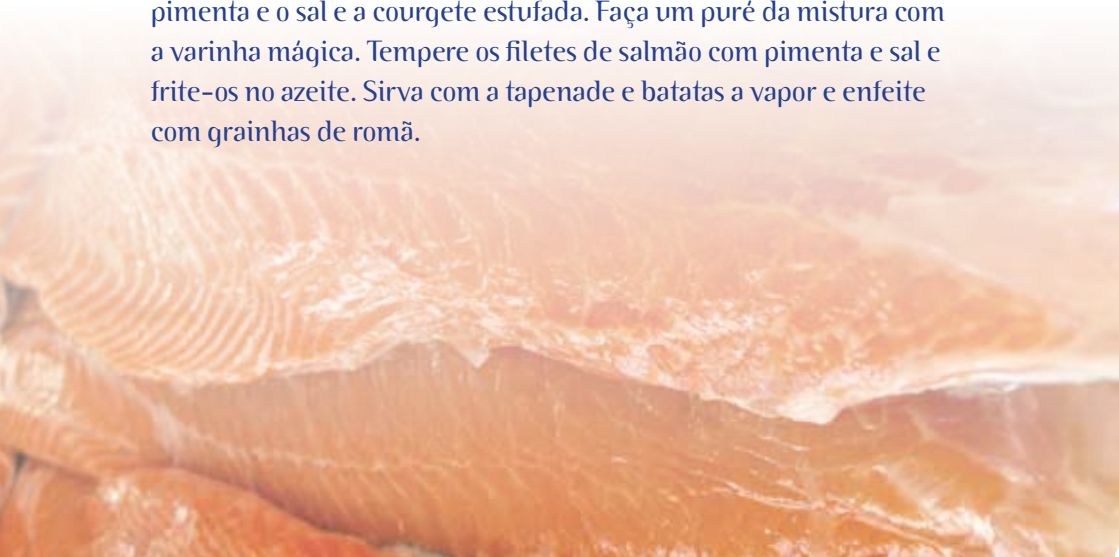
Tofu imperial

INGREDIENTES:

250 gr de tofu fresco
1 cebola grande ou 1 alho francês
3 colheres de sopa de azeite
Sal integral
Um pouco de salsa picada ou 1 colher chã de orégãos
1 pitada de gengibre
1 colher de chá de açafraão
1 folha de louro

PREPARAÇÃO:

Cortar o tofu em fatias com cerca de 1 cm de espessura. Lavar e cortar a cebola em rodela. 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 açafraão, o gengibre e o louro. Deixar marinar cerca de 1 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 g de bacalhau desfiado, ligeiramente demolido	100 g de cenoura
1l de “leite” de soja	100 g de alho francês
50 g de margarina de soja	80 g de cebola
50 g de farinha de trigo tipo 55	5 ml de azeite
pimenta moída (q.b.)	200 g de lasanha
noz-moscada em pó (q.b.)	150 g de queijo parmesão

PREPARAÇÃO:

Coza o bacalhau e reserve-o.

Para o bechamel, leve ao lume o leite de soja até ferver. Seguidamente, 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 noz-moscada 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 água 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 g de frango inteiro e sem pele	100 g cenoura
15 g de margarina de soja	75 g aipo
20 g de passas (uvas secas)	20 ml de azeite
20 g de miolo de amêndoa	1 folha de louro
20 g de miolo de pinhão	100 ml de vinho branco
250 g de arroz	100 ml de “natas” de soja
100 g cebola	sal
2 dentes de alho	pimenta moída

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 água. 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 seguida, coloque uma frigideira ao lume com o azeite, adicione a cebola e, após uns segundos, o 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 pimenta.

“Iogurte” de soja com banana (para 2 pessoas)

INGREDIENTES:

4 “iogurtes” de soja naturais

1 banana média

1 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 água

4 colheres chá de casca de limão ralada

2 e 1/2 chávenas de chá de açúcar

1 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
1 e 1/2 chávena de farinha integral
1/2 de farinha branca
1 colher chá de canela em pó
1 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:

1 embalagem de gelatina de morango sem açúcar e sem gordura – 30kcal
400g 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.



GUIA DE ALIMENTAÇÃO

Para doentes com NPC tratados com Miglustato



ACTELION

ACTELION PHARMACEUTICALS PORTUGAL, LDA.
Praça Marquês de Pombal, 15-8º
1250-163 Lisboa
Tel.: 21 358 61 20 • Fax 21 358 61 29
www.actelion.com