

INTERVENÇÕES NUTRICIONAIS NA HEMOCROMATOSE HEREDITÁRIA: REVISÃO DE LITERATURA

Danielle de Oliveira Morais¹

Célia Regina Barbosa de Araújo²

RESUMO

A Hemocromatose é uma doença genética caracterizada por distúrbio do metabolismo do ferro que resulta no acúmulo sistêmico do metal e dano tecidual em órgãos-alvo podendo ocasionar, se não tratado, insuficiência hepatocelular, cirrose e carcinoma hepático. Acomete mais homens do que mulheres, cujas manifestações aparecem geralmente a partir dos 40 anos de idade. O tratamento consiste em flebotomias juntamente com uma intervenção nutricional adequada para evitar combinações alimentares que proporcionem maior absorção do ferro, proporcionando melhor qualidade de vida do paciente.

Palavras-chave:

Hemocromatose. Metabolismo do ferro. Flebotomias. Intervenção nutricional.

¹Nutricionista, aluna de Pós Graduação em Nutrição Clínica da UNI-RN – Natal/RN. E-mail: dani_rn@hotmail.com

²Nutricionista Mestre em Nutrição pela UFPE e Residência em Nutrição Clínica no Hospital das Clínicas /UFPE, Orientadora do Artigo de Conclusão da Pós Graduação em Nutrição Clínica da UNI-RN – Natal/RN. E-mail: celianut@hotmail.com

NUTRITIONAL INTERVENTIONS IN HEREDITARY HEMOCHROMATOSIS: REVIEW LITERATURE

ABSTRACT

Hemochromatosis is a genetic disorder characterized by disorder of iron metabolism that results in systemic accumulation of metal and tissue damage in target organs and may cause if left untreated, severe hepatocellular carcinoma and liver cirrhosis. It affects more men than women, whose manifestations usually appear after 40 years of age. Treatment consists of phlebotomy with an adequate nutritional intervention to avoid food combinations that provide greater absorption of iron, providing better quality of life of patients.

Keywords:

Hemochromatosis.Iron metabolism. Phlebotomy.Nutritional intervention.

1 INTRODUÇÃO

“O ferro é um elemento essencial na maioria dos processos fisiológicos do organismo humano desempenhando função central no metabolismo energético celular” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 469). “Este íon faz parte de proteínas e enzimas importantes no transporte de oxigênio, na síntese de DNA, na produção de energia oxidativa, na respiração mitocondrial e na inativação de radicais livres” (SANTOS, *et al*, 2009, 192).

“A deficiência de ferro acarretará consequências para todo o organismo, sendo a anemia a manifestação mais relevante” (GROTTO, 2008, p. 390). “Por outro lado, o acúmulo ou excesso de ferro é extremamente nocivo para os tecidos, uma vez que o ferro livre promove a síntese de espécies reativas de oxigênio que são tóxicas e lesam proteínas, lípidos e DNA” (GROTTO, 2008, p. 390). Portanto, é necessário que haja um perfeito equilíbrio no metabolismo do ferro, de modo que não haja falta ou excesso do mesmo (GROTTO, 2008, p. 390).

“O ferro utilizado pelo organismo é obtido de duas fontes principais: da dieta e da reciclagem de hemácias senescentes” (GROTTO, 2008, p. 390). “A absorção de ferro depende em parte de sua fonte” (WHITNEY; ROLFES, 2008, p. 269). “O ferro heme, o qual é encontrado apenas em alimentos derivados da carne dos animais, como carne bovina, aves e peixes; e ferro não-heme, encontrado tanto em alimentos de origem vegetal quanto de origem animal” (WHITNEY; ROLFES, 2008, p. 269). “Alguns fatores favorecem a absorção intestinal, como a acidez e a presença de agentes solubilizantes, como açúcares” (GROTTO, 2008, p. 391). A quantidade de ferro absorvida é regulada pela necessidade do organismo, assim, em situações em que há falta de ferro ou aumento da necessidade (gravidez, puberdade ou hemólise, por exemplo), há uma maior absorção de ferro (GROTTO, 2008, p. 391).

“Um indivíduo adulto tem no seu organismo de 4 a 5 gramas de ferro” (GROTTO, 2008, p. 390). De acordo com Cançado e Chiattonne (2010), a maior parte está ligada ao heme da hemoglobina, que tem como principal função a oxigenação dos tecidos e a outra parte está armazenada sob a forma de ferritina e hemossiderina no fígado, medula óssea, baço e músculos.

