

# Tratamento dietético das DHM de intoxicação por açúcares

Ana Faria

# **GALACTOSEMIA**

Tratamento dietético

# OBJECTIVOS

- Remoção do tóxico ou seu(s) precursor(es)
  - Galactose / Lactose
- Nutrientes adequados para o crescimento e desenvolvimento normais
  - Suplementação vitamínico-mineral (cálcio)

# INGESTÃO RECOMENDADA

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)

**Tolerância individual**

# ALIMENTOS PROIBIDOS

- Lactose: leite e derivados
  - Leite materno / fórmulas com leite de vaca



- Oligossacáridos: rafinose, estaquiose e verbacose – 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 Até 2 mg galactose / 100g alimento	Controlados 2 a 8 mg galactose / 100g alimento	A Evitar Mais de 8 mg galactose / 100g alimento
FRUTOS	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Abacate</li> <li>▪ Damasco</li> <li>▪ Nozes</li> <li>▪ Todos os sumos sem lactose ou de frutos não proibidos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Laranja</li> <li>▪ Limão</li> <li>▪ Maçã</li> <li>▪ Melão</li> <li>▪ Morango</li> <li>▪ Pêra</li> <li>▪ Pêssego</li> <li>▪ Toranja</li> <li>▪ Uva</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Ameixa</li> <li>▪ Amoras</li> <li>▪ Avelãs</li> <li>▪ Banana</li> <li>▪ Diospiro</li> <li>▪ Figos</li> <li>▪ Kiwi</li> <li>▪ Manga</li> <li>▪ Melancia</li> <li>▪ Papaia</li> <li>▪ Tâmaras</li> <li>▪ Uvas passas</li> <li>▪ Todas as conservas com lactose</li> </ul>
LEGUMES E HORTALIÇAS	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Alcachofra</li> <li>▪ Beterraba</li> <li>▪ Espinafre</li> <li>▪ Batata</li> <li>▪ Batatas fritas comerciais (atenção à composição nutricional)</li> <li>▪ Cardo</li> <li>▪ Cogumelos</li> <li>▪ Espargo</li> <li>▪ Rabanete</li> <li>▪ Salsa</li> <li>▪ Sopas e caldos caseiros</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Aipo</li> <li>▪ Alface</li> <li>▪ Alho-porro</li> <li>▪ Azeitonas</li> <li>▪ Beringela</li> <li>▪ Bróculos</li> <li>▪ Cebola</li> <li>▪ Cenoura</li> <li>▪ Couve-flor</li> <li>▪ Couve lombarda</li> <li>▪ Feijão verde</li> <li>▪ Milho doce</li> <li>▪ Nabo</li> <li>▪ Pepino</li> <li>▪ Repolho</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Abóbora</li> <li>▪ Batata doce</li> <li>▪ Beterraba</li> <li>▪ Couve de Bruxelas</li> <li>▪ Malagueta</li> <li>▪ Pimenta</li> <li>▪ Pimentos</li> <li>▪ Tomate e derivados</li> <li>▪ Esparregado comercial</li> <li>▪ Legumes pré-cozinhados e em conserva</li> <li>▪ Preparações de batata com leite</li> <li>▪ Sopas e caldos comerciais</li> </ul>

Alimentos	Livres	Controlados	A Evitar
LEITE E DERIVADOS	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ All 10, O-lac...</li> <li>▪ Fórmulas de soja</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Fórmulas de soja com farinha de soja</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Bebidas lácteas</li> <li>▪ Iogurtes</li> <li>▪ Leite e derivados</li> <li>▪ Leite materno</li> <li>▪ Leites fermentados</li> <li>▪ Queijos</li> <li>▪ Queijo fresco, fundido, creme</li> <li>▪ Sobremesas lácteas</li> </ul>
BEBIDAS	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Bebidas carbónicas</li> <li>▪ Café</li> <li>▪ Cerveja</li> <li>▪ Vinho</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Qualquer bebida com leite, lactose, caseinato, cálcico ou sódico</li> </ul>
CEREAIS	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Arroz</li> <li>▪ Aveia</li> <li>▪ Centeio</li> <li>▪ Cevada</li> <li>▪ Fécula de batata</li> <li>▪ Milho e Amido de milho</li> <li>▪ Tapioca</li> <li>▪ Trigo</li> <li>▪ Todas as massas fabricadas sem leite</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Farinha de girassol</li> <li>▪ Farinha de soja</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cereais de peq.almoço com leite ou chocolate</li> <li>▪ Cêdea de pão</li> <li>▪ Farinhas lácteas</li> <li>▪ Folhados</li> <li>▪ Gérmen de trigo</li> <li>▪ Pão de forma</li> <li>▪ Pão de leite, doce ou integral</li> <li>▪ Todos os fabricados com leite ou manteiga</li> </ul>
CONFEITARIA E PASTELARIA	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Gelatina</li> <li>▪ Todos os fabricados com produtos sem leite</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Biscoitos</li> <li>▪ Pastéis</li> <li>▪ Todos os fabricados com alimentos proibidos</li> </ul>
OVOS		<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Todos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Receitas com leite</li> </ul>
GORDURAS	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Bacon</li> <li>▪ Banha de porco</li> <li>▪ Margarinas sem leite</li> <li>▪ Óleos vegetais</li> <li>▪ Sebo</li> <li>▪ Toucinho</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Manteiga</li> <li>▪ Manteiga de amendoim com leite</li> <li>▪ Margarina com leite</li> <li>▪ Natas</li> <li>▪ Produtos com caseinato</li> </ul>



