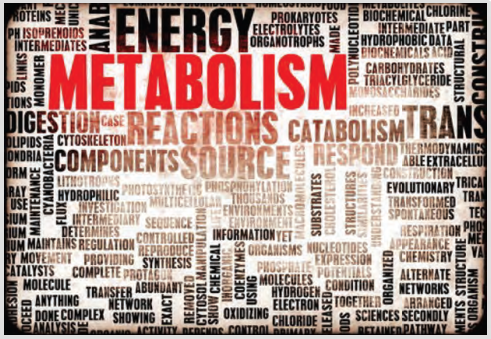
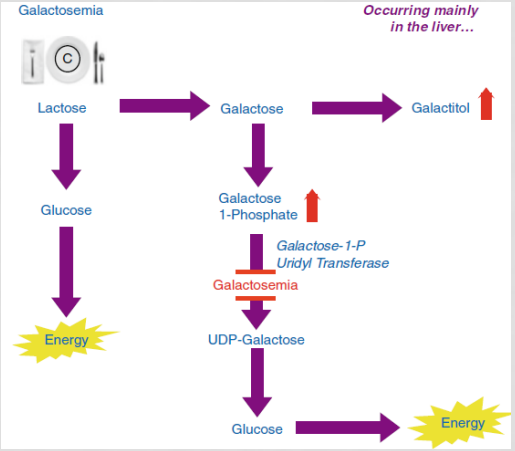
XIII Curso Básico de Doenças Hereditárias do Metabolismo
Hospital Pediátrico Carmona da Mota – CHUC-EPE



Tratamento dietético das DHM de intoxicação por açúcares

Nanci Baptista

Coimbra, 21 e 22 de setembro de 2015



GALACTOSEMIA

Tratamento dietético

XIII Curso Básico de Doenças Hereditárias do Metabolismo

TERAPÊUTICA NUTRICIONAL

- Remoção na alimentação (tóxico e seus precursores)
  - Lactose/ Galactose
- Nutrientes adequados para o crescimento e desenvolvimento normais
  - Suplementação vitamínico-mineral (cálcio e vitamina D)

INGESTÃO RECOMENDADA

Tolerância individual

Idades	Aporte de galactose (mg/dia)
Até 1 ano	50 (< 200)
De 1 a 4 anos	150 (< 200)
De 4 a 14 anos	200 (< 300)
Adolescentes	250 (< 400)
Adultos	300 (< 500)

100 ml leite vaca contém 2400mg galactose

ALIMENTOS PROIBIDOS

Principal fonte

- Lactose: leite e derivados
  - Leite materno / fórmulas com leite de vaca
- Oligossacáridos: rafinose, estaquiose e verbacose
  - Vegetais, legumes e leguminosas

ALIMENTOS LIVRES

Leite de soja

Legumes e hortaliças

Frutas

Carne, peixe, aves e ovos

Batata, arroz e massas

Pão, cereais

Gorduras

que não contenham ingredientes proibidos

- Noz, avelã, manteiga de noz e de avelã
- Rebuçados de fruta, pipocas, geleia, marmelada e açúcar

Alimentos livres	Alimentos controlados	Alimentos a evitar
Até 2 mg galactose / 100g alimento	*2 a 8 mg galactose / 100g alimento*	*Mais de 8 mg galactose / 100g alimento*

FRUTOS

- ✓ Abacate
- ✓ Damasco
- ✓ Todos os sumos sem lactose ou de frutos não proibidos

- Laranja
- Limão
- Maçã
- Melão
- Morango
- Pêra
- Pêssego
- Toranja
- Uva
- Nozes

- × Ameixa
- × Amoras
- × Avelãs
- × Banana
- × Diospiro
- × Figos
- × Kiwi
- × Manga
- × Melancia
- × Papaia
- × Tâmaras
- × Uvas passas
- × Todas as conservas com lactose