“Dentro da homeostase do ferro, os mecanismos de excreção são menos desenvolvidos e eficazes do que aqueles que regulam a absorção e distribuição” (GROTTO, 2008, p. 390). “A principal causa da deficiência de ferro, caracterizada pela perda progressiva dos

estoques de Ferritina e Hemossiderina, é a perda crônica de sangue” (FERNANDEZ, *et al*, p. 220, 2007).

Fisiologicamente, o organismo não é capaz de aumentar a excreção de ferro, mesmo quando há sobrecarga dele, portanto, o aumento progressivo do aporte de ferro, por via gastrointestinal ou parenteral, leva impreterivelmente à condição patológica de sobrecarga de ferro(CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 469).

“Uma das principais causas da sobrecarga de ferro é o aumento da absorção intestinal, o que predispõe a uma deposição nociva de ferro tissular” (FERNANDEZ, *et al*, p. 220, 2007).

A proteína da hemocromatose (HFE) está fortemente relacionada com a regulação da absorção intestinal do ferro, que interage com o receptor da transferrinae detecta o seu grau de saturação, sinalizando para o enterócito se há maior ou menor necessidade de absorção do ferro na luz intestinal (GROTTO, 2008, p. 392).

“Indivíduos com mutação no gene da HFE apresentam hemocromatose, caracterizada pelo acúmulo de ferro no organismo decorrente da contínua absorção do ferro pelo intestino” (GROTTO, 2008, p. 392).

Considerando que a Hemocromatose não tem cura, mas tem tratamento, o objetivo desse estudo é mostrar a importância de realizar previamente o diagnóstico da doença e assim fazer uma intervenção nutricional adequada contribuindo para uma melhor qualidade de vida do paciente.

2 METODOLOGIA DA PESQUISA

Trata-se de um estudo com base em uma revisão de literatura em artigos científicos, livros, publicações e casos clínicos sobre Hemocromatose Hereditária.

3 DESENVOLVIMENTO

Hemacromatose

“A hemocromatose é uma doença na qual ocorre depósito de ferro nos tecidos em virtude de seu excesso no organismo” (WIKIPÉDIA, 2011). “Os principais locais de depósitos são o fígado, o pâncreas, o coração e a hipófise; que podem perder progressivamente suas funções” (WIKIPÉDIA, 2011).

De acordo com Wikipédia (2011), a hemocromatose pode ser hereditária, quando é causada por uma anomalia genética, ou secundária, quando é provocada por outra doença como: hemodiálise prolongada, hepatopatia crônica, hepatite C, hepatopatia alcoólica, esteato-hepatite não alcoólica, anemia hemolítica crônica, anemia megaloblástica, talassemia, sobrecarga parenteral de ferro e sobrecarga dietética de ferro.

Hemocromatose Hereditária (HH)

“A HH ocorre devido a um erro inato no metabolismo, causado por uma mutação do gene HFE, localizado no braço curto do cromossoma 6” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 1). Segundo Carvalho *et al* (2008, p. 112) a mutação do gene pode expressar-se em mais de uma posição na cadeia de aminoácidos e uma das variantes é a C282Y onde a falha ocorre na posição 282 da proteína, na qual uma unidade de tirosina substitui uma de cisteína sendo esta a alteração genética mais comum de hemocromatose na Europa. Outra forma é a H63D, onde o ácido aspártico substitui a histidina na posição 63 da proteína, sendo essa a mutação mais frequente no Brasil.

Fisiopatologia

“A primeira manifestação bioquímica da HH é o aumento da saturação da transferrina, que reflete afluxo não controlado de ferro para a corrente sanguínea, a partir de enterócitos e macrófagos” (COUTO, 2007, p. 109). “O principal mecanismo de toxicidade do ferro está relacionado com o ferro livre, ou seja, não ligado à transferrina” (SANTOS, *et al*, 2009, 195).

Cançado; Chiattonne (2010) afirmam que, a partir do momento no qual a quantidade plasmática de ferro ultrapassa a capacidade de saturação de transferrina, a concentração de ferro livre não ligado à transferrina, aumenta, ocasionando lesão celular, uma vez que sua capacidade de penetrar nas células dá-se mais fácil e rapidamente que o ferro ligado à transferrina. “A absorção duodenal de ferro é inapropriadamente elevada para as reservas de ferro no organismo” (COUTO, 2007, p. 109).

