



CONSTRUÇÃO DE TABELA NUTRICIONAL ESPECÍFICA PARA PACIENTES COM ERROS INATOS DE METABOLISMO.

Thaís Paschoal **Rosa**¹; Bianca Aparecida **Martin**²; Lucia de la **Hoz**³; Vera S. Nunes da
Silva⁴; Maria Teresa Bertoldo **Pacheco**⁵

Nº 15225

RESUMO- Na dietoterapia de doenças ocasionadas por erro congênito do metabolismo, o elemento chave é oferecer uma alimentação com baixo teor do componente alimentar específico (aminoácidos ou açúcares) ao qual o indivíduo apresenta impedimento de metabolizar. O controle dietoterápico tem início no 1º mês após o nascimento, devendo ser mantido por toda a vida. A prescrição da dieta é realizada por um profissional especializado através da consulta dos teores destes componentes em alimentos “in natura” ou industrializados. O objetivo deste trabalho foi realizar uma avaliação nos alimentos (“in natura” e industrializados) com teores de proteínas e carboidratos abaixo de 5%, para a construção de uma base de dados, para servir de orientação nutricional aos pacientes com erros inatos do metabolismo. Foi realizado um levantamento de dados brutos de alimentos analisados no Centro de Química de Alimentos do CCQA/ITAL desde o ano de 2009 até 2014. Os alimentos selecionados foram divididos em grupos e subgrupos, seguindo o padrão do International Network of Food Data Systems (INFOODS). Do total de alimentos analisados, 220 puderam ser aproveitados, sendo 139 para o teor de aminoácidos e 81 para o teor de açúcar.

Palavras-chaves: erro inato de metabolismo, base de dados, açúcares, aminoácidos, proteína, dietoterapia,

1 Autor: Bolsista CNPq (PIBIC): Graduação em Farmácia, PUCC, Campinas-SP, prosa.thais@gmail.com

2 Autor: Bolsista CNPq (PIBIC): Graduação em Farmácia, PUCC, Campinas-SP, bianca.apmartin@gmail.com

3 Colaboradora: Pesquisador, CCQA/ITAL, Campinas-SP, lucia.carmem@ital.sp.gov.br

4 Colaboradora: Pesquisadora, CCQA/ITAL, Campinas-SP, vera.silva@ital.sp.gov.br

5 Orientadora: Pesquisadora, CCQA/ITAL, Campinas-SP, mtb@ital.sp.gov.br



ABSTRACT –*In diet therapy of diseases caused by congenital metabolic error, the key element for providing a diet with low specific food component content (amino acids or sugars) which the person has impediment to metabolize. The control diet therapy begins at the first month after birth and must be maintained for life. The prescription diet is carried out by a specialist by consulting the content of these components in fresh food or processed. The objective of this project is conduct an evaluation in food (raw and processed) with protein and carbohydrate levels below 5%, to build a database to serve as nutritional counseling to patients inborn errors of metabolism. It has been conducted a survey of gross foods data from CCQA/ITAL since 2009 until 2014. The foods analyzed were divided in groups and subgroups, following the pattern of International Network of Food Data Systems (INFOODS). Finally, a total of 220 foods containing proteins and sugars in concentrations lower than 5% were evaluated, being 139 for amino acids content and 81 for sugars content.*

Keywords: congenital metabolic error, database, sugars, amino acids, proteins, diet therapy.

1 INTRODUÇÃO

Erros inatos ou congênitos do metabolismo (EIM) é um grupo de doenças geneticamente determinadas, causadas por um defeito enzimático específico, que gera um bloqueio nas vias metabólicas, acumulando substratos que deixaram de ser catabolizados (FERNADES *et al.*, 2006; PIMENTEL *et al.*, 2014). A maioria das doenças metabólicas hereditárias é tratável, sendo que a evolução do quadro depende do diagnóstico e tratamento precoce, logo após o nascimento (RIGHETTO *et al.*, 2010; RAGHUVAR; GARG; GRAF, 2006).

Os erros inatos do metabolismo podem ser classificados de acordo com o tipo de alteração metabólica presente em duas grandes categorias: 1) alterações que afetam um único sistema orgânico ou apenas um órgão e 2) as que abrangem um grupo de doenças cujo defeito bioquímico compromete uma via metabólica comum a diversos órgãos, como as doenças lisossomais (BURTON, 1998).



Respeitando a grande variabilidade de alterações da segunda categoria, as doenças são subdivididas em três diferentes grupos (I, II, e III) conforme suas características fisiopatológicas e fenótipo clínico, porém o grupo a ser abordado é o grupo II, que está relacionado aos Erros Inatos do Metabolismo Intermediários, que culminam em intoxicação aguda ou crônica. Estas doenças apresentam uma relação direta com a alimentação e resultam na intoxicação do organismo frente aos componentes que não são metabolizáveis. As principais desordens deste grupo que apresentam manifestações de intoxicação são: 1) aminoacidopatias; 2) acidemias orgânicas e 3) impedimentos ao consumo de açúcares, porém as desordens abordadas neste estudo pertencem aos grupos 1 e 3 (FERNANDES *et al.*, 2006; RIGHETTO *et al.*, 2010; SCHWARTZ; SOUZA; GIUGLIANI, 2008).

