

A porfiria, mesmo rara, é um exemplo de doença que tem crise desencadeada por jejum prolongado

MARCELA RODRIGUES SILVA

Quando o regime está proibido

Dietas sem orientação médica podem até emagrecer, mas junto com os quilos vai-se também parte da saúde. Especialistas alertam que regimes drásticos, comuns quando não há acompanhamento médico, desequilibram o organismo. O resultado são carências nutricionais e, conseqüentemente, manifestação de doenças, como a anemia, osteoporose e a rara porfiria aguda intermitente.

Passada entre as gerações e com maior manifestação em mulheres, a porfiria (*leia mais ao lado*) não apresenta sintomas em 70% dos casos. Uma pessoa pode herdar a doença da mãe, por exemplo, que pode nunca ter sentido os sintomas ou ter sofrido uma crise. "Além do jejum prolongado, álcool, medicamentos como anticoncepcional oral e estresse físico são fatores que podem induzir à crise da porfiria", explica o geneticista Charles Marques Lourenço, médico do Serviço de Genética Médica do HC-FMRP e consultor da Associação Brasileira de Porfiria (Abrapo), criada em 2007 para reunir portadores da doença no Brasil.

Mariana Theodoro, de 21 anos, foi diag-

nosticada com porfiria aguda intermitente aos 16 anos. Do primeiro sintoma, que foram as dores abdominais, até o diagnóstico certo foram intermináveis 12 meses. Hoje, além da preocupação com a saúde, ela também teme pela obesidade. Já são 12 quilos a mais, frutos de muita glicose e carboidratos que têm de ser ingeridos em momentos de crise.

"Não conheço nutricionistas especializados. Não posso fazer dietas e não tenho tanta informação, apenas

“

Engordei 12 quilos, não posso fazer dieta e tenho dificuldade de manter o peso”

MARIA THEODORO,
21 ANOS

Dieta e outras doenças

Defasagem nutricional, provocada por regimes ou mesmo descuido com a alimentação podem ser determinantes para induzir manifestações de doenças silenciosas. "Cada nutriente tem sua função orgânica. Não podemos consumir alguns em excesso e outros em falta", alerta José Lara Neto, presidente da Sociedade Brasileira de Nutrologia.

Anemia microcítica: pode acometer quem não consome vegetais verde-escuro e carnes. É que o ferro, presente nessas fontes,

sobretudo na carne, é responsável por transportar o oxigênio e faz parte da hemoglobina.

Osteoporose: falta de derivados do leite (fonte de vitamina D) pode antecipar e agravar a osteoporose e outras patologias nos ossos.

Alterações neurológicas: resultado da falta de carnes na dieta diária. "A falta da vitamina B12, sobretudo em quem já tem algum problema neurológico, desequilibra a produção de hemácias e a absorção de outros alimentos", diz Lara Neto.

pela Abrapo", comenta ela, que não ouviu dos médicos a explicação da origem da manifestação da doença.

A jovem quase sofreu uma cirurgia no estômago, passou por um psiquiatra, foi parar em uma cadeira de rodas e ainda ficou com sequelas. "Arrasto os dois pés para andar e não faço movimentos delicados com os dedos da mão esquerda".

Como a maioria dos portadores da doença, Mariana passou por vários médicos. Um deles soube da cor azulada de sua urina e associou aos outros sintomas, suspeitando de porfiria aguda. "Ainda hoje, quando comento com outros especialistas sobre a doença, eles dizem desconhecê-la. Me sinto insegura", diz a jovem, que não sabe de nenhum caso na família. "Meus parentes não fizeram os exames para diagnóstico."