“Os doentes com HH tem aumentado o ritmo da absorção intestinal de ferro podendo atingir 10 mg/dia ou mais” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 472). Segundo Cançado; Chiattonne (2010), a hepcedina é considerada a principal proteína responsável pela regulação de ferro do organismo; ela é sintetizada no fígado e sua produção é estimulada pelo aumento dos depósitos de ferro, lipolissacarídeos e interleucina-6, no entanto, é inibida em decorrência de anemia, hipóxia tecidual, eritropoiese ineficaz e alcoolismo. “A hepcedina, ligando-se à ferroportina – principal proteína exportadora de ferro promove sua internalização e degradação, inibindo a absorção intestinal e diminuindo a liberação, para o plasma, do ferro presente nos macrófagos” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 472). “Nos pacientes com HH, há redução da síntese de hepcedina, fato que ocasiona o aumento da absorção intestinal de ferro e da liberação de ferro dos macrófagos, levando ao seu acúmulo progressivo e patológico no organismo” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 472).

“Indivíduos com Hemacromatose Hereditária apresentam notada predisposição a certas infecções causadas por patógenos como *Vibriovulnificus*, *Listeria* e vírus da hepatite C” (BONINI-DOMINGOS, 2007, p. 342). “As infecções são prováveis porque as bactérias vicejam no sangue rico em ferro” (WHITNEY; ROLFES, 2008, p. 275). “Observa-se o aumento da expressão do gene do colágeno, com consequente aumento da sua produção no interior dos lipócitos hepáticos, que, progressivamente, são substituídos por fibrose” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 472). “A coexistência de fatores como consumo excessivo de bebida alcoólica e hepatopatia crônica pelo vírus C da hepatite agrava e acelera ainda mais o processo” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 472).

Manifestações Clínicas

“O quadro clínico da HH é bastante variável, insidioso e dependente do acúmulo de ferro, que ocorre lenta e progressivamente por várias décadas” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 472). “Fatores ambientais e hábitos de vida como idade, sexo, dieta (suplemento vitamínicos, vitamina C, sulfato ferroso), doações de sangue, presença de hepatopatia, obesidade e consumo de álcool contribuem significativamente para a expressão fenotípica da sobrecarga de ferro” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 1).

“As manifestações clínicas, quando ocorrem, surgem após os 40 anos de idade e o intervalo médio entre o início da sintomatologia e diagnóstico é de 5 a 8 anos” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 1). “Nas mulheres, as manifestações clínicas são observadas cinco a dez anos mais tarde do que nos homens, devido à lactação e às perdas sanguíneas fisiológicas que ocorrem no período menstrual” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 472). “A presença de sobrecarga tecidual é incomum nos primeiros 20 anos de vida” (COUTO, 2007, p. 110). “Entre 20 e 40 anos de idade há aumento progressivo da sobrecarga de ferro, podendo surgir alterações laboratoriais e sintomas inespecíficos, como fadiga e artralgia” (COUTO, 2007, p. 110). “Após os 40 anos de idade, pode-se observar lesões de órgãos-alvo” (COUTO, 2007, p. 110). “O sítio primário de deposição de ferro é o fígado, podendo ocorrer comprometimento também da pele, pâncreas, hipófise, articulações e miocárdio” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 1).

Segundo Cançado; Chiattonne (2010) e Hospital Israelita Albert Einstein (2009), os sintomas mais referidos são: fadiga, astenia, artralgia/artrite, dor abdominal, diminuição da libido ou impotência sexual, perda de peso, hiperpigmentação da pele, amenorréia ou menopausa precoce, depressão, hipotireoidismo, mialgia, insuficiência cardíaca congestiva e/ou arritmia, diabetes mellitus, hipogonadismo, atrofia testicular e cirrose. “O risco de desenvolver cirrose é cerca de 13 vezes maior no portador da HH do que na população geral” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 3). “O excesso de ferro depositado nos hepatócitos aumenta o estresse oxidativos e o risco de transformação maligna do tecido cirrótico” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 3). “O risco de carcinoma hepático é cerca de vinte vezes maior nos pacientes com HH e é mais frequente em pacientes com cirrose hepática” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 472).

“Deve-se ressaltar que o diagnóstico precoce de HH e seu tratamento adequado podem prevenir as manifestações clínicas da doença” (COUTO, 2007, p. 110).

