



Centro de Referência em Erros  
Inatos do Metabolismo



# Alimentos para fins Especiais

Beatriz Jurkiewicz Frangipani

Nutricionista

Centro de Referência em Erros Inatos do  
Metabolismo– IGEIM/CREIM/UNIFESP

[beatriz.frangipani@igeim.org.br](mailto:beatriz.frangipani@igeim.org.br)

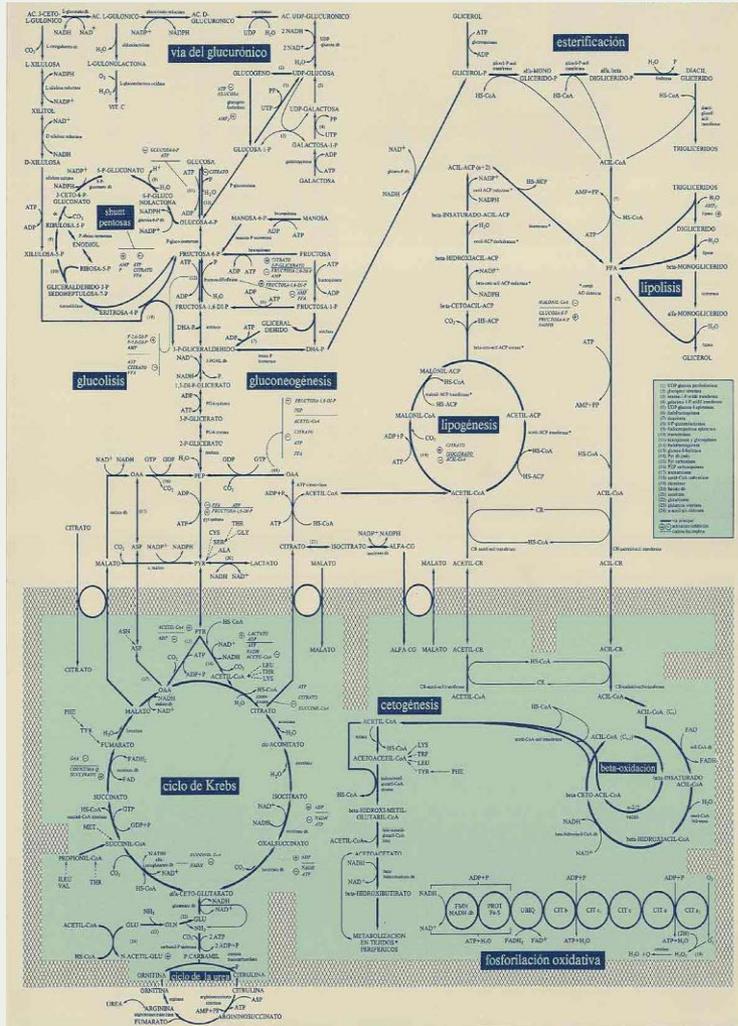
# Restrição alimentar

1. Quem necessita de alimentos especiais?
2. O que são os alimentos especiais?
3. Qual a finalidade dos alimentos especiais?

