

O Grupinho
Meta-
bólico

Pegadas misteriosas



Mais informação sobre as doenças mencionadas neste livro:
www.guiametabolica.org
www.hsjdbcn.org

© **Coleção A quadrilha metabólica**

© Hospital de Sant Joan de Déu (Unidade de doenças metabólicas), da ideia original, SHS-Nutricia, do patrocínio

© Meritxell Martí, do texto

© Joana Demestre i Mati Balsera, das ilustrações e concepção gráfica

Tradução: Carla Maria Padrão Maia, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Portugal

Coordenação do Projecto "A Guia Metabólica em português": Associação Portuguesa CDG e outras Doenças Metabólicas Raras

Depósito legal: XXXXXXXXX

Pegadas misteriosas

Olá, eu sou a **Ana**.
Adoro correr, nadar e
brincar. Quando eu for
grande, eu quero ser piloto.
Eu tenho citrulinemia e
adoro comer ananás. Ah! Eu
tenho 10 anos.



Olá, eu sou a **Laura**.
Eu gosto de cozinhar com os
meus pais e de desenhar
princesas. Eu tenho oito
anos e meio!



Eu sou o **Gabriel**,
eu tenho 10 anos e posso
explicar muitas coisas sobre a
fenilcetonúria (PKU) e sobre
o metabolismo. Na biblioteca
já me conhecem.



Eu chamo-me **Arnaldo**,
e tenho 9 anos. Eu adoro ler!
Como eu tenho homocistinúria,
eu não posso comer proteínas de
origem animal. Em contrapartida,
eu adoro, todos os seres vivos!



Está um dia cinzento, tal qual o humor do Arnaldo.

As nuvens invernosas e espessas parecem estar solidárias com o seu estado de ânimo. Os seus amigos devem estar a preparar-se para ir para uma colónia de férias mas ele decidiu que não ia participar. Por mais que insistissem, estava resolvido:

- Não vou, não vou e não vou!

Enquanto o Arnaldo dá voltas na cama invadido por pensamentos escuros como o céu, a Ana, a poucos quarteirões dali, termina de meter na sua mochila as suas meias preferidas, aquelas com foguetões e as outras com girafas. Dizer que está contente é pouco: está louca de entusiasmo e dá saltos por toda a casa assobiando e desejando que o seu pai acabe de preparar o saco com a comida.



Ao mesmo tempo, muito perto dali, Laura enche a sua lancheira de almôndegas mágicas e mete maçãs e peras numa bolsa. Esta será a comida que cada participante terá que levar para o primeiro dia. Está pensativa e um pouco triste porque o seu amigo Arnaldo decidiu não ir ao acampamento; e ela que lhe tinha prometido que levaria um prato especial para dividir com ele... A Laura e o Gabriel foram os que mais insistiram para que o Arnaldo se animasse a participar mas ele disse-lhes que não tinha vontade de ir de férias com gente que come “coisas esquisitas”. Foi exactamente isso o que ele disse. E que também estava farto de ouvir falar de colónias de férias, que preferia ficar em casa a jogar no computador, ou a ler e pintar animais do livro Fauna Surpreendente que lhe deram pelo Natal.

O Gabriel tem muita pena que o seu amigo não vá para a colónia de férias. Encontram-se muitos Sábados na biblioteca para fazer pesquisas sobre a fenilcetonúria (PKU) ou a homocistinúria, que são as doenças que ambos têm, mas também procuram saber mais sobre outros problemas metabólicos. O Gabriel tem o hábito de escrever no seu diário - numa linguagem meio técnica, meio infantil - as coisas que vai descobrindo. E é o seu amigo Arnaldo que faz as ilustrações. No diário do Gabriel podem ler-se coisas como esta: “no ano 1983, Woo descobriu o gene que fabrica a fenilalanina hidroxilase”, ou então: “na citrulinemia há acumulação de amónio”.

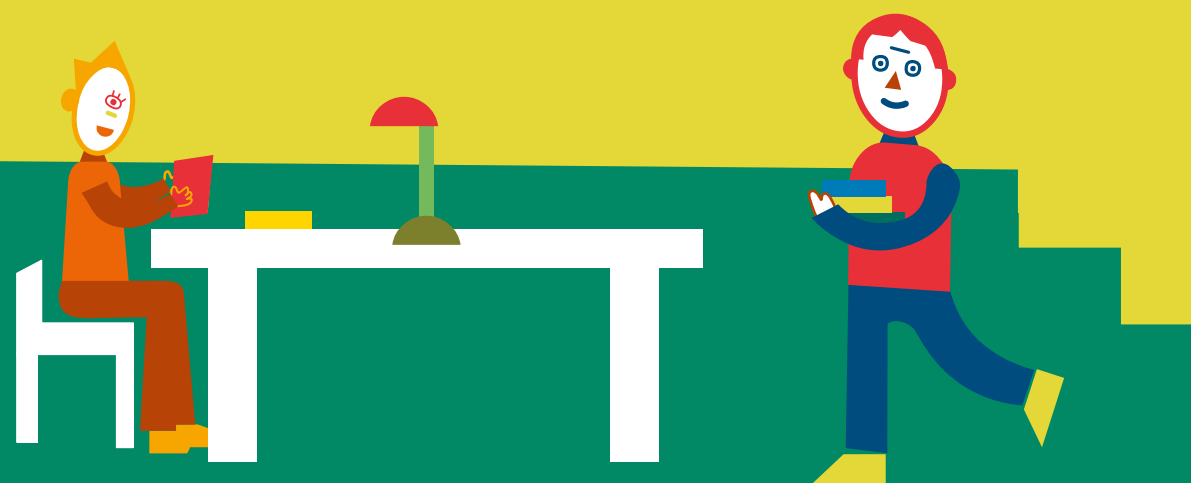
- O quê?