Avaliação e Diagnóstico

“Existem vários sintomas inespecíficos que poderão levar a suspeita de hemocromatose como letargia, fadiga, emagrecimento ou apatia” (PINHO, *et al*, 2008, p.163). “Atualmente o diagnóstico é mais frequente realizado na sequência de exames analíticos de diagnósticos e rastreio ou durante o estudo de familiares atingidos, do que pelo desenvolvimento de manifestações clínicas” (PINHO, *et al*, 2008, p.163).

“A identificação do gene HFE e de outros genes envolvidos no metabolismo do ferro e o desenvolvimento de testes genéticos específicos revolucionaram o diagnóstico da HH” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 4). “Estes avanços ampliaram a definição clássica de HH, além de permitir o seu diagnóstico antes de ocorrer lesão orgânica irreversível” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 3).

Segundo Hospital Israelita Albert Einstein(2009), a estratégia diagnóstica e a conduta atuais tem como objetivos fundamentais a detecção precoce de portadores assintomáticos de HH para reduzir morbi/mortalidade; o diagnóstico de portadores sintomáticos de HH para minimizar progressão e complicações da doença; estabelecer protocolo de tratamento adequado da HH, com remoção rápida, segura e efetiva do excesso de ferro; monitoramento e tratamento de manutenção dos portadores de HH. “Dessa forma, a história clínica e o exame físico são fundamentais para a avaliação da presença e da intensidade dos possíveis sintomas e sinais” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 472). A investigação para HH é recomendada nas seguintes situações, de acordo com o quadro 1.

Quadro 1. Recomendações para investigação da hemocromatose hereditária
Paciente sintomático
Manifestações doença hepática sem causa definida Diabetes mellitus tipo II associada a hepatomegalia e/ou alteração nas enzimas hepáticas Doença cardíaca atípica Disfunção sexual precoce Artropatia atípica
População assintomática
Parentes de 1º grau de portadores HH, principalmente se idade > 20 anos Alteração Perfil ferro em teste rotina Alterações enzimas hepáticas e/ou hepatomegalia em exame rotina, sem etiologia

Fonte: HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009.

“Estabelecido o diagnóstico de hemocromatose e, dado que se trata de uma doença hereditária, torna-se imperativo o rastreio dos familiares” (PINHO, *et al*, 2008, p.166). “O

rastreio consiste no estudo genético através do genótipo HFE e no estudo da sobrecarga de ferro através da saturação da transferrina e da ferritina, devendo ser feito a todos os familiares de primeiro grau” (PINHO, *et al*, 2008, p.166).