LEGUMES E HORTALICAS

- ✓ Alcachofra
- ✓ Beterraba
- ✓ Espinafre
- ✓ Batata
- ✓ Batatas fritas comerciais (atenção à composição nutricional)
- ✓ Cardo
- ✓ Cogumelos
- ✓ Espargo
- ✓ Rabanete
- ✓ Ervas aromáticas (ex. tomilho, salsa, orégãos, etc.) e especiarias puras (ex. pimenta)
- ✓ Sopas e caldos caseiros

- Aipo
- Alface
- Alho-porro
- Azeitonas
- Beringela
- Brócolos
- Cebola
- Cenoura
- Couve-flor
- Couve lombarda
- Feijão verde
- Milho doce
- Nabo
- Pepino
- Repolho
- Lentilhas
- Feijão

- × Abóbora
- × Batata doce
- × Beterraba
- × Couve de Bruxelas
- × Malagueta
- × Pimenta
- × Pimentos
- × Tomate e derivados
- × Esparregado comercial
- × Legumes pré-cozinhados e em conserva
- × Preparações de batata com leite
- × Sopas e caldos comerciais

Alimentos livres	Alimentos controlados	Alimentos a evitar
Até 2 mg galactose / 100g alimento	*2 a 8 mg galactose / 100g alimento*	*Mais de 8 mg galactose / 100g alimento*

LEITE E DERIVADOS

- ✓ Al110, O-lac…
- ✓ Fórmulas de soja
- ✓ Queijos Emmental (exceto mini babybel), Gruyere, Jarlsberg
- ✓ Queijo de soja
- ✓ Iogurte de soja
- ✓ Leite de soja
- ✓ Bebida de arroz

- Fórmulas de soja com farinha de soja

- × Bebidas lácteas
- × Iogurtes
- × Sobremesas lácteas
- × Leite e derivados
- × Leite materno
- × Leites fermentados
- × Queijo fresco, fundido, creme
- × Queijo mini babybel
- × Todos os queijos exceto os permitidos

BEBIDAS

- ✓ Bebidas carbónicas
- ✓ Café
- ✓ Cerveja
- ✓ Vinho

- × Qualquer bebida com leite, lactose, caseinato, cálcico ou sódico

CEREAIS

- ✓ Arroz
- ✓ Aveia
- ✓ Centeio
- ✓ Cevada
- ✓ Fécula de batata
- ✓ Milho e Amido de milho
- ✓ Tapioca
- ✓ Trigo
- ✓ Farinha de trigo, farinha de arroz, farinha de soja
- ✓ Alfarroba
- ✓ Cereais de pequeno-almoço tipo weetabix, cornflakes, flocos de arroz
- ✓ Pão árabe, pão indiano
- ✓ Todas as massas fabricadas sem leite

- Farinha de girassol
- Farinha de soja

- × Cereais de pequeno-almoço com leite ou chocolate
- × Côdea de pão
- × Farinhas lácteas
- × Folhados
- × Gérmen de trigo
- × Pão de forma
- × Pão de leite, doce ou integral
- × Todos os fabricados com leite ou manteiga

Alimentos livres	Alimentos controlados	Alimentos a evitar
Até 2 mg galactose / 100g alimento	*2 a 8 mg galactose / 100g alimento*	*Mais de 8 mg galactose / 100g alimento*

CARNE, PEIXE e AVES

- ✓ Almôndegas caseiras
- ✓ Carne de boi
- ✓ Cordeiro, anho
- ✓ Porco
- ✓ Presunto e fiambre caseiros (sem leite ou produtos lácteos)
- ✓ Vaca, Vitela
- ✓
- ✓ Atum, sardinha em óleo ou azeite puro (sem molhos)
- ✓ Peixe
- ✓ Marisco
- ✓ Frango
- ✓ Tofu

- Presunto e fiambre industriais (ler o rótulo, pode conter lactose)

- x Almôndegas industriais
- x Carnes e peixes panados comerciais
- x Conservas e cozinhados com leite
- x Charcutaria artesanal e industrial
- x Molhos com ingredientes proibidos
- x Patés comerciais
- x Vísceras (mioleiras, tripas, rins, fígado, baço, pâncreas e língua)
- x Salsichas, hambúrgueres industriais