A Ana põe uma cara de surpresa e fica boquiaberta sempre que os seus amigos deixam o diário ao seu alcance.

- Mas afinal o que se passa com o demónio?

O Arnaldo ri-se e o Gabriel explica-lhe com paciência que o amónio, e não o demónio, é uma substância que o seu sangue tem em excesso, sobretudo se ele não comer o que lhe convém.

- Poupem-me a palavrões por favor! – costuma dizer a Ana, que não se interessa nada pelo seu metabolismo e prefere mil vezes fazer de conta que é uma amazonas que cavalga livremente pelos bosques.



Sim... a Ana é como um potro selvagem. Arranja sempre algum pretexto para andar a galope, a correr, a imaginar que é uma astronauta, que anda a explorar os mares do sul ou que é um qualquer outro personagem que não consegue parar quieto nem um segundo.

A Laura é muito solícita e alinha sempre em tudo. Pelo contrário, o Gabriel cansa-se facilmente de andar de um lado para o outro e prefere voltar para o sossego dos seus livros e cadernos de notas. Quando completou os seus nove anos, a sua tia ofereceu-lhe um diário para que pudesse apontar tudo o que lhe apetecesse. Assim começou o seu passatempo preferido: devorar bibliotecas. Decidiu que saberia tudo o que há para saber acerca dos variados transtornos de metabolismo dos seus amigos e amigas. Algum tempo depois, conseguiu convencer o seu amigo Arnaldo a ilustrar os seus textos. O Arnaldo, apesar de ter uma mente mais criativa que investigadora, foi arrastado pelo Gabriel e converteu-se num dos “papa livros” mais famosos da biblioteca.

Enquanto os seus colegas se preparam para ir para o acampamento – ou para ficar em casa – o Tomás ajusta as suas peúgas e escuta, uma vez mais, os conselhos do seu pai:

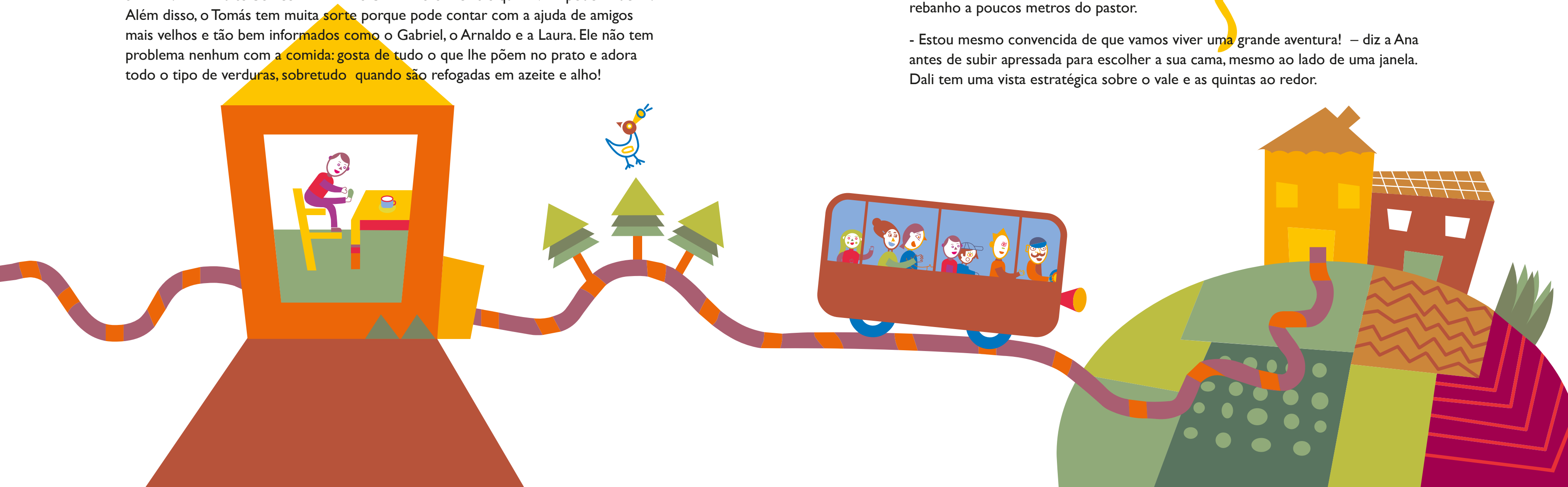
- Já sabes que tens que comer tudo e fazer o que os monitores mandarem até a tua mãe chegar, combinado?