Diagnóstico difícil

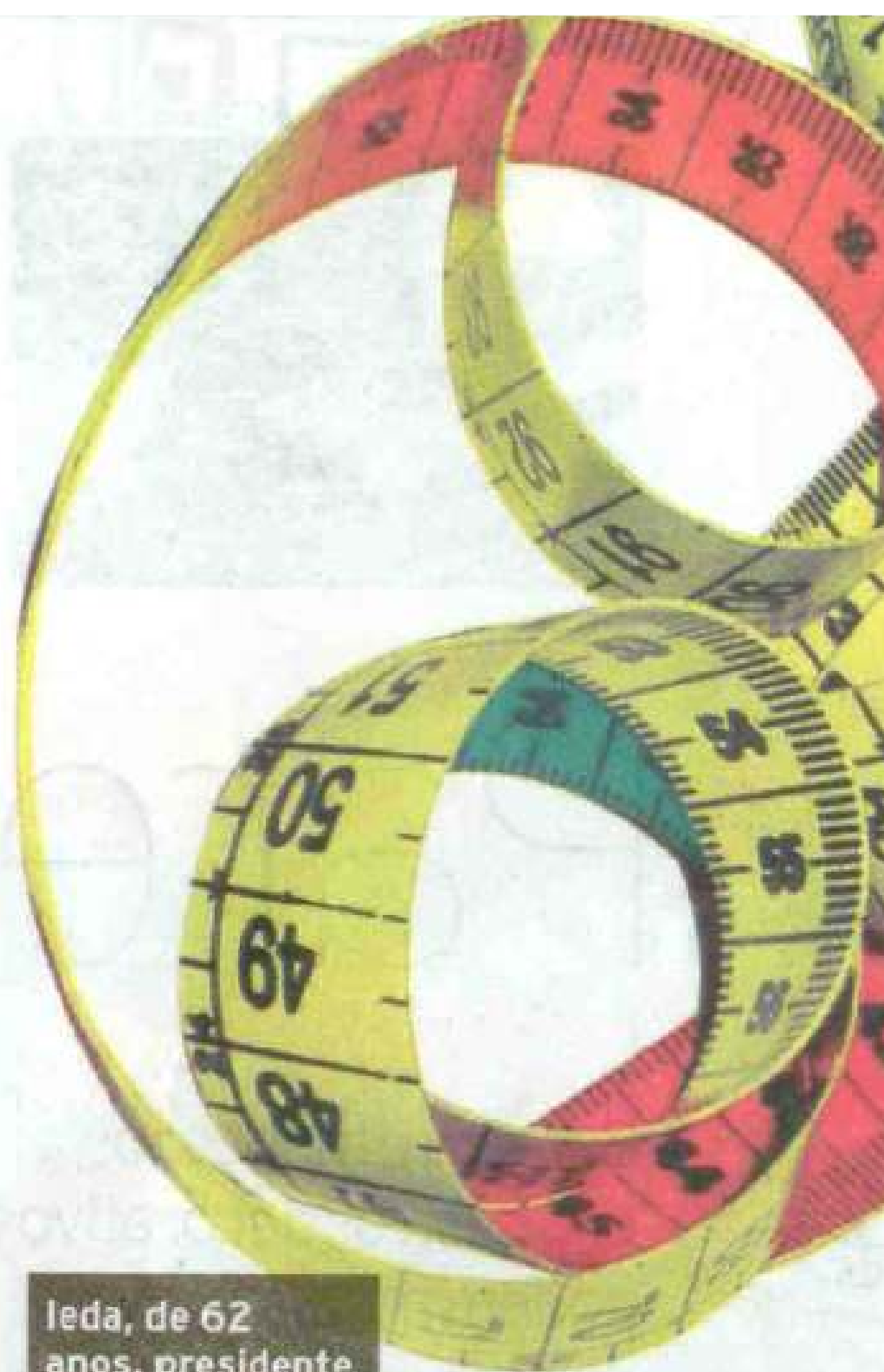
Rara e de difícil diagnóstico, a porfiria é facilmente confundida com outras doenças, como a síndrome de Guillain-Barré ou mesmo apendicite, por causa das dores abdominais.

Há vários sinais clínicos que, segundo os especialistas, devem levar à suspeita de crise de porfiria: fortes dores abdominais, alteração da cor da urina – geralmente para o tom púrpura –, déficit motor ou sensitivo-motor,

Porfiria

O que é: o mal representa um grupo de pelo menos oito doenças genéticas distintas e se divide em duas classificações. **Aguda:** com predomínio de sintomas neuropsiquiátricos e viscerais. "Só os tipos agudos têm relação com a falta do carboidrato", diz Lourenço. **Cutânea:** se manifesta por fotossensibilidade na pele.

Como ocorre: uma das enzimas da sequência de produção da heme (molécula da hemoglobina) está em falta, portanto há acúmulo das substâncias anteriores a essa enzima. "Cada enzima afetada leva a um acúmulo de uma substância diferente, que se reflete em gravidade e sintomas distintos", explica Perini.



Ieda, de 62 anos, presidente da Abrapo, e sua filha Bênie, de 35, são portadoras de porfiria aguda intermitente

vômitos, confusão mental, convulsões e distúrbios psiquiátricos.

"Diante desses sintomas, que não têm ordem para aparecer, é fundamental realizar os testes bioquímicos no paciente, que baseiam-se na urina, detectando-se aumentos nos valores do ácido delta-aminolevulínico

(ALA) e do porfobilinogênio (PBG)", explica Lourenço.

O hematologista Guilherme Perini, do Hospital Albert Einstein, afirma que os sintomas subjetivos e a falta de conhecimento da doença entre os médicos brasileiros também confundem o diagnóstico.

"Ainda não há estatísticas no Brasil, mas nos EUA estima-se que a cada 10 mil pessoas, uma seja portadora de porfiria" comenta o médico.

Para a presidente da Abrapo, Ieda Bussmann, de 62 anos, que

se descobriu portadora aos 30, a doença precisa ser mais discutida no Brasil. "As porfirias são raras, mas existem", diz Ieda, que tem outros portadores na família – um primo e a filha, de 35 anos, diagnosticada há cinco anos.

O tratamento é tão complexo quanto o diagnóstico. O remédio necessário para os casos graves, a hematina, é importado dos EUA. "Além de caro, a encomenda demora para chegar e alguns portadores não resistem e acabam morrendo", alerta Lourenço.

Segundo o médico, o carboidrato tem papel importante na prevenção e controle das crises. Ele inibe a ativa-

ção de uma das enzimas da síntese, que desencadeia a doença.

De acordo com Edson Credidio, presidente da Sociedade Brasileira de Nutroterapia Funcional e Dietética (SBNFD) e autor do livro *Dietoterapia na Nutrologia Médica* (Editora Ottoni, 4ª Edição), em crises moderadas, sem paralisias, é indicado ingerir 400g diários de carboidratos, por meio de alimentos (massas e pães), ou uma infusão de solução hipertônica de glicose, de até 50%.

"Mas cada caso tem suas particularidades. Portanto, a alimentação deve ter sempre acompanhamento médico", afirma Credidio. ::