LEGUMINOSAS e SEMENTES

- ✓ Amendoins

- Azeitonas
- Sementes de girassol

- x Ervilhas
- x Feijão
- x Favas
- x Grão
- x Lentilhas

Alimentos livres	Alimentos controlados	Alimentos a evitar
Até 2 mg galactose / 100g alimento	*2 a 8 mg galactose / 100g alimento*	*Mais de 8 mg galactose / 100g alimento*

CONFEITARIA E PASTELARIA

- ✓ Gelatina
- ✓ Todos os fabricados com produtos sem leite
- ✓ Sobremesas de soja
- ✓ Sorvete, geleia, gelado de soja, pudim de arroz

- x Biscoitos
- x Pastéis
- x Todos os fabricados com alimentos proibidos

OVOS

- Todos

- x Receitas com leite

GORDURAS

- ✓ Bacon
- ✓ Banha de porco
- ✓ Margarinas sem leite
- ✓ Óleos vegetais
- ✓ Sebo
- ✓ Toucinho

- x Manteiga
- x Manteiga de amendoim com leite
- x Margarina com leite
- x Natas
- x Produtos com caseinato

AÇÚCARES E EDULCORANTES

- ✓ Açúcar de cana
- ✓ Marmeladas de frutas permitidas
- ✓ Sacarina
- ✓ Xarope de milho

- Cacau
- Fermentos
- Levedura
- Marmelada de frutas
- Mel

- x Caramelos
- x Edulcorantes com lactose
- x Marmeladas de frutas proibidas
- x Melaço e xarope de maçã

ROTULAGEM

- Pão, biscoitos, bolos, panquecas
- Batatas embaladas, cereais
- Cachorros
- Molhos para cozinhar, enlatados e alimentos pré-cozinhados
- Adoçantes artificiais
- Cremes não lácteos
- Pasta dos dentes
- Medicamentos

ROTULAGEM

✓ **Ingredientes Seguros**

- ✓ *Lactato*
- ✓ *Ácido láctico*
- ✓ *Lactoalbumina*

× **Ingredientes Proibidos**

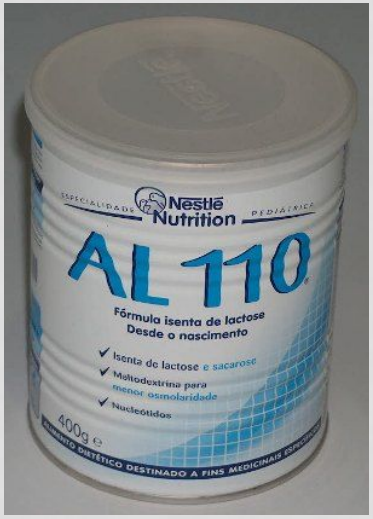
- × *Manteiga*
- × *Caseína, caseínatos*
- × *Queijo*
- × *Natas*
- × *Coalhada*
- × *Leite, leite em pó*
- × *Soro de leite, soro de leite em pó*
- × *lactose*

ATENÇÃO!!