Ele disse logo que sim enquanto balançava as pernas, entusiasmado com a expectativa de ir para uma colónia de férias. É a primeira vez que o Tomás, que tem uma leucinose, passará alguma noite fora de casa. A sua mãe vai visitá-lo no fim de semana. Ela é muito boa cozinheira e sabe imensas receitas que levam pouca leucina. Além disso, o Tomás tem muita sorte porque pode contar com a ajuda de amigos mais velhos e tão bem informados como o Gabriel, o Arnaldo e a Laura. Ele não tem problema nenhum com a comida: gosta de tudo o que lhe põem no prato e adora todo o tipo de verduras, sobretudo quando são refogadas em azeite e alho!

Já estão todos prontos para sair. A viagem até ao albergue passa muito rápido com a ajuda de canções e adivinhas. Ao todo são doze crianças, cinco monitores e dois familiares: o pai da Ana e a mãe do Gabriel, que vêm carregados com caixas de comida para passarem estes dias juntos.

A casa situa-se no alto de uma pequena colina rodeada de prados, a cerca de cem metros de um souto. À medida que vão chegando os carros, um dos monitores encarrega-se de acender a lareira e uma espiral de fumo que sai pela chaminé dá as boas vindas a todos os participantes. O cão da quinta mais próxima acompanha um rebanho a poucos metros do pastor.

- Estou mesmo convencida de que vamos viver uma grande aventura! – diz a Ana antes de subir apressada para escolher a sua cama, mesmo ao lado de uma janela. Dali tem uma vista estratégica sobre o vale e as quintas ao redor.



O Gabriel, seguido por outras crianças, prefere explorar a cozinha, onde dois monitores guardam os alimentos no frigorífico e em cestos variados.

- A minha mãe ensinou-me uma receita nova – diz, enquanto mostra o seu diário aos monitores – descobriu-a num livro em inglês.

Os monitores pegam no diário do Gabriel e lêem o título da receita: “tarte colonial”.
Riem-se.

- Gostavas que no final da colónia fizéssemos uma tarte muito especial? – pergunta a monitora.

- Mmmmm....preferia que a fizéssemos logo no princípio – responde o Gabriel com uma tal cara de inocente que provoca uma gargalhada geral entre os monitores.

- Não te preocupes...mais tarde ou mais cedo faremos a tarte...desde que tenhamos os ingredientes.

O Gabriel, que tem sempre tudo previsto, responde prontamente:

- Nós trouxemos tudo o que é preciso!



A Laura e a Ana deixaram as mochilas em cima da cama e, por sugestão da Ana, foram *investigar* as redondezas da casa. O Tomás, imediatamente atrás delas, vai a trincar uma sandes feita de um pão com baixo teor em proteínas e barrada com um delicioso paté de vegetais. Os três decidem aproximar-se de um riacho na esperança de encontrarem algum bichito. O dia continua cinzento e tudo indica que, pela tarde, vai cair um grande aguaceiro.

Por sorte, todos trazem livros e jogos para passarem algum tempo dentro de casa. Mas, enquanto não chove, a Ana quer aproveitar o máximo de tempo ao ar livre.





- Ei! Vejam só! – e aponta para umas rochas mais acima. – Está ali alguma coisa a mexer-se, não vêem?

A Laura levanta os olhos em direcção às rochas e o seu coração bate com força. O Tomás ri-se e dá pequenos pulos, esperando que a Ana dirija a expedição até à margem do rio onde parece que está a acontecer algo de muito especial.

Pouco a pouco, em fila indiana, os três aproximam-se das rochas, onde descobrem que “a coisa que se mexe” é um simples saco de plástico pendurado num ramo.

A primeira expedição teve como resultado um saco de supermercado e pouco mais: umas pedrinhas de cores e formas divertidas.

É hora de comer e todos se sentam ao redor da grande mesa da cozinha, toda feita em madeira, diante de uns ricos petiscos. Mas quem leva a melhor é a Laura, com as suas almôndegas mágicas. Que boa pinta têm!

- Mmm! De que são? – pergunta a Ana sem conseguir tirar-lhes os olhos de cima.

- Levam cogumelos, batatas, estrugido de cebola, alho e salsa.

- E fizeste-as tu? Sabes todos os ingredientes! – para a Ana, lavar um tomate já é um feito notável. A Laura, ao contrário, é uma verdadeira cozinheira. A mãe do Gabriel que assistia à conversa, acaricia o cabelo da Ana e diz-lhe:

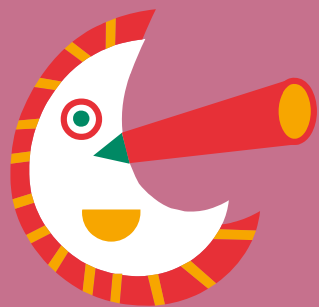
- A Laura podia ensinar-te a fazer umas almôndegas mágicas, não é verdade?