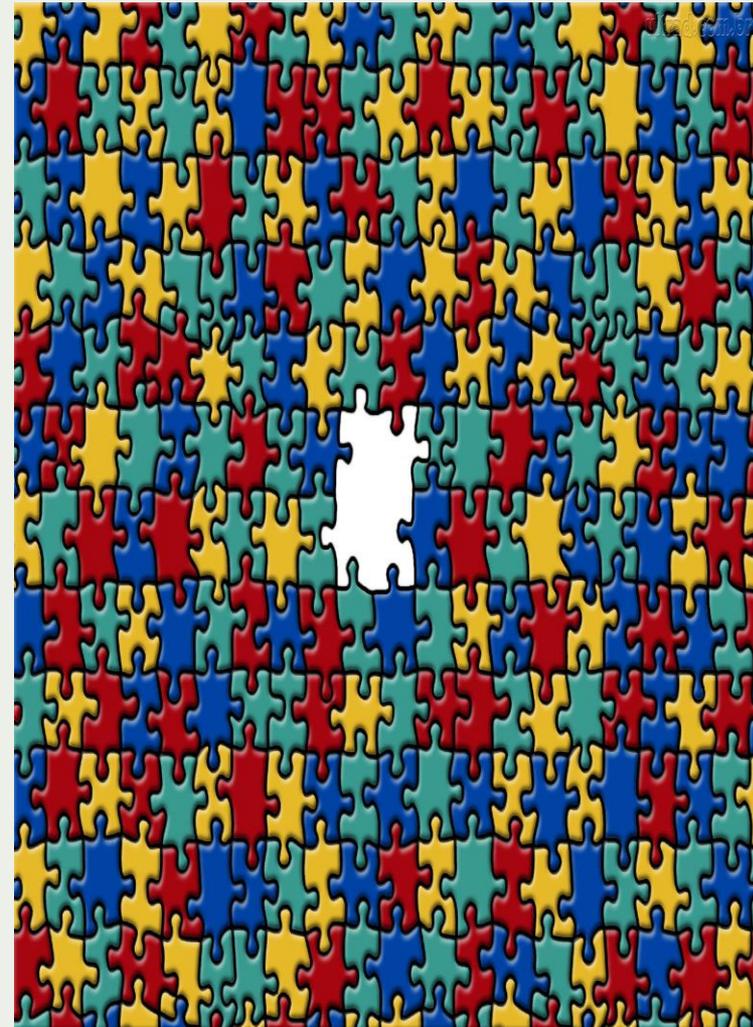
- Doenças genéticas hereditárias, causadas por um erro inato do metabolismo.
- EIM ocorre quando existe um problema bioquímico, no qual o defeito de uma enzima específica irá interferir no metabolismo de proteínas, gorduras ou carboidratos.
- O defeito enzimático levará ao acúmulo e deficiência de substâncias no organismo.