Alimentos	Livres	Controlados	A Evitar
AÇÚCARES E EDULCORANTES	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Açúcar de cana</li> <li>▪ Marmeladas de frutas permitidas</li> <li>▪ Sacarina</li> <li>▪ Xarope de milho</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Cacau</li> <li>▪ Fermentos</li> <li>▪ Levedura</li> <li>▪ Marmelada de frutas a controlar</li> <li>▪ Mel</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Caramelos</li> <li>▪ Edulcorantes com lactose</li> <li>▪ Marmeladas de frutas proibidas</li> <li>▪ Melaço e xarope de maçã</li> </ul>
CARNE, PEIXE e AVES	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Almôndegas caseiras</li> <li>▪ Carne de boi</li> <li>▪ Cordeiro, anho</li> <li>▪ Porco</li> <li>▪ Presunto e fiambre caseiros (sem leite ou produtos lácteos)</li> <li>▪ Vaca, Vitela</li> <li>▪ Atum, sardinha em óleo ou azeite puro (sem molhos)</li> <li>▪ Peixe</li> <li>▪ Marisco</li> <li>▪ Frango</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Almôndegas industriais</li> <li>▪ Carnes e peixes panados comerciais</li> <li>▪ Conservas e cozinhados com leite</li> <li>▪ Charcutaria artesanal e industrial</li> <li>▪ Molhos com ingredientes proibidos</li> <li>▪ Patés comerciais</li> <li>▪ Vísceras (mioleiras, tripas, rins, fígado, baço, pâncreas e língua)</li> </ul>
LEGUMINOSAS e SEMENTES	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Amendoins</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Azeitonas</li> <li>▪ Sementes de girassol</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Ervilhas</li> <li>▪ Feijão</li> <li>▪ Favas</li> <li>▪ Grão</li> <li>▪ Lentilhas</li> </ul>

# 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*

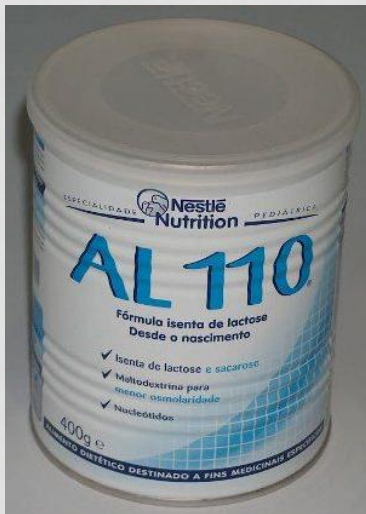
## ☒ Na bula dos medicamentos...

- ☒ *Lactose*
- ☒ *Lactobionato*

## ✗ Ingredientes Proibidos

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

# ALTERNATIVAS



# ALTERNATIVAS



# EXEMPLO DE UM DIA ALIMENTAR

Pequeno-almoço	8 medidas de <b>Al 110 / Visoy</b> + 240 ml água
Meio da manhã	200 ml <b>fórmula de soja</b> + 1 pão com <b>creme de soja</b>
Almoço	Sopa + prato N + uma peça de fruta (maçã, p. ex <sup>o</sup> )
Lanche	1 <b>iogurte de soja</b> ou 8 medidas de <b>Al 110 / Visoy</b> + 240 ml água + 1 pão com doce ou marmelada
Jantar	Sopa + prato N + uma peça de fruta ou uma <b>sobremesa de soja</b>
Ceia	8 medidas de <b>Al 110 / Visoy</b> + 240 ml água

# FRUTOSEMIA

Tratamento dietético

# OBJECTIVOS

- Remoção do tóxico ou qualquer precursor
  - 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**

# ALIMENTOS PROIBIDOS



Frutas ou sumos de  
frutas



Mel



Vegetais (crus)



Açúcar / sacarose

Sorbitol, polioli

## 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.

## Leites e derivados

<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Fórmulas para lactentes, leite de vaca (gordo, meio-gordo, magro), leite evaporado não açucarado.</li> <li>▪ Leite desidratado em pó.</li> <li>▪ Natas, iogurte natural, queijos.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ 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...)</li> </ul>
---	---

## Ovos

- Ovos.

## Carne, peixe e aves

- |   |  |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Todos os frescos, se processados verificar se não têm adicionados sacarose, frutose ou mel.</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Carnes processadas que têm adicionada sacarose (ex.: pasta de carnes, salsichas, salames, patés).</li> <li>▪ Fiambre.</li> <li>▪ Refeições pré-cozinhadas contendo vegetais.</li> </ul> |
|---|--|

## Cereais

- |  |  |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Farinha, arroz, massa (branca de preferência, não integral nem de soja, tapioca ou milho).</li> <li>▪ Pão branco (pré-embalado).</li> <li>▪ Cream crackers, bolachas de água e sal, araruta, sêmola, aveia e cevada.</li> <li>▪ Papa de aveia, Shredded Wheat (só uma refeição / dia).</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Farelo, gérmen do grão, trigo.</li> <li>▪ Cereais de pequeno-almoço (a maioria, em especial os que contêm açúcar, fruta ou gérmen de grão).</li> <li>▪ Massas com molho de tomate.</li> <li>▪ Pão de mistura, pão com passas, pão doce, bolos, biscoitos.</li> <li>▪ Aperitivos.</li> </ul> |
|--|--|

## Gorduras e Óleos

- Manteiga, margarina, óleos vegetais e banha.

## Papas lácteas

- |   |  |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Nestlé – cerélaç, milho e arroz</li> <li>▪ Nutribén – creme de arroz.</li> </ul> | <p style="text-align: center;">X Curso Básico de Doenças Hereditárias do Metabolismo</p> |
|---|--|

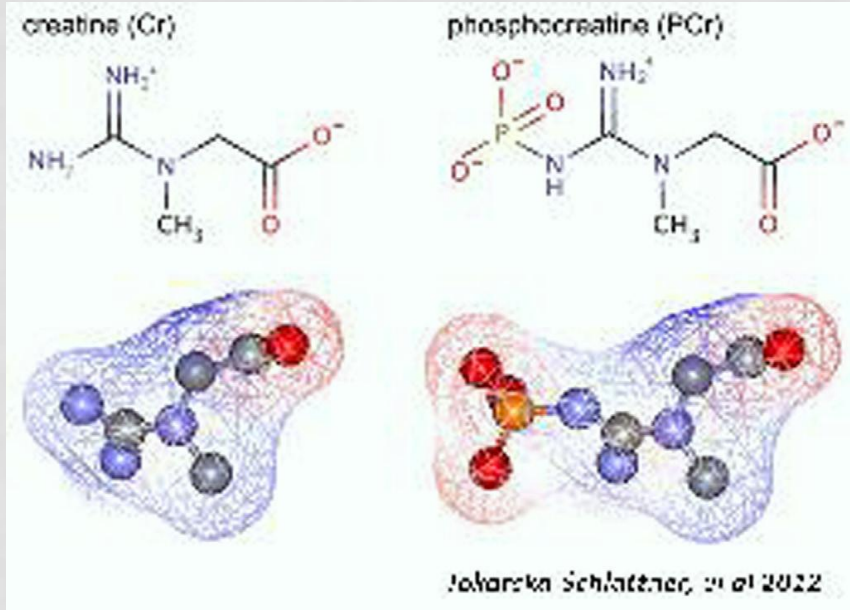
Alimentos	Livres	A Evitar
Bebidas		
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Chá, café, água mineral, cacau, soda, refrigerantes (adoçados com sacarina ou aspartame, sem açúcar, sem sabor a fruta).</li> <li>▪ Lucosade (não com aroma de fruta), Ferguzade.</li> <li>▪ Bebidas da Milupa para bebé (glicose e extractos de ervas).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Misturas de chá instantâneas, essência de café.</li> <li>▪ Sumos de fruta, sumos de vegetais, refrigerantes, bebidas para diabéticos contendo sorbitol ou frutose.</li> <li>▪ Leite achocolatado.</li> <li>▪ Bebidas alcoólicas.</li> </ul>
Miscelânea		
	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Sal, pimenta, vinagre, corantes alimentares, fermento em pó, gelatina, sementes de sésamo, pevides de abóbora e girassol (máx. 10 g/dia), mostarda e especiarias.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Pickles, caldos de carne, picante, molhos de salada, polpa de tomate, maionese, molhos comerciais (ex.: ketchup), sopas embaladas, frutos secos, manteiga de amendoim, massapão.</li> </ul>

# 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



## XI Curso Básico de Doenças Hereditárias do Metabolismo

Coimbra, 23 a 25 de setembro de 2013