Esse estudo realizou um levantamento de alimentos (in natura e industrializados) com conteúdo de proteína e açúcares abaixo de 5%, para avaliação dos teores de umidade, proteína, aminoácidos e alguns açúcares (frutose, sacarose, lactose e galactose), cujos resultados serão compilados em uma base de dados, com possibilidade de atualização para servir como um instrumento de utilidade pública.

2 MATERIAIS E MÉTODOS

2.1 Metodologia do trabalho

Foram levantados dados brutos de alimentos analisados no Centro de Química de Alimentos (ITAL) desde o ano de 2009 até 2014. Foram avaliados alimentos que atenderam ao critério abaixo ou igual a 5% de proteínas e açúcares. Os conteúdos de aminoácidos (glicina, treonina, lisina, arginina, tirosina, valina, metionina, cistina, isoleucina, leucina e fenilalanina) e açúcares (frutose, sacarose, lactose e galactose) foram expressos em mg/100g do alimento, sendo a umidade e proteínas expressas em g/100g ou g/100mL do alimento.

2.2 Critério de categorização dos alimentos

A maioria das bases de dados de composição dos alimentos contém cerca de 10 a 25 grupos, porém foi comprovada que a classificação real dos alimentos está extremamente interligada a cultura de cada país (INFOODS, 2003). Neste trabalho,



avaliando as possibilidades de grupos e subgrupos mais simplificados e de fácil consulta, foi adotado o modelo recomendado pelo INFOODS (2003), descrito a seguir:

Tabela 1. Grupos e subgrupos dos alimentos.

Grupos de Alimentos	Subgrupos de alimentos
<u>Bebidas</u>	Chás, café, refrigerantes, suco de frutas concentrado e licores
<u>Cereais e seus produtos</u>	Grãos e farinhas Produtos de cereais (pães, massas, biscoitos doces, biscoitos salgados, bolos, macarrão, cereais matinais)
<u>Frutas e seus produtos</u>	Frutas frescas Frutas Processadas e sucos
<u>Leite e seus produtos</u>	Crems, iogurtes, queijos, sorvetes
<u>Miscelâneas</u>	Ervas, especiarias, condimentos e fermentos
<u>Nozes e sementes</u>	Incluindo oleaginosas
<u>Óleos e gorduras</u>	Óleos de sementes, óleos marinhos, margarinas, manteigas
<u>Açúcares e xaropes</u>	Açúcares, xaropes, confeitaria, sobremesas, geléias, gelatinas, conservas
<u>Vegetais e seus produtos</u>	Raízes, tubérculos, caules, milho, plantas Vegetais folhosos Leguminosas e suas sementes

2.3 Análises Químicas efetuadas

Para a obtenção dos resultados foram anteriormente realizadas as análises de proteínas, aminoácidos, umidade e açúcares em alimentos “in natura” e industrializados. Proteínas: método de Kjeldahl de acordo com a AOAC (HORWITZ, 2010). Aminoácidos: método Cromatografia líquida de alta eficiência (HPLC), detecção UV/254 nm segundo WHITE, HART e FRY (1986); HAGEN, FROST e AUGUSTIN (1989). Umidade: segundo ZENEBON e PASCUET (2005). Açúcares: analisado por HPLC, segundo BURGNER; FEINBERG, 1992.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

O cardápio da dieta para indivíduos com EIM deve ser personalizado e elaborado por um nutricionista, porque é muito específico e tem que ter consideração a idade do



paciente, o grau de intolerância, ou seja, a quantidade do componente tóxico permitido e a quantidade de proteína ou calorias necessárias para o paciente. As frutas, legumes e cereais são os alimentos predominantes da dieta combinados a fórmulas específicas para a doença. Contudo, existe uma grande procura por alimentos industrializados de fácil preparo e consumo.

As Tabelas em anexo exemplificam como ficarão disponíveis os resultados obtidos até o momento (Anexos 1 e 2).

4 CONCLUSÃO

Foram avaliados 220 alimentos com teores abaixo de 5% de proteínas e açúcares, sendo 139 alimentos para os teores de aminoácidos e 81 alimentos para a tabela de açúcares, dados que já poderiam ser disponibilizados para as pessoas com EIM. Predominaram alimentos industrializados comercializados pelas indústrias nacionais.

5 AGRADECIMENTOS

Ao CNPQ, pela bolsa de Iniciação Científica e ao CCQA – ITAL, pela oportunidade de estágio.