A Laura concorda timidamente. Nada a faria tão feliz como ser professora de cozinha da sua amiga. Pelo menos dessa vez, seria ela a responsável por organizar o jogo.

- Pois, se amanhã elas preparam as almôndegas, nós podíamos fazer a tarte colonial! – reclama o Gabriel muito prontamente. No entanto, a sua mãe recorda o que disseram os monitores, que a tarte será para a despedida. O Tomás também aproveita para fazer um pedido:

- E sandes daquele delicioso paté de vegetais!

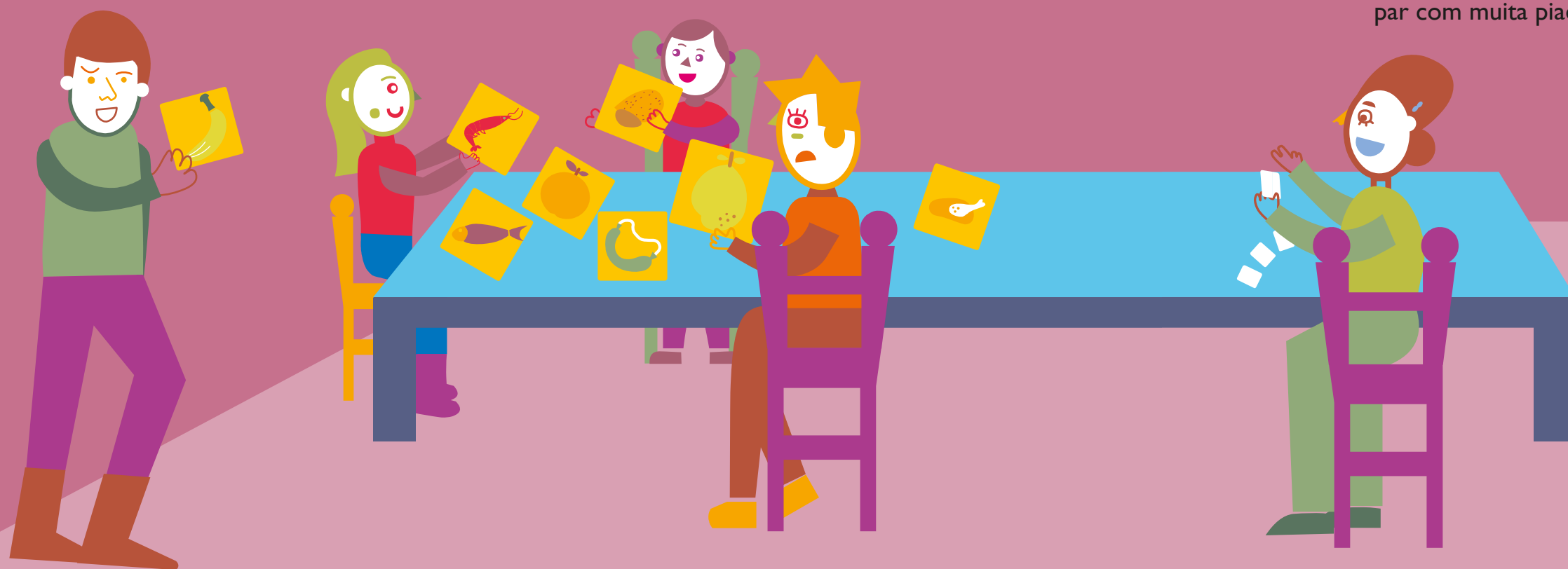




Depois do jantar, chega o momento dos jogos de mesa. Os pais do Tomás, que são desenhadores gráficos, inventaram um jogo de peças que uma amiga sua depois construiu em madeira. Cada peça representa um alimento. O Tomás aprende assim o que pode e não pode comer. Hoje, enganou-se com as gambas e as amêndoas. Por sorte, o Gabriel e a Laura estão ao seu lado para lhe indicar os erros e as escolhas certas que faz.

- Acertaste dezoito! – exclama a Laura, sempre optimista.

- Erraste dois! – diz o Gabriel com ar muito sério, ele que costuma ver sempre o copo meio vazio...



Enquanto o Tomás e outra menina se entretêm a encaixar novamente as peças, o pai da Ana tira umas cartas para que os mais velhos possam jogar. Conseguiu encomendá-las pela internet. Com elas, para além de se jogar normalmente, pode-se aprender muito sobre a correcta alimentação de uma criança com problemas metabólicos. Isto é fundamental para Ana, já que ela nunca mostrou muito interesse em conhecer melhor a sua doença: a citrulinemia. No entanto, enquanto joga, pode aprender coisas muito importantes para si.

- Ananás?...Mmmm...sim! Posso comer ananás. Coco? ...Mmmm...não, não posso comer coco. Tangerinas? Claro que sim! Papaia?...Que é papaia?

