

Alimentos Especiais Hipoproteicos



Secretaria
de Saúde



**Inclusão, equidade,
prevenção de deficiências.**

Monique Poubel

Nutricionista Clínica

Centro de Referências em Doenças Raras e Serviço de Triagem
Neonatal do Distrito Federal- Hospital de Apoio de Brasília

Secretaria de Saúde - Distrito Federal

Nutricionista Coord. do GT de Nutrição em Políticas Públicas -
SBTEIM



ALIMENTAÇÃO E A NUTRIÇÃO SÃO FUNDAMENTAIS PARA O TRATAMENTO DOS ERROS INATOS DO METABOLISMO.

75% das DRs se manifestam já na primeira infância. A TNN biológica é uma das formas de rastreá-las de maneira precoce.

OS CUIDADOS COM A ALIMENTAÇÃO SE INICIAM COM O RESCÉM-NASCIDO.

A alimentação pode ser um gatilho de uma descompensação metabólica nos EIM em qualquer idade.

Lei 14.154/2021, que ampliou para mais de 50 o número de doenças que poderão ser rastreadas pelo Teste do Pezinho feito pelo SUS.

Erros Inatos do Metabolismo (EIM)

12 Sub-categorias DESORDENS DO METABOLISMO DE AMINOÁCIDOS

Distúrbios do
Metabolismo de AAs
de Cadeia
Ramificada

Distúrbios do
Metabolismo da
Fenilalanina e
Tirosina

Distúrbios do Ciclo
da Urea e
Hiperamonemias
hereditárias

Distúrbios do
Metabolismo do
Glutamato/glutamina e
Asparato/Asparagina

Distúrbios do
Metabolismo da
Ornitina, Prolina /
Hidroxiprolina

Distúrbios do
Metabolismo da
Glicina e Serina

Acidemias
Orgânicas

Distúrbios do
Transporte de
aminoácidos

Distúrbios do
Metabolismo da
Lisina, Hidroxilisina e
Triptofano

Distúrbios do
Metabolismo dos AAs
sulfurados e Sulfeto de
hidrogênio

Distúrbios do
Metabolismo da
histidina

Outras Distúrbios
do Metabolismo
de AAs

**A mediana da
Prevalência
global é de
1:100.000**

No Brasil inquérito nacional
(censo) acerca da frequência,
quadro clínico, recursos
diagnósticos, terapêuticos e
custos relacionados a indivíduos
com doenças raras de origem
genética e não genética.

REDE NACIONAL DE DOENÇAS RARAS

RARAS

1. DISORDERS OF AMINO ACID METABOLISM			
1.1 Urea cycle disorders and inherited hyperammonemias			
Name	Gene	OMIM	Global Prevalence
Carbamoyl phosphate synthetase 1 deficiency	CPS1	608307	1:1.300.000
Ornithine transcarbamylase deficiency	OTC	300461	1:14:000-1:80.000
Citrullinemia type 1	ASS1	603470	1:100.000 - 1:250.000
Argininosuccinase deficiency; argininosuccinic aciduria	ASL	608310	1:200.000
Arginase deficiency	ARG1	608313	1:1. 100.000
Mitochondrial ornithine transporter deficiency	SLC25A15	603861	1:2.000.000
Citrin deficiency	SLC25A13	603859	<1:100.000
1.2 Organic acidurias			
Isovaleric acidemia	IVD	607036	1:100.000
3-methylcrotonylglycinuria type 1	MCCC1	609010	1:50.000 - 1:30.000
3-methylcrotonylglycinuria type 2	MCCC2	609014	1:50.000 - 1:30.000
3-methylglutaconic aciduria type 1	AUH	600529	
Propionic acidemia due to propionyl-CoA carboxylase subunit alpha deficiency	PCCA	232000	1:100.000
Propionic acidemia due to propionyl-CoA carboxylase subunit beta deficiency	PCCB	232050	1:100.000
Methylmalonic aciduria due to methylmalonyl-CoA mutase deficiency	MMUT	609058	1:100.000
Glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency	GCDH	608801	1:100.000
1.3 Disorders of branched-chain amino acid metabolism			
Maple syrup urine disease type 1a	BCKDHA	608348	1:200.000
Maple syrup urine disease type 1b	BCKDHB	248611	1:200.000
Dihydrolipoyl transacetylase deficiency	DBT	248610	1:200.000
1.4 Disorders of phenylalanine and tyrosine metabolism			
Phenylalanine hydroxylase deficiency	PAH	612349	1:10.000
Tyrosinemia type 2; Richner-Hanhart syndrome	TAT	613018	
Alkaptonuria	HGD	607474	1:250:000 - 1:1.000.000
Tyrosinemia type 1	FAH	613871	1:100.000
1.5 Disorders of the metabolism of sulfur-containing amino acids and hydrogen sulfide			
Mudd's disease	MAT1A	610550	
Glycine N-methyltransferase deficiency	GNMT	606628	
S-adenosylhomocysteine hydrolase deficiency	AHCY	180960	
Adenosine kinase deficiency	ADK	102750	
Classical homocystinuria	CBS	613381	1: 344.000