# Erro Inato do metabolismo (EIM)

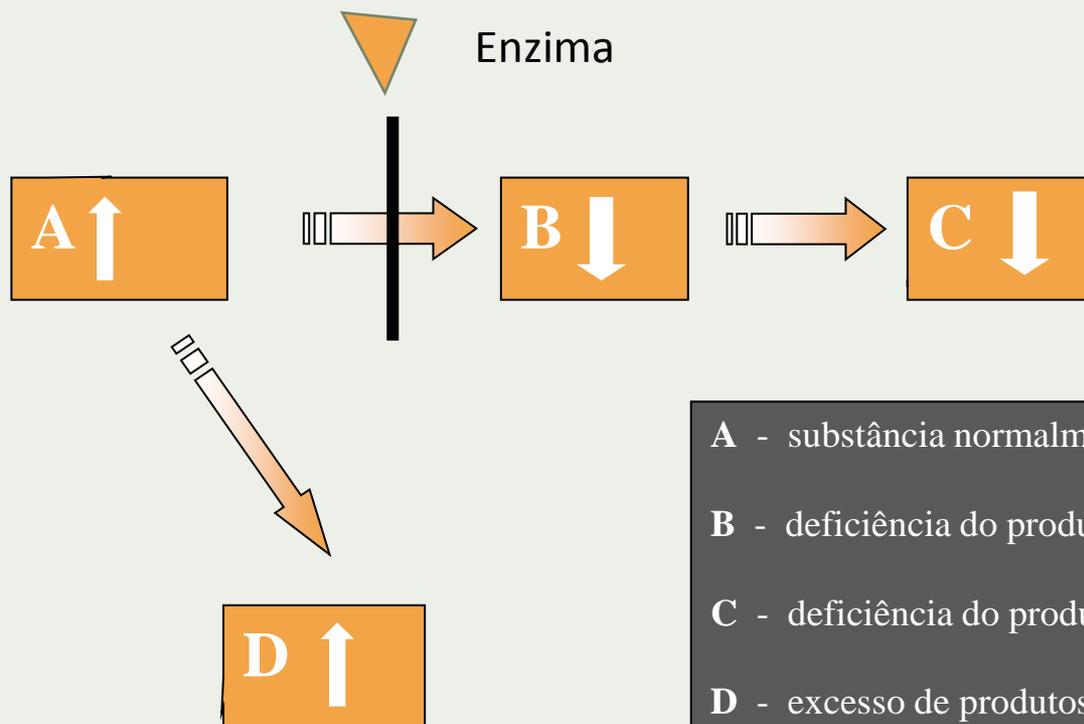
## Metabolismo Intermediário



## Defeito no metabolismo



# Erro Inato do Metabolismo



A - substância normalmente presente

B - deficiência do produto intermediário

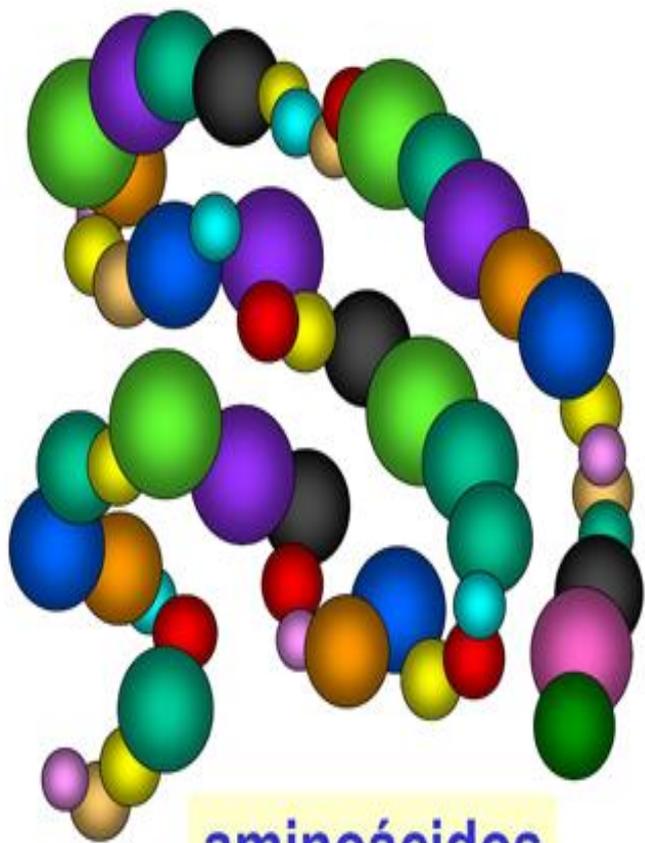
C - deficiência do produto final

D - excesso de produtos da via metabólica acessória

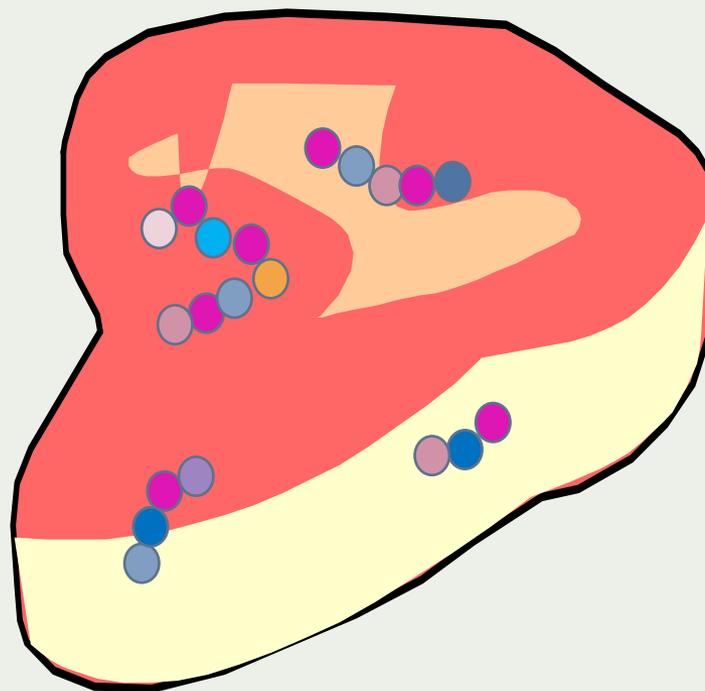
## Erros inatos relacionados ao metabolismo das proteínas:

- Aminoacidopatias
- Acidúrias orgânicas
- Defeitos do ciclo da uréia

# Proteína



aminoácidos



Alimento

# Doenças Metabólicas envolvendo proteína:

Fenilcetonúria

Homocistinúria

Tirosinemia

Doença do Xarope de Bordo

Acidúria Glutárica

Acidemia metilmalônica

Acidemia propiônica

Acidemia Isovalérica

Defeitos do Ciclo da Ureia

# Complicações das doenças:

## Descompensação metabólica:

- Deficiência intelectual
- Sequelas neurológicas irreversíveis
- Eventos tromboembólicos
- Edema cerebral
- Coma
- Óbito

# Tratamento: Dieta

- ✓ Eliminar os alimentos ricos em proteínas
- ✓ Controle quantitativo de alimentos permitidos
- ✓ Suplementar com fórmula de aminoácidos para atingir requerimento de proteína e nutrientes.
- ✓ Fornecer energia, promover adesão e qualidade de vida

- Eliminar os alimentos ricos em proteínas

## Alimentos excluídos da dieta



## Alimentos controlados



## Controle quantitativo

<u>Cardápio</u> fenil → 295mg	<u>Cardápio</u> fenil → 295mg
lanche	almoço
60g de banana → 26mg	70g de arroz → 77mg
almoço	50g de ervas-dois → 20mg
70g de arroz → 77mg	30g de agrião → 48mg
70g de cenoura → 22mg	50g de tomate → 10mg
30g de cebola → 12mg	20g de azeitona → 10mg
50g de tomate → 10mg	165mg
30g de repolho → 16mg	fruta
20g de azeitona → 10mg	50g de banana → 22mg
144mg	
fruta	jantar
100g de maçã → 10mg	50g de tomate → 10mg
	60g de arroz → 66mg
jantar	20g de cebola → 8mg
50g de tomate → 10mg	30g de espinafre → 24mg
30g de cebola → 12mg	108mg
30g de espinafre → 24mg	
60g de arroz → 66mg	
112mg	
	<b>Proteína: 6g</b> →

Necessidades nutricionais:

Fenilalanina: 300 mg

**Proteína: 40g**

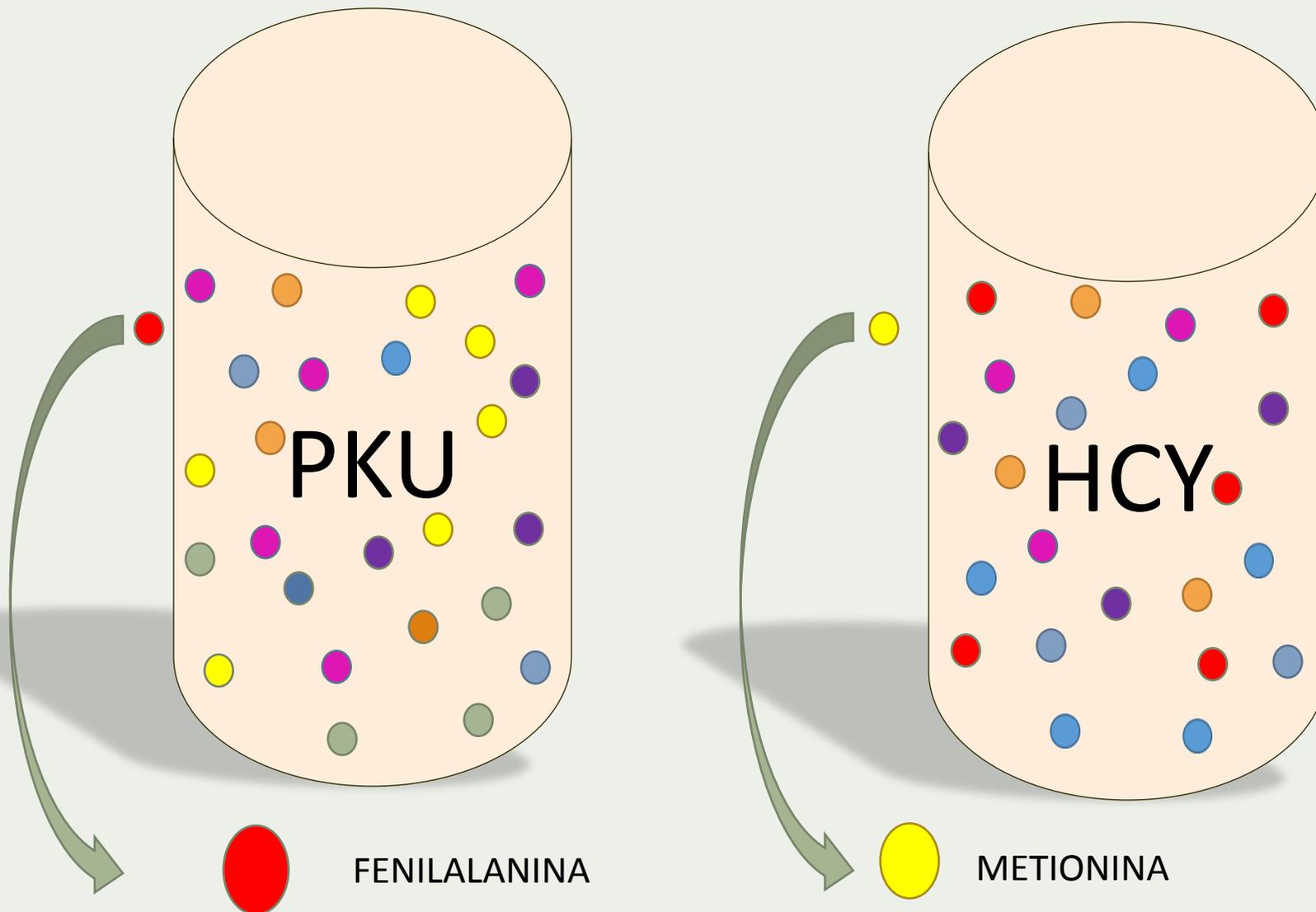
Energia: 2000 kcal



Não atinge a recomendação

✓ Suplementar com fórmula de aminoácidos

Fórmulas de aminoácidos específica  
Suprir proteína, vitaminas e minerais



✓ Fornecer energia

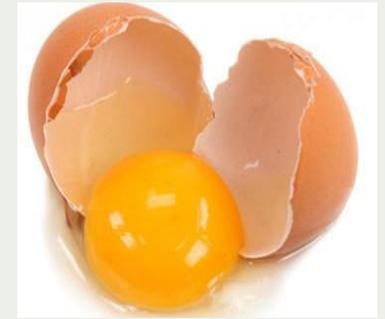
# Alimentos permitidos sem restrição



# Alimentos com baixo teor de proteína



# Substituem os alimentos usualmente utilizados na alimentação



# Diferença entre alimentos para fins especiais:

- Fórmulas de aminoácidos  
(Proteína)
- Alimentos com baixo teor de proteína  
(Energia)

## Fórmula de aminoácidos ou alimento terapêutico “medical food”

- São compostos de aminoácidos livres, acrescidos ou não de carboidratos e gorduras, enriquecidos de vitaminas e minerais.
- Isento do aminoácido envolvido no bloqueio metabólico e enriquecido com o aminoácido deficiente.
- Utilizado para suprir a proteína da dieta, necessária para o crescimento e desenvolvimento, que não pode ser atingida por alimentos naturais.
- **Fornece de 85 a 90% da proteína necessária.**

# Alimentos com baixo teor de proteína

- Alimentos que foram modificados para terem baixo teor de proteína.
- Alternativa para substituição dos alimentos que são excluídos da dieta
- Fornecem energia e saciedade
- Facilitam a adesão ao tratamento

# Inclusão social



Download from:  
Dreamstime.com



Dedicacao de Mae



# Desenvolver receitas sem produtos especiais: Grande desafio



- ✓ Várias tentativas sem sucesso
- ✓ Desperdício de alimentos
- ✓ Horas trabalhadas
- ✓ Falta de informação na composição dos alimentos
- ✓ Dificuldade de encontrar os ingredientes
- ✓ Frustração





Existe uma Solução!  
Por que não?

# Alimentos: Um direito de todos



**Obrigada!**

beatriz.frangipani@igeim.org.br