× **Na bula dos medicamentos…**

- × *Lactose*
- × *Lactobionato*

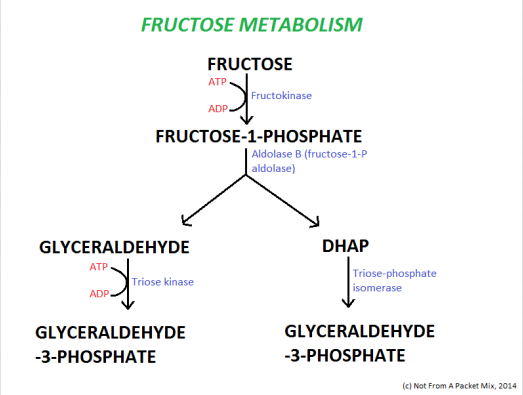
ALTERNATIVAS



ALTERNATIVAS

EXEMPLO DE UM DIA ALIMENTAR

Pequeno-almoço	8 medidas de **Al 110 / Visoy** + 240 ml água
Meio da manhã	200 ml **bebida de soja** + 1 pão com **marmelada**
Almoço	Sopa + prato N + uma peça de fruta (maçã, p. exº)
Lanche	1 **iogurte de soja** ou 8 medidas de **Al 110 / Visoy** + 240 ml água + 1 pão com doce ou marmelada
Jantar	Sopa + prato N + uma peça de fruta ou uma **sobremesa de soja**
Ceia	8 medidas de **Al 110 / Visoy** + 240 ml água



FRUTOSEMIA

Tratamento dietético

XIII Curso Básico de Doenças Hereditárias do Metabolismo

TERAPÊUTICA NUTRICIONAL

- Remoção da alimentação (tóxico ou precursores)
  - Frutose (rafinose e estaquiose) / Sacarose / Sorbitol
- Nutrientes adequados para o crescimento e desenvolvimento normais
  - Suplementação **vitamínico-mineral (vit. C)**

INGESTÃO RECOMENDADA

1 a 2 g frutose / dia

tolerância individual

variação com a idade

Ingestão da menor quantidade possível

1 maçã média contém 9,5g de frutose

ALIMENTOS PROIBIDOS

Frutas ou sumos de frutas

Mel

Vegetais (crus)

Açúcar / sacarose

Sorbitol, poliol

Alimentos	Livres	A Evitar
Açúcares e adoçantes		
	▪ Glicose, glucose, polímeros de glicose, xarope de glicose, dextrose, lactose, amido, maltose, maltodextrina, extracto de malte, sacarina, aspartame, acesulfame-K, ciclamato. ▪ Lucosade drageias – original ▪ Glucose - drageias	▪ Açúcar (cana ou beterraba) – branco, castanho, refinado, açúcar em pó. ▪ Açúcar de fruta, frutose, sacarose, levulose, sorbitol, açúcar invertido, xarope de glicose hidrogenado. ▪ Mel, melaço, compota, marmelada, doces, chocolate, molhos para sobremesas, gelatina.
Frutos		
		▪ Todos os frutos e produtos dos frutos.
Legumes cozinhados (fervidos e desperdiçada a água)		
Grupo I (<0,5g frutose/100g)	▪ Bróculos (frescos), aipo, espinafres, batatas velhas, alcachofra, cogumelos, agrião, feijão verde, feijão encarnado, grão-de-bico, lentilhas. ▪ Batatas fritas.	▪ Raiz de beterraba, couves de Bruxelas, salada de couve, cenouras, pepino de conserva, cebola, milho-doce, tomate. ▪ Feijão. ▪ Vegetais miniatura com açúcar acrescentado, maionese ou molho de salada.
Grupo II (0,5 – 1g Frutose / 100g)	• Bróculos congelados, batatas novas, abóbora, fava, couve, couve-flor, pepino, soja, alho-porro, alface, rabanete, nabo, ervilhas.	

Alimentos	Livres	A Evitar
Leites e derivados		
	▪ Fórmulas para lactentes, leite de vaca (gordo, meio-gordo, magro), leite evaporado não açucarado. ▪ Leite desidratado em pó. ▪ Natas, iogurte natural, queijos.	▪ Leite de soja, leite condensado, leite aromatizado, pó para batidos e xaropes, natas em spray, iogurtes com aromas e frutos, queijo fresco, queijo com ingredientes adicionais (ex. nozes, ananás…)
Ovos		
	▪ Ovos.	
Carne, peixe e aves		
	▪ Todos os frescos, se processados verificar se não têm adicionados sacarose, frutose ou mel.	▪ Carnes processadas que têm adicionada sacarose (ex.: pasta de carnes, salsichas, salames, patés). ▪ Fiambre. ▪ Refeições pré-cozinhadas contendo vegetais.
Cereais		
	▪ Farinha, arroz, massa (branca de preferência, não integral nem de soja, tapioca ou milho). ▪ Pão branco (pré-embalado). ▪ Cream crackers, bolachas de água e sal, araruta, sêmola, aveia e cevada. ▪ Papa de aveia, Shredded Wheat (só uma refeição / dia).	▪ Farelo, gérmen do grão, trigo. ▪ Cereais de pequeno-almoço (a maioria, em especial os que contêm açúcar, fruta ou gérmen de grão). ▪ Massas com molho de tomate. ▪ Pão de mistura, pão com passas, pão doce, bolos, biscoitos. ▪ Aperitivos.
Gorduras e Óleos		
	▪ Manteiga, margarina, óleos vegetais e banha.	
Papas lácteas		
	▪ Nestlé – cerélac, milho e arroz ▪ Nutribén – creme de arroz.	

Alimentos	Livres	A Evitar
Bebidas		
	▪ Chá, café, água mineral, cacau, soda, refrigerantes (adoçados com sacarina ou aspartame, sem açúcar, sem sabor a fruta). ▪ Lucosade (não com aroma de fruta), Ferguzade. ▪ Bebidas da Milupa para bebé (glicose e extractos de ervas).	▪ Misturas de chá instantâneas, essência de café. ▪ Sumos de fruta, sumos de vegetais, refrigerantes, bebidas para diabéticos contendo sorbitol ou frutose. ▪ Leite achocolatado. ▪ Bebidas alcoólicas.
Miscelânea		
	▪ Sal, pimenta, vinagre, corantes alimentares, fermento em pó, gelatina, sementes de sésamo, pevides de abóbora e girassol (máx. 10 g/dia), mostarda e especiarias.	▪ Pickles, caldos de carne, picante, molhos de salada, polpa de tomate, maionese, molhos comerciais (ex.: ketchup), sopas embaladas, frutos secos, manteiga de amendoim, massapão.

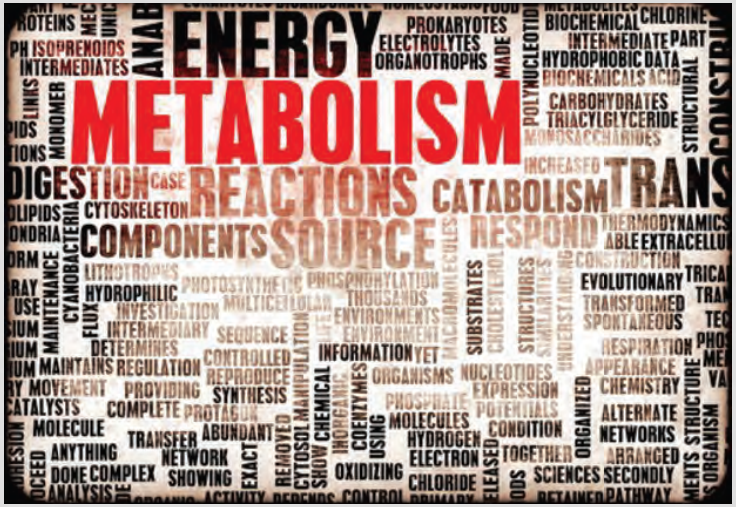
ROTULAGEM

- Pão
- Leites
- Bolachas
- Adoçantes artificiais
- Medicamentos

EXEMPLO DE UM DIA ALIMENTAR

Pequeno-almoço	Leite meio-gordo + pão branco com manteiga
Meio da manhã	Bolachas cream-cracker + iogurte natural
Almoço	Creme de espinafres + carne / peixe com arroz e alface
Lanche	Leite meio-gordo + pão branco com manteiga
Jantar	Puré de legumes (batata, abóbora, couve, alface..) Carne / peixe com batata frita e alface e pepino
Ceia	Leite meio-gordo ou iogurte natural

XIII Curso Básico de Doenças Hereditárias do Metabolismo
Hospital Pediátrico Carmona da Mota – CHUC-EPE



Coimbra, 21 e 22 de setembro de 2015