6 REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BURTON, B. K. Inborn Errors of Metabolism in Infancy: A Guide to Diagnosis. **Pediatrics**, v.102, n. 6, p. 69-77, 1998.

BURGNER, E.; FEINBERG, M. Determination of mono- and disaccharides in foods by interlaboratory study: Quantitation of Bias components for liquid chromatography. **Journal of AOAC International**, v. 75, n. 3, p. 443-464, 1992.

FERNANDES, J.; BERGER, J. V. D.; SAUDUBRAY, J. M.; WALTER, J. H. **Inborn Metabolic Diseases: Diagnostic and treatment**. 4ªed. Alemanha, Springer ED., 2006.

HAGEN, S. R.; FROST, B.; AUGUSTIN, J. Precolumn phenylisothiocyanate derivatization and liquid chromatography of aminoacids in Food. **Journal of the Association of Official Analytical Chemists**, v. 72, n. 6, p, 912-916, 1989.

HORWITZ, W.; LATIMER, J. R.; GEORGE, W. **Official Methods of Analysis of the Association of Official Analytical Chemists**.18.ed. Current Through Revision 3, 2010. Gaithersburg, Maryland: AOAC, 2010.

INTERNATIONAL NETWORK OF FOOD DATA SYSTEMS/ INFOODS (2003). International food composition table /database directory. Roma, 2^o Ed,147p. Disponível



9º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2015
10 a 12 de agosto de 2015 – Campinas, São Paulo

em: < <http://www.fao.org/infoods/infoods/tables-and-databases/en/>. Acesso em: 01 Mar. 2015

PIMENTEL, F. B.; ALVES, R. C.; COSTA, A. S.; TORRES, D.; ALMEIDA, M. F.; OLIVEIRA, M. B. Phenylketonuria: Protein content and amino acids profile of dishes for phenylketonuric patients. The relevance of phenylalanine. **Food Chemistry**, v. 149, p. 144-150, 2014.

RAGHUVVEER, T. S.; GARG U.; GRAF W.D. Inborn Errors of Metabolism in Infancy and Early Childhood: An Update. **American Academy of Family Physicians**, v. 73, 2006.

RIGHETTO, A. L. C.; TURCATO, M. D. F.; ANSELMO, J. N. N.; JOTHA, M. C. D.; SANTOS, C. D.; GARICIA, D. F.; SILVEIRA, E. A. B.; LOURENÇO C. M.; SAWAMURA, R.; JUNIOR, J. S. C.; FERNANDES, M. I.; SOBREIRA, C. F. R.; MACIEL, L. M. Z.; FUNAYAMA, C. A. R.; NETO, J. M. D. P. Inborn errors of metabolism in the hospital of clinics of Ribeirão Preto – SP from 2000 to 2008. **Medicina (Ribeirão Preto)**, v. 43, n. 4, p. 419-426, 2010.

SCHWARTZ, I. V.; SOUZA, C. F. M.; GIUGLIANI, R. Treatment of inborn errors of metabolism. **Jornal de Pediatria**, v. 84, n. 4, p. 84-90, 2008.

ZENEBON, O.; PASCUET, D. S. (COORD.). Métodos físico-químicos para análise de alimentos. 4.Ed. Brasília: Ministério da Saúde/ANVISA São Paulo: Instituto Adolfo Lutz, 2005.

WHITE, J. A.; HART, R. J.; FRY, J. C. an evaluation of the waters pico-tag system of the amino-acid analysis of foods materials. **Journal of Automatic Chemistry**, v. 8, n. 4, p. 170-177, 1986.



9º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2015
10 a 12 de agosto de 2015 – Campinas, São Paulo

Anexo1. Composição de açúcares(mg/100g) de alimento “in natura” ou industrializado.