Principais características dos tratamentos das DRs

RARAS – 2018/2019

Número de pacientes:

12030 pessoas

11.686 tratamentos

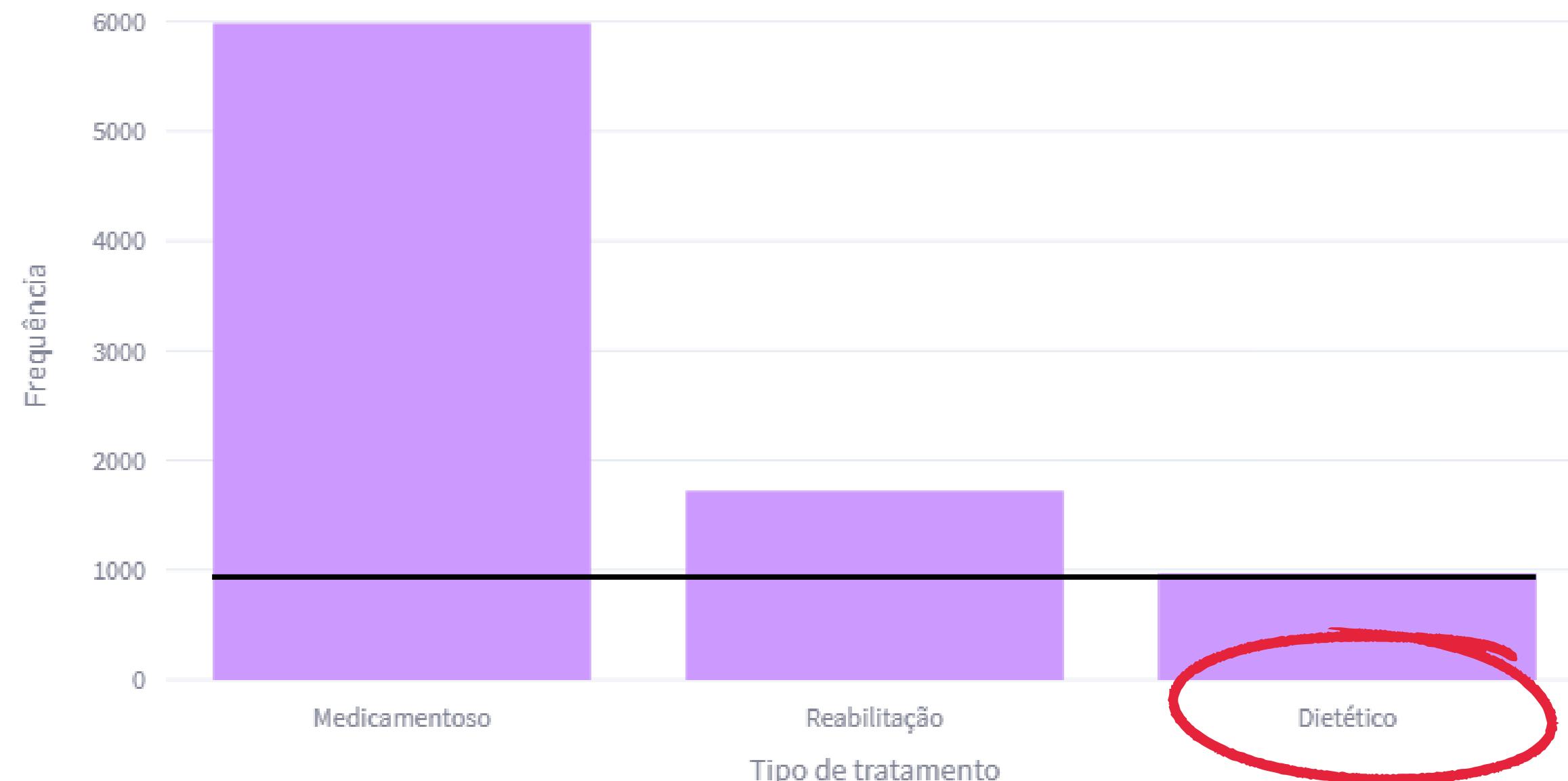
Tratamento específico
para doença rara?

Sim - 6.344

Não - 5.341

3378 formulários de
tratamento não informaram
o tipo de tratamento
realizado.

1332 formulários realizam
outro tipo de tratamento.



Fonter: <https://raras.org.br/index.php/cenario-raras-inquerito/>

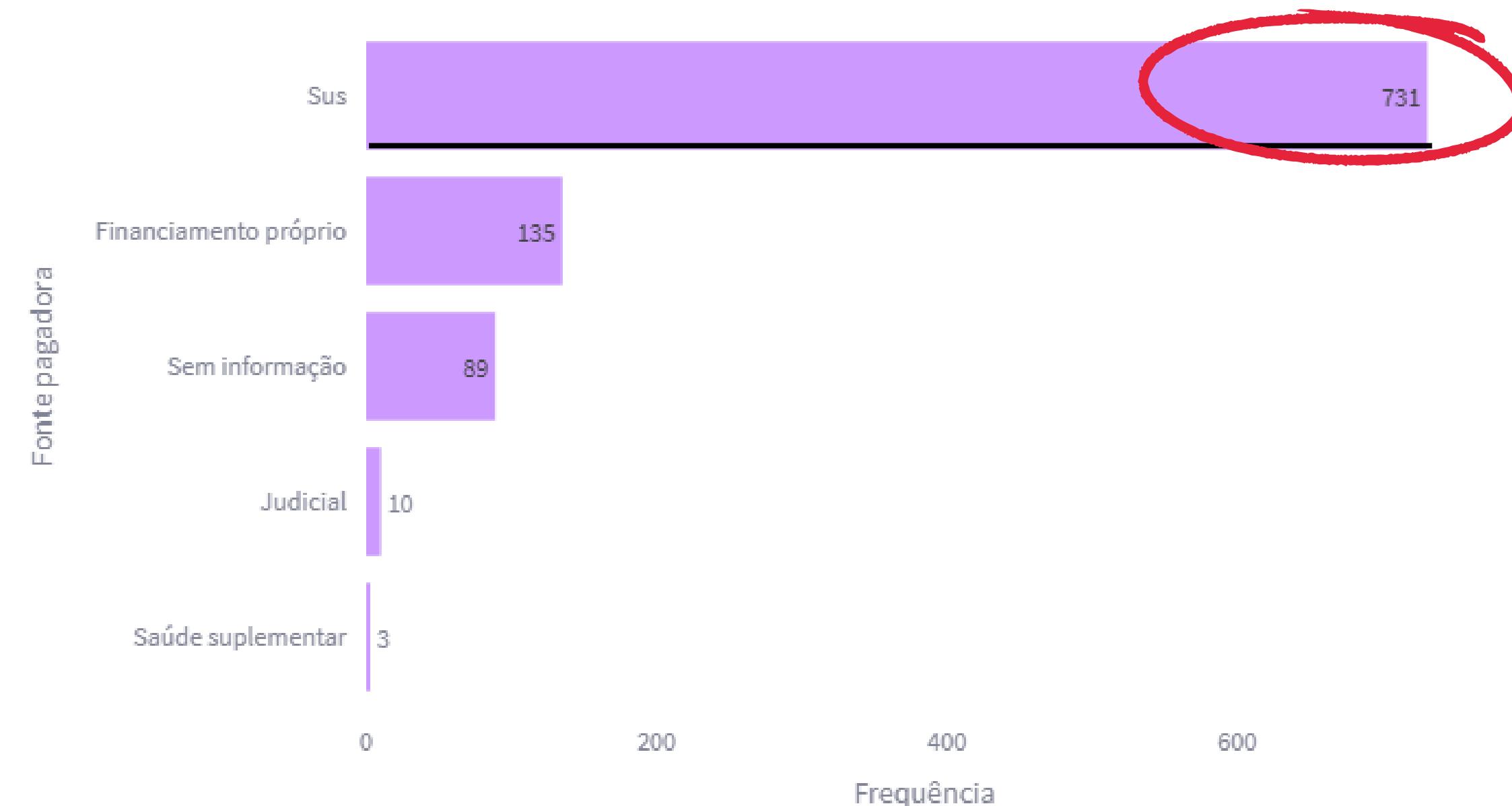
Fonte pagadora dos tratamentos dietéticos

RARAS – 2018/2019

Número de tratamentos dietéticos: 968

3378 formulários de tratamento não informaram o tipo de tratamento realizado.

1332 formulários realizam outro tipo de tratamento.



OS OBJETIVOS DA TERAPIA NUTRICIONAL NESSES DISTÚRBIOS SÃO:

01

reduzir a produção de substâncias tóxicas, restringindo o nutriente alvo na dieta do paciente;

02

fornecer calorias, proteínas, vitaminas e minerais que são necessários para um ótimo crescimento e desenvolvimento.



PARA CONSEGUIR ESTES OBJETIVOS, A DIETA PARA DISTÚRBIOS DO METABOLISMO DE AMINOÁCIDOS CONSISTE EM:

1

**FÓRMULA METABÓLICA
SINTÉTICA BASEADA EM
AMINOÁCIDOS, ESPECIFICA**

2

**QUANTIDADE CALCULADA
E MEDIDA DE PROTEÍNA
NATURAL**

3

**SUPLEMENTO DE AA
CALCULADO ESPECÍFICO
CONFORME NECESSIDADE,**