O Gabriel aproveita logo para exhibir os seus conhecimentos científicos.

- O Tomás tem a doença da urina em xarope de ácer porque tem acumulação de leucina.

- O quê? Se toma o Tomás toma um xarope transforma-se num alce? – graceja a Ana. É importante dizer que, quando estão para aí virados, a Ana e o Gabriel formam um par com muita piada.



A colônia vai decorrendo neste ritmo de jogos, descobertas e momentos de convívio. O vento e a chuva cederam, finalmente, lugar ao sol. Os monitores organizaram um jogo ao ar livre chamado A Conquista do Castelo. Formam-se duas equipas e cada uma tem uma cor atribuída. Uma monitora reparte lenços amarelos e vermelhos entre os membros de cada equipa para que tapem a cara e o cabelo e ninguém os reconheça. Depois, um membro de cada equipa terá que conquistar um castelo, que não é mais do que um pequeno amontoado de rochas. Crianças e monitores têm que se esconder e encontrar forma de chegar às rochas sem que ninguém da equipa contrária os descubra e diga o seu nome em voz alta.



Todos começam a correr e a procurar um bom esconderijo. O Gabriel pensa na melhor estratégia para chegar ao castelo sem ser reconhecido. Enquanto a Laura amarra o seu lenço vermelho, alguém a puxa pelo braço.

- Laura! – sussurra-lhe ao ouvido uma voz conhecida – não vamos perder mais tempo com este jogo absurdo. Vem, encontrei uma coisa muito misteriosa!

A Laura ainda hesita entre seguir a Ana até ao interior do bosque ou continuar escondida, à espera do momento em que alguém se atreva a sair do esconderijo para conquistar o castelo.

- Vamos! Afinal, só por um bocado, ninguém dará pela nossa falta!

Por fim, a Laura decide ir atrás da amiga até porque não resiste a sentir a sua respiração acelerada e o coração a bater forte como um tambor. Avançam entre olmos e salgueiros. A Ana corre com passadas de gazela e a Laura segue-a, quase a sufocar, até que chegam a uma pequena clareira na qual as vozes do grupo se conseguem adivinhar ao longe.

- Olha!

No solo, ao lado de um charco, há umas pegadas muito estranhas. A Laura começa a gritar de uma forma algo teatral.

- É um urso! – exclama, segurando a cara com ambas as mãos para exagerar a expressão de surpresa.

- Não, Laura, é algo pior... – a Ana olha fixamente a sua amiga ao mesmo tempo que coloca uma voz grave de detective privado – poderá ser um extraterrestre!



A teoria da Ana é que, como as pegadas que encontrou têm uma forma arredondada e nelas não se distinguem as garras, não podem ser feitas por um animal. Também não são pegadas humanas porque não se distinguem marcas de um sapato ou de uma bota. A Laura não quer continuar ali, sozinha e longe dos outros e ainda por cima face a uma descoberta tão bizarra.

- Temos que avisar o Gabriel! – e sai a correr disparada, sem esperar por Ana, que está demasiado ocupada a descobrir mais alguma pista.

A Laura corre e corre até que se dá conta de que está perdida. Um sentimento de medo invade-a por uns instantes. Eis se não quando uma mão forte no seu ombro a obriga a deixar escapar um grito agudo e assustado.



- Laura, estás eliminada!

Um dos rapazes do grupo acabou por descobri-la e tirou-lhe o lenço vermelho. Tinha perdido o jogo. Muito contente por poder juntar-se ao grupo, a Laura corre a procurar o Gabriel que foi o grande vencedor do jogo. O seu espírito observador tinha-o levado à vitória. Excitado como está, não repara em Laura até que, à hora do almoço, alguém pergunta por Ana.

- Alguém a viu?

Os monitores e, sobretudo o pai da Ana, começam a procurá-la nas redondezas da casa.

A Laura aproxima-se da mãe do Gabriel e explica-lhe, envergonhada, o que se tinha passado durante o jogo. Agora sente que deixou a sua amiga completamente sozinha. Todos se mobilizam para procurá-la enquanto a Laura indica ao grupo o caminho até ao local onde ela e a amiga tinham encontrado as pegadas. Mas a Ana não está ali. Os mais velhos organizam-se em três grupos: um irá rio acima, outro seguirá a corrente e o terceiro ficará na clareira com os mais pequenos, para o caso de Ana regressar.