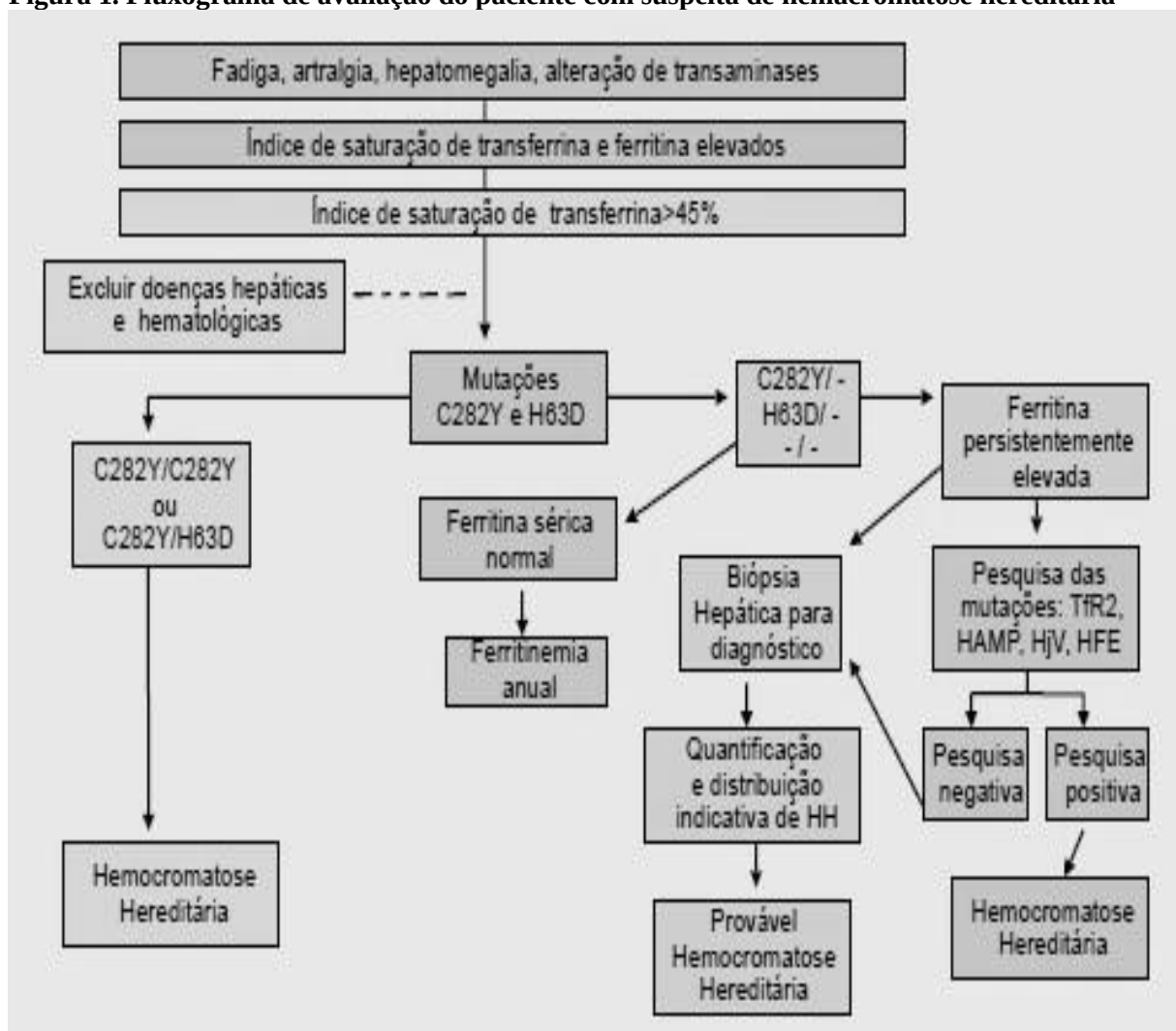
“A ferritina é também um reagente de fase aguda, encontrando-se elevada em condições infecciosas e inflamatórias, na ausência de sobrecarga de ferro” (COUTO, 2007, p. 111). “Consequentemente, a ferritina não deve ser usada isoladamente como marcador diagnóstico para HH” (COUTO, 2007, p. 111). Os principais critérios utilizados para diagnóstico da HH encontram-se no quadro 2.

Quadro 2. Critérios para diagnóstico de hemacromatose hereditária
Saturação de transferrina > 45%
Ferritina > 200 mg/ml (mulheres) ou > 300 mg/ml (homens)
Siderose hepática graus III ou IV
Concentração hepática de ferro > 80 mM/g do peso seco
Índice hepático de ferro (concentração hepática de ferro/idade) > 1,9
Remoção de > 5 gramas de ferro por flebotomia (250 mg = 500 ml sangue)
Pesquisas de mutações genéticas de HH

Fonte: COUTO, 2007

Segundo Couto(2007), se os resultados do índice de saturação da transferrina e da ferritina derem normais, interrompe-se a investigação, mas, se alterados, procede-se à determinação do genótipo do HFE, onde, os casos positivos C282Y+/+ ou C282Y/H63D, são diagnosticados e encaminhados para o tratamento sem necessidade de biópsia com finalidade diagnóstica, já os demais, se apresentarem persistência de hiperferritinemia, são submetidos à biópsia hepática para avaliação diagnóstica.“Apesar de ser um método invasivo, a biópsia hepática é precisa tanto para avaliar a intensidade e a extensão do processo inflamatório hepático como para detectar a presença de cirrose” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 473).“A avaliação histológica do fígado é também útil na diferenciação entre HH e sobrecarga de ferro secundária, onde a siderose ocorre preponderantemente no sistema reticuloendotelial e nas células de Kupfer” (COUTO, 2007, p. 112).A figura 1 mostra a abordagem diagnóstica no paciente com suspeita clínica de HH.

Figura 1. Fluxograma de avaliação do paciente com suspeita de hemocromatose hereditária



Fonte: COUTO, 2007.

“Mais recentemente, o exame de Ressonância Nuclear Magnética (RNM) tornou-se um importante aliado para o diagnóstico da sobrecarga de ferro, porque é um método não invasivo que permite a quantificação indireta do conteúdo de ferro em diferentes órgãos” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 473).