Nome do produto	Marca	Umidade	Frutose	Sacarose	Lactose	Galactose
		g/100g ou g/100mL	mg/100g			
<u>Açúcares e Xaropes</u>						
Creme Nutella	Ferrero	0,66	NA	49.200,0	3.830,0	NA
Ferrero Rocher	Ferrero	0,75	NA	30.920,0	3.140,0	NA
<u>Bebidas</u>						
Suco de uva	Sulavan	90,1	6.800,0	<200,0	NA	NA
Refrigerante de Cola	Conquista	93,9	4.200,0	1.800,0	NA	NA
Néctar de manga Light	Del Valle	96,3	1.100,0	1.300,0	NA	NA
<u>Cereais e seus produtos</u>						
Barra de polpa de coco verde	Flormel	7,18	320,0	3.490,0	NA	NA
Barra de baru, castanha de caju	Flormel	6,03	<200,0	3.820,0	<200,0	NA
<u>Frutas e seus produtos</u>						
Manga cultivo convencional	-	82,3	690,0	2.450,0	1.930,0	NA
Manga cultivo orgânico	-	82,3	720,0	3.100,0	3.220,0	NA
Morango cultivo convencional	-	91,5	2.590,0	3.020,0	<200,0	NA
Morango cultivo orgânico	-	91,5	2.190,0	2.500,0	<200,0	NA
<u>Leite e seus produtos</u>						
iogurte sabor morango light	Itambé	90,8	<200,0	NA	2,900	NA
Peti suisse Chambinho - Morango	Nestlé	63,53	400,0	11.600,0	NA	NA
SorveteCreme 2 L	Kibon	56,23	1.480,0	13.140,0	4.380,0	NA
<u>Miscelâneas</u>						
Molho de Soja Tradicional	Sakura	71,52	410,0	10.320,0	NA	NA
Molho de Yakissoba	Blue Dragon	80,11	1.340,0	6.140,0	NA	NA
<u>Vegetais e seus produtos</u>						
Batata cultivo convencional	-	85,94	< 200,0	< 200,0	450,0	NA
Cenoura cultivo orgânico	-	88,24	1200,0	1.070,0	2.830,0	NA
Tomate cultivo convencional	-	95,1	1.050,0	1.250,0	<200,0	NA
Tomate cultivo orgânico	-	95,1	1.250,0	1.500,0	< 200,0	NA
Alface cultivo convencional	-	95,0	520,0	650,0	<200,0	NA
Alface cultivo orgânico	-	95,0	780,0	920,0	< 200,0	NA
Pimentão verde cultivo orgânico	-	93,5	1.350,0	1.180,0	<200,0	NA
Pimentão verde cultivo convencional	-	93,5	1.530,0	1.330,0	< 200,0	NA



9º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2015
10 a 12 de agosto de 2015 – Campinas, São Paulo

Anexo 2. Composição de aminoácidos (mg/100g) de alimento “*in natura*” ou industrializado.

Nome do produto	Marca	Proteínas	Umidade	Glicina	Treonina	Lisina	Arginina	Tirosina	Valina	Metionina	Cistina	Isoleucina	Leucina	Fenilalanina
		g/100g ou g/100mL		mg/100g										
<u>Açúcares e Xaropes</u>														
Geleia de morango	Etti	0,16	33,5	6	2,6	1,08	0,96	17,12	2,53	5,94	3,24	4,34	4,53	4,62
Bala morango com leite condensado	Florestal	1,16	4,8	32,69	44,38	52,24	31,65	36,66	66,37	21,26	20,9	55,78	109,59	49,99
<u>Bebidas</u>														
Suco tropical de goiaba	Palmeiron	0,45	95,02	17,8	12,1	25,69	30,55	18,66	27,35	19,55	7,95	19,28	30,8	17,62
Concentrado uva adoçado	Del Valle Mais	0,19	52,21	7,50	6,00	4,00	22,50	6,00	5,00	1,00	10,00	2,50	5,00	6,00
<u>Cereais e seus produtos</u>														
Wafer chocolate com creme chocolate/avelã	Bauducco	4,76	1,45	195,71	151,04	65,37	220,15	170,14	232,54	71,39	20,69	186,01	321,01	233,44
Mistura para bolo aipim	Orquídea	2,78	4,25	101,55	72,73	93,72	131,80	82,86	132,46	54,53	19,81	126,17	216,90	131,8
<u>Frutas e seus produtos</u>														
Abacaxi em calda	Tozzi	0,29	76,72	12,85	7,36	15,24	10,83	15,76	17,26	6,85	3,75	12,67	17,58	10,83
<u>Leite e seus produtos</u>														
Leite UHT integral	Itambé	3,36	90,21	73,95	160,13	219,71	125,19	162,30	188,46	85,63	38,79	152,8	282,51	152,41
Sorvete chocolate com pedaço de chocolate	Haägen Dazs	4,84	50,51	136,82	212,23	361,05	239,33	238,38	265,08	115,17	63,49	223,89	427,85	231,92
<u>Miscelâneas</u>														
Maionese	Junior	0,31	69,74	9,64	14,33	30,02	24,12	5,66	20,35	8,9	0,42	17,95	29,58	13,55
Molho branco cremoso	Master Food	4,9	5,22	164,9	144,28	187,52	217,24	79	239,62	63,52	19,81	178,36	340,94	234,01
<u>Vegetais e seus produtos</u>														
Milho e ervilha	Jurema	4,88	75,71	219,29	229,6	321,76	491,20	215,52	276,62	57,83	19,5	269,71	372,69	230,34
Seleta de legumes	Jurema	4,37	77,74	189,9	173,96	270,18	369,44	189,4	225,34	55,98	28,33	239,10	367,51	210,92



9º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2015
10 a 12 de agosto de 2015 – Campinas, São Paulo