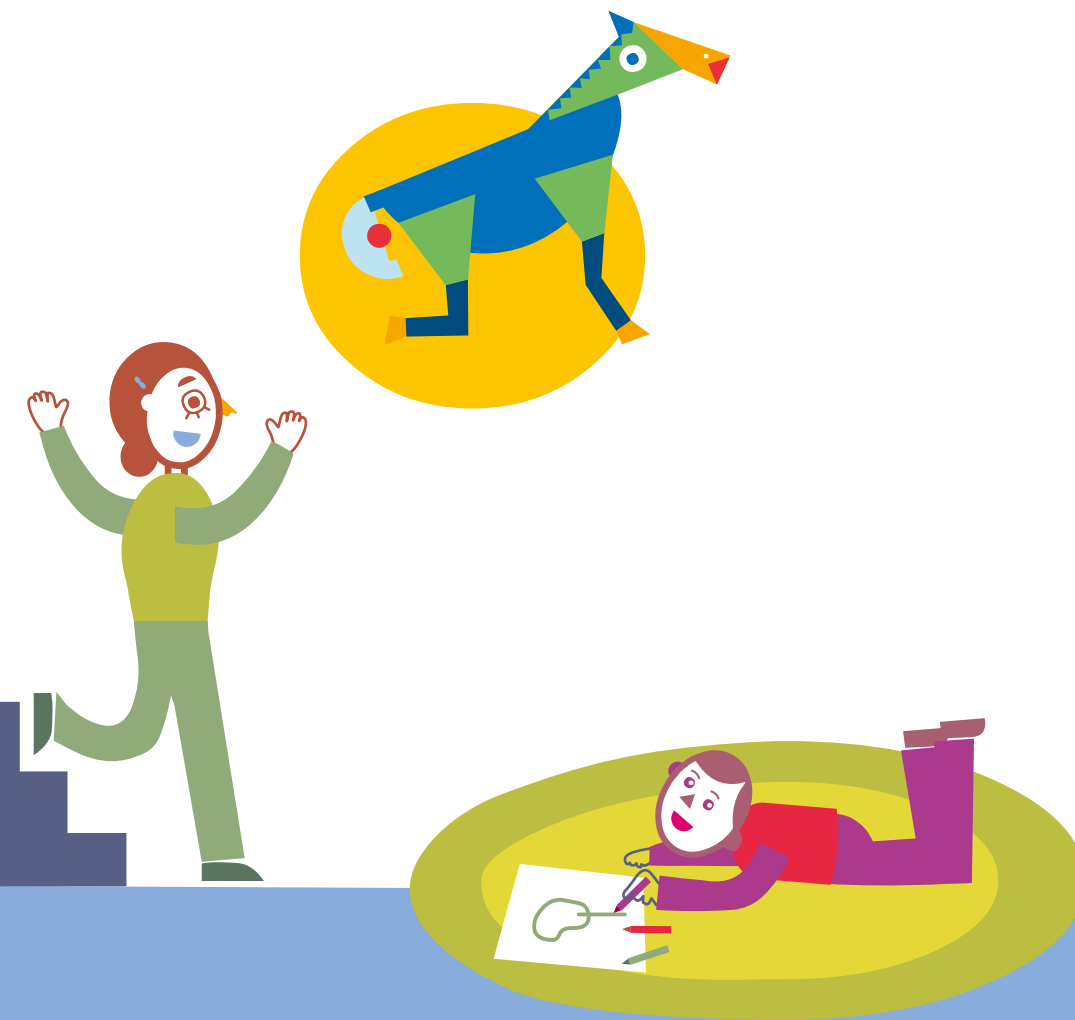


Enquanto os dois grupos iniciam as buscas, Laura aproveita para explicar ao Gabriel a história das pegadas. Dissimuladamente, leva-o até ao lugar onde as encontraram e, em voz sussurrada, conta-lhe as teorias da Ana.

Por sorte, o desaparecimento foi breve. A Ana não estava muito longe. Muito contente pela sua aventura, triunfante, os outros vêem-na aparecer com um dos grupos dos adultos, sem qualquer vestígio de medo no rosto, apesar do seu pai lhe ter dito que, mais tarde, teriam que falar os dois, a sós.



Cai a noite e todos jogam ou preparam as actividades do dia seguinte. A Ana acaba de ter uma conversa com o seu pai, que lhe falou do perigo de se afastar do grupo. Disse-lhe que não a ia castigar, mas exigiu um compromisso: se a Ana já é suficientemente crescida para decidir coisas à sua maneira, também poderá passar a ser responsável pela sua comida. Ela prometeu-lhe que o vai fazer e sugeriu que a Laura a poderia ensinar a preparar as almôndegas mágicas. O seu pai também fez um compromisso... caso Ana cumpra a sua parte no acordo, assim que termine o seu curso, poderá montar a cavalo.



Entusiasmada, a Ana entra de rompante na sala onde o Tomás, com umas meninas mais pequenas, pinta um poster. Aproxima-se logo da Laura e do Gabriel e, com um brilho intenso nos olhos, conta-lhes que vai montar a cavalo, o seu grande sonho!

Mas os outros dois estão preocupados com outra coisas:

- Eram realmente esquisitas, aquelas pegadas...

O Gabriel tinha decidido a ajudar a resolver o mistério e adivinhar *de quem ou de quê* são aquelas pisadas. Na verdade, a teoria da Ana, a do extraterrestre, não o convence de maneira nenhuma. A Laura insiste em que se trata de um urso e o Gabriel contesta que, para serem de urso, as pegadas são demasiado pequenas. Embora também sejam muito grandes para serem pegadas... por exemplo, de um esquilo.

O Gabriel bebe uma golada de *sumo do capitão PKU* enquanto pensa. A Ana diz para não darem mais voltas ao assunto, que se trata de um marciano e que certamente regressou ao seu planeta de origem com toda a tripulação. Assim, nunca o poderiam encontrar nem comprovar a sua teoria.

- Precisamos de um especialista em pegadas de animais.

- Tu achas que o teu pai...- a Laura dirigiu-se à Ana, mas o Gabriel interrompe-a:

- O Arnaldo! Ele conhece centenas de animais! No outro dia, na biblioteca, passou uma tarde inteira a ver um livro sobre mamíferos.



- E tu que fazias, entretanto? – pergunta a Ana, provocadora.

- Pois... andei a procurar informação para uma amiga que tem galactosemia – responde o Gabriel, sabendo que a Ana gosta de fazer piadas com as palavras difíceis que ele usa.

- Tens uma amiga galáctica! – exclama com os seus olhos azuis bem arregalados.

- Sim, é isso! – ri-se Laura – mas tu ao menos sabes como se chama o teu problema?

- Claro, pensas que sou tonta ou quê? Chama-se citrulinemia o que quer dizer que tenho excesso de citrulina.

Por sua vez o Gabriel devolve-lhe a piada:

- Deve ser porque tomas demasiados citrinos, como tangerinas!

Todos se riem, mesmo a Ana que se apressa, porém, a recordar aos seus amigos que têm entre mãos um assunto por resolver.

- Bom, amigos vocês disseram que precisamos de um especialista em pegadas e que o Arnaldo nos podia ajudar. Mas esqueceram-se de um pequeno pormenor: o Arnaldo não veio à colónia...



Os três puseram-se de acordo e foram pedir à mãe do Gabriel para telefonar ao Arnaldo. Ela é amiga da sua mãe e prontifica-se a fazer o telefonema de imediato. Falam as duas por um momento e aquela passa o telefone ao seu filho.

- Arnaldo, descobrimos umas pegadas! Não fazemos ideia de que são. Tens que vir, por favor! Precisamos muito de ti! Vem e traz aquele livro *Fauna surpreendente*.

Com esta mensagem suplicante e tão clara, o Gabriel conseguiu que o Arnaldo ficasse cheio de vontade de ir ter com os seus amigos.



Chegou o fim de semana. A mãe do Tomás chegou ao albergue e, com ela, trouxe alguém que todos esperavam ansiosamente: o Arnaldo. Com o seu livro debaixo do braço e um enorme sorriso estampado no rosto, vai passar os últimos dias da Colónia com os seus amigos.

Deram-lhe o tempo justo para que se instalasse e saíram todos a correr até à clareira, até mesmo o Tomás que não quis perder nada desta aventura, para investigar as famosas pegadas. Desta vez todos, sem excepção, pediram licença para sair e avisaram os monitores para onde iam.



As pisadas ainda estão visíveis, embora a terra esteja seca. O Arnaldo observa-as com atenção, passa delicadamente os dedos pelo seu contorno e folheia o seu livro com desenhos de pegadas de vários animais. Estão todos à sua volta, com a respiração suspensa.

- É um cão. Não tenho dúvida nenhuma – e mostra aos amigos fotos e desenhos de pegadas de cão muito parecidas.

O Gabriel desata às gargalhadas. A Laura especula se se tratará do cão da quinta do lado ou de um cãozito abandonado. A Ana faz uma cara de desilusão e regressa para o albergue a dizer, entre dentes, que a ser um cão, é seguramente um cão extraterrestre.



Todos estão muito contentes, não só por se ter descoberto o segredo das misteriosas pegadas mas porque, finalmente, o Arnaldo acabou por vir. Agora ele é o centro das atenções e todos querem folhear o seu livro sobre a fauna. A Ana é a única que parece desapontada.

- O teu pai ralhou-te muito? – pergunta a Laura, tentando consolá-la.

- Não me castigou. Quer que eu aprenda receitas e que o ajude a cozinhar.

- Então porque estás triste? Cozinhar é divertido. Vais ver quando fizermos as almôndegas mágicas!

- Não é nada disso. É que...é que fui eu que descobri as pegadas!

- É verdade! Todos sabemos e também foi graças a ti que o Arnaldo acabou por vir!

A Ana dá-se conta que a sua descoberta, extraterrestre ou não, valeu bem a pena. Abraça a sua amiga e propõe-se a ir procurar com ela corais debaixo das camas.



A colónia chega ao final. Durante a tarde, todos vão recolher as suas coisas e regressarão à cidade. Mas, antes disso, a grande surpresa: a tarte colonial que prepararam entre todos! Seguindo passo a passo as instruções da receita da mãe do Gabriel, uns encarregaram-se de fazer a massa com farinha com baixo teor em proteínas e outros mediram os ingredientes: canela, substituto do ovo, açúcar de cana...alguns cortaram frutas para decorar o pastel e os mais pequenos puseram a mesa. Até a Ana colaborou. Pediu para que a deixassem trabalhar a massa até esta ficar bem ligada.



Que tarte divina! Os pratos ficaram bem limpos e todos se lambuzam com os bigodes cheios de caramelo. O Tomás até repetiu. O Gabriel e o Arnaldo discutem sobre a quantidade de fenilalanina e metionina que tem a tarte.



A Ana e a Laura dançam e cantam uma canção inventada por elas e que fala sobre cães marcianos e cavalos voadores.

O que todos vão repetir, de certeza, é a experiência de uma colónia de férias. O Arnaldo diz que nunca na vida e por nada neste mundo as perderá. Agora já sabe que longe de casa também se pode estar muito bem e que com ou sem homocistinúria se podem viver todo o tipo de aventuras. Como, por exemplo, descobrir umas misteriosas pegadas...de um cão pastor.



Erros congénitos do metabolismo: São um grupo, muito numeroso, de doenças pouco frequentes (“raras”), causadas por alterações hereditárias do DNA. Essas mutações dão origem a proteínas que não funcionam corretamente e que causam uma alteração no metabolismo, porque interrompem algum dos seus ciclos, gerando a acumulação de substâncias indesejáveis.

Algumas destas doenças, as que afetam o metabolismo dos aminoácidos e ácidos orgânicos, tratam-se com dietas especiais para impedir que se acumulem produtos tóxicos que podem afetar o cérebro ou outros órgãos da criança afetada.

O tratamento exige, pois, dietas com alimentos com baixo teor de proteínas (carne, peixe, ovos, leite e derivados) e que são substituídos por uma fórmula especial (como o “sumo do Capitão PKU”, falado no conto) sem as referidas substâncias prejudiciais mas com todas as outras que são necessárias à nossa saúde.

PKU ou fenilcetonúria: erro congénito do metabolismo da fenilalanina, que origina a acumulação desta substância no sangue, urina e tecidos, causando danos sobretudo a nível cerebral.

Homocistinúria: erro congénito do metabolismo da homocisteína, que causa a sua acumulação no plasma, urina e nos tecidos, danificando o cérebro, os ossos, os olhos e a circulação sanguínea.

Amónio: as proteínas são formadas por uma longa cadeia de aminoácidos que ao romper-se liberta amónio, uma substância muito tóxica para o cérebro. O nosso organismo elimina o amónio convertendo-o em ureia - através de um conjunto de reações cíclicas, o chamado ciclo da ureia – que não é tóxica e se elimina facilmente na urina.

Citrulinemia: defeito no ciclo da ureia e que causa acumulação de amónio e citrulina no sangue, urina e no cérebro ao qual causa especial dano.

Leucinose (doença da urina em xarope de ácer ou doença da urina em xarope de bordo): erro congénito do metabolismo de alguns aminoácidos - leucina, isoleucina e valina - que causa acumulação no plasma, urina e tecidos de produtos neurotóxicos, que cheiram a xarope de ácer (o que dá nome à doença). A leucina e um seu derivado são os compostos que se acumulam mais e também são os mais tóxicos. Por isso, esta doença também é conhecida como leucinose.

Pão com baixo teor em proteínas: trata-se, em geral, de um pão sem glúten. Utiliza-se no tratamento dos erros congénitos do metabolismo dos aminoácidos e ácidos orgânicos, tal como as massas sem glúten.

Galactosemia: erro congénito do metabolismo da galactose, açúcar que existe no leite. Trata-se eliminando da dieta o leite e seus derivados.

Pegadas misteriosas



Outros títulos da colecção:

Os segredos da Amoreira • Uma receita premiada

Todas as pessoas são diferentes, por dentro e por fora. Se umas são morenas e com pernas compridas; outras são loiras e roliças; algumas tem as orelhas pequenas e outras os olhos como pratos. Isso é o que se vê.

Mas no interior do nosso corpo também existem diferenças.

Algumas pessoas não podem comer açúcar; outras não toleram o leite e seus derivados; há quem tenha alergias ou que não possa comer proteínas animais... por sorte, da mesma forma que há roupa para todo o tipo de corpos, há alimentos para todo o tipo de metabolismos.

Esta colecção quer-te apresentar a Ana, o Arnaldo, o Gabriel, a Laura e o Tomás, rapazes e raparigas com as suas características individuais que têm em comum um metabolismo...diferente.. com eles e os seus amigos descobrirás coisas sobre a Fenilcetonúria, a Homocistinúria, Cetoacidúria de cadeia ramificada, a Citrulinemia, etç.... e viverás ao seu lado situações misteriosas e emocionantes.

Com o Grupinho Metabólico aprenderás muito sobre as doenças metabólicas e alimentação ao mesmo tempo que te divertirás com as suas aventuras.

Coordenação do projecto "Guía Metabólica em Português":

Associação Portuguesa CDG e outras Doenças Metabólicas Raras