“Os familiares de 1º grau de pacientes com HH clássica devem ser rastreados aos 15-20 anos de idade com índice de saturação de transferrina e ferritinemia ou inicialmente com a determinação do genótipo” (COUTO, 2007, p. 112). “É importante ressaltar que, independentemente de se confirmar o diagnóstico genotípico, a presença de sobrecarga já indica a necessidade de se iniciar o tratamento para a remoção do excesso de ferro” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 473).

Tratamento

“A flebotomia é o método de escolha para tratamento de HH, por ser eficaz e de baixo curso” (COUTO, 2007, p. 112). “O esquema de tratamento compreende uma fase de indução, com objetivo de reduzir rapidamente os estoques de ferro no organismo, seguida pela fase de manutenção, na qual a finalidade é manter a depleção atingida” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 9).

“Na fase de indução, o procedimento consiste na remoção de 450 a 500 mL de sangue, o que leva à retirada de 200 a 250 mg de ferro” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 473). “O nível de hemoglobina deve ser verificado antes de cada procedimento” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 9). “Recomenda-se a realização de uma flebotomia semanal, embora o intervalo possa variar de acordo com a tolerabilidade do paciente ao procedimento” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 473). “A duração do tratamento pode variar de semanas a meses, dependendo da quantidade de ferro em excesso e da tolerância do doente ao tratamento” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 473). “A ferritina sérica deve ser verificada mensalmente ou a cada 6 sangrias até atingir o limite normal e, após isso, a cada dois meses” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 9). “A depleção dos estoques de ferro é confirmada através da ferritina sérica abaixo de 50mg/ml e índice de saturação de transferrina < 50% (COUTO, 2007, p. 112). “Após atingida esta meta, deve-se manter 4 a 8 flebotomias anuais a fim de que a ferritina permaneça abaixo de 50 mg/ml” (COUTO, 2007, p. 112). “Na fase de manutenção, recomenda-se controle da ferritina sérica a cada 2 sangrias e perfil completo de ferro a cada 6 meses” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 9).

Segundo Cançado; Chiattonne(2010), os resultados mais observados nos pacientes submetidos à flebotomia de repetição são: melhora da astenia; hiperpigmentação da pele; alterações hepáticas e da função cardíaca; piora da artralgia nas primeiras flebotomias com melhora subsequente; controle mais fácil do diabetes mellitus e, em alguns casos, redução da dose necessária de insulina. Já para os pacientes que apresentam cirrose hepática geralmente não obtêm nenhuma melhora do quadro clínico e, neles, o risco de carcinoma hepatocelular persiste.

“O transplante de fígado é a única alternativa terapêutica eficaz na fase de hepatopatia avançada. Deve-se tentar reduzir os estoques de ferro, por flebotomia, se possível, no pré-operatório do transplante” (COUTO, 2007, p. 112).

Orientação Nutricional

“As orientações nutricionais visam a redução da oferta de ferro pela alimentação, a combinação de alimentos que reduzem sua absorção, bem como a utilização de fontes alimentares antioxidantes, para reduzir os efeitos adversos do excesso de ferro” (CARVALHO *et al*, 2008, p. 115). “A fortificação difundida de alimentos que contêm ferro dificulta o acompanhamento de uma dieta pobre em ferro por pessoas com hemocromatose e aumenta os perigos do uso indiscriminado de suplementos de ferro e vitamina C” (WHITNEY; ROLFES, 2008, p. 275).

“Há determinados alimentos e vitaminas que podem ser úteis ou prejudiciais a uma pessoa com HH” (HEMOCORMATOSE.NET, 2011). “Os úteis são chamados inibidores do ferro e agem para inibir a absorção do ferro. Aqueles que são prejudiciais são conhecidos como os “aumentadores” do ferro que aumentam realmente a quantidade de ferro absorvido do alimento” (HEMOCORMATOSE.NET, 2011). Os inibidores e aumentadores da absorção do ferro estão descritos no quadro 3.

Quadro 3. Inibidores e Aumentadores da absorção do ferro	
Inibidores / Fontes	
Oxalatos	Uva passa, figo, batata doce, amêndoa, tomate, chocolate, cacau
Tanatos	Chá
Carbonatos	Sodas (tipo refrigerante)
Fosfato	Queijo e os produtos de laticínio
Aumentadores	
Álcool	
Vitamina C	
Tônicos e Multivitaminas	
Vitamina E	

Fonte: HEMOCROMATOSE.NET, 2011.

Segundo Marques (2011), no tratamento de HH, deve-se orientar o paciente a: reduzir o consumo de carnes vermelhas e folhosos verdes escuros, por serem boas fontes de ferro; evitar temperar saladas com limão, evitar consumir frutas cítricas e outras fontes de vitamina C junto com as principais refeições, pois, o ácido ascórbico participa da oxidação do Fe de origem vegetal aumentando sua absorção (se imprescindível, máximo de 500 mg/dia); consumir alimentos ricos em cálcio junto às refeições com maior oferta de ferro, pois, o cálcio reduz a absorção de ferro. “A absorção do ferro não heme pode ser diminuída quando os alimentos são ingeridos associados com chás, café, ovos, fibras ou suplementos de cálcio”

(HEMOCORMATOSE.NET, 2011). “Consumir castanhas, uvas passas, arroz e amendoim, pois esses alimentos são ricos em fibras e em ferro não heme” (HEMOCORMATOSE.NET, 2011).

“Evitar comidas com alto teor de gordura animal, pois, gordura animal e ferro associados podem degenerar os radicais livres causando destruição dos mesmos e danos gerais” (HEMOCORMATOSE.NET, 2011). “Evitar fontes alimentares de vitamina A / betacaroteno, vitamina B12, ácido fólico e riboflavina, pois estes nutrientes participam da hematopoiese (formação de células sanguíneas)” (CARVALHO *et al*, 2008, p. 115). “Abster-se de bebidas alcoólicas, manusear ou ingerir frutos do mar ou peixes marinhos crus, devido ao risco de infecção pelo *Vibriovulnificus* e pela *Salmonellaenteritidis*” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 474). “Tomar cuidado ao caminhar descalço pela praia para não se machucar em conchas contaminadas” (HEMOCORMATOSE.NET, 2011). “Evitar ingestão de suplementos contendo ferro, evitar ingestão de complexos polivitamínicos ricos em vitamina C” (HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN, 2009, p. 9). “A vitamina C não apenas aumenta a absorção de ferro, como também libera o ferro da ferritina, permitindo que o ferro livre desempenhe o dano típico dos radicais livres”(WHITNEY; ROLFES, 2008, p. 275). “Evitar alimentos muito açucarados, pois o açúcar também aumenta a absorção do ferro” (HEMOCORMATOSE.NET, 2011). “Evitar alimentos processados ou fortificados e proibir o uso de utensílios de cozinha fabricados com ferro” (MARRA, 2011). “Habituar-se a consultar os rótulos dos alimentos, evitando o consumo excessivo de ferro” (CARVALHO *et al*, 2008, p. 115). “O ferro pode está listado no rótulo como um mineral ou como um sal de ferro tal como o pirofosfato ferroso” (HEMOCORMATOSE.NET, 2011). As recomendações dietéticas de ferro para adultos e os alimentos fontes de ferro encontram-se no quadro 4 e 5 respectivamente.

Quadro 4. Recomendação dietética de Ferro		
Sexo / idade	RDA	UL
Homens a partir de 19 anos	8 mg/dia	45 mg/dia
Mulheres 19 – 50 anos	18 mg/dia	45 mg/dia
A partir de 51 anos	8 mg/dia	
Gestante	27 mg/dia	
Lactante	9 mg/dia	

Fonte: BORTOLINI; FISBERG, 2010.

Quadro 5. Alimentos fontes de ferro	
Alimentos / 100g	Quantidade (mg)
Fontes de ferro heme	
Carne de gado cozida (contrafilé sem gordura)	2,4
Carne de gado cozida (patinho sem gordura)	3,0
Frango cozido (coxa sem pele)	0,8
Frango cozido (peito sem pele)	0,3
Frango cozido (sobrecosta sem pele)	1,2
Coração de frango cozido	6,5
Peixe cozido	0,4
Carne de porco (bisteca grelhada)	1,0
Carne de porco (costela assada)	0,9
Fígado de boi cozido	5,0
Fígado de galinha	9,5
Fontes de ferro não heme	
Ovo	1,5
Feijão preto cozido	1,5

Fonte: BORTOLINI; FISBERG, 2010.

3 CONCLUSÃO

“O ferro é um metal fundamental para a homeostase do organismo; porém, quando em excesso, passa a desencadear reações oxidativas, aumentando o estresse oxidativo” (FERNANDEZ, *et al*, p. 223, 2007).

“O diagnóstico precoce de HH e a pronta instituição do tratamento são capazes de prevenir o aparecimento de complicações orgânicas graves, e, mesmo nos indivíduos com algum grau de disfunção orgânica, podem reverter ou impedir sua progressão” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 474). “As principais causas de morte nos doentes com HH não tratados são: insuficiência cardíaca e/ou arritmia, insuficiência hepatocelular, e carcinoma hepático” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 474). “O tratamento com flebotomias, se iniciado antes do desenvolvimento da cirrose hepática, confere aos pacientes com HH sobrevida semelhante à dos indivíduos da população geral” (CANÇADO; CHIATTONE, 2010, p. 474).

“É importante que o portador de hemocromatose desenvolva novos hábitos alimentares, evitando combinações que proporcionem maior absorção do ferro” (CARVALHO *et al*, 2008, p. 116). Hábitos alimentares adequados aliados às flebotomias periódicas contribuem para a sobrevida do paciente. Por essa razão, é de extrema importância o trabalho conjunto do profissional Nutricionista com a equipe médica para buscar uma

melhor qualidade de vida no dia a dia do paciente. Quanto antes a hemocromatose for diagnosticada dando início ao tratamento, menos sequelas trará ao paciente.

REFERÊNCIAS

BORTOLINI, Gisele A.; FISBERG, Mauro. Orientação nutricional do paciente com deficiência de ferro. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. São Paulo, v. 32, n. 2, 2010.

BONINI-DOMINGOS, Cláudia R. Aumento de ferro, hemocromatose hereditária e defeitos no gene HFE: o que conhecemos na população brasileira? **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. São Paulo, v. 29, n. 4, p. 341-342, 2007.

CANÇADO, Rodolfo Delfini; CHIATTONE, Carlos Sérgio. Visão Atual da Hemacromatose Hereditária. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. São Paulo, v. 32, n. 6, p. 469-475, 2010.

CARVALHO, Rosali Braga Brandão. *et al.* Hemocromatose: um enfoque nutricional. **Revista Pleiade**, Foz do Iguaçu, v. 2, n. 2, p. 111-118, jul./dez. 2008.

COUTO, Profa. Dra. Cláudia Alves. Doenças Hepáticas Metabólicas: Hemocromatose. **Revista Prática Hospitalar**, São Paulo, n. 54, p. 107-112, nov./dez. 2007.

FERNADEZ, Liana Lisboa. *et al.* Ferro e Neurodegeneração. **Scientia Medica**. Porto Alegre, v. 17, n. 4, p. 218-224, out./dez. 2007.

GROTTO, Helena Z. W. Metabolismo do ferro: uma revisão sobre os principais mecanismos envolvidos em sua homeostase. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. São Paulo, v. 30, n. 5, p. 390-397, 2008.

HEMOCORMATOSE.NET. **Hemocromatose**. Disponível em: <<http://hemocromatose.net/index.html>> Acesso em: 20 set. 2011.

HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN. **Diretrizes Assistenciais: Protocolo de Diagnóstico e Conduta na Hemocromatose Hereditária**. São Paulo, p. 1-14, 2009.

MARQUES, Marlice. **Alimentação na Hemocromatose**. Disponível em: <<http://www.nutricaoemfoco.com.br/pt-br/site.php?secao=duvidas&pub=6183>> Acesso em: 30 ago. 2011.

MARRA, Vânia. **Alimentação na Hemocromatose**. Disponível em: <<http://www.nutricaoemfoco.com.br/pt-br/site.php?secao=duvidas&pub=6183>> Acesso em: 30 ago. 2011.

PINHO, R. *et al.* Revisão das Manifestações da Hemocromatose. **J PortGastrenterol**. Lisboa, v. 15, p. 161-167, 2008.

SANTOS, Paulo C. J. L. *et al.* Alterações moleculares associadas à hemocromatose hereditária. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**. São Paulo, v. 31, n. 3, p. 192-202, 2009.

WHITNEY, Ellie; ROLFES, Sharon Rady. **Nutrição: Entendendo os nutrientes**. São Paulo: Cengage Learning, 2008, p. 269-278.

WIKIPÉDIA, a enciclopédia livre. **Hemocromatose**. Disponível em: <<http://pt.wikipedia.org/wiki/Hemocromatose>> Acesso em: 30 ago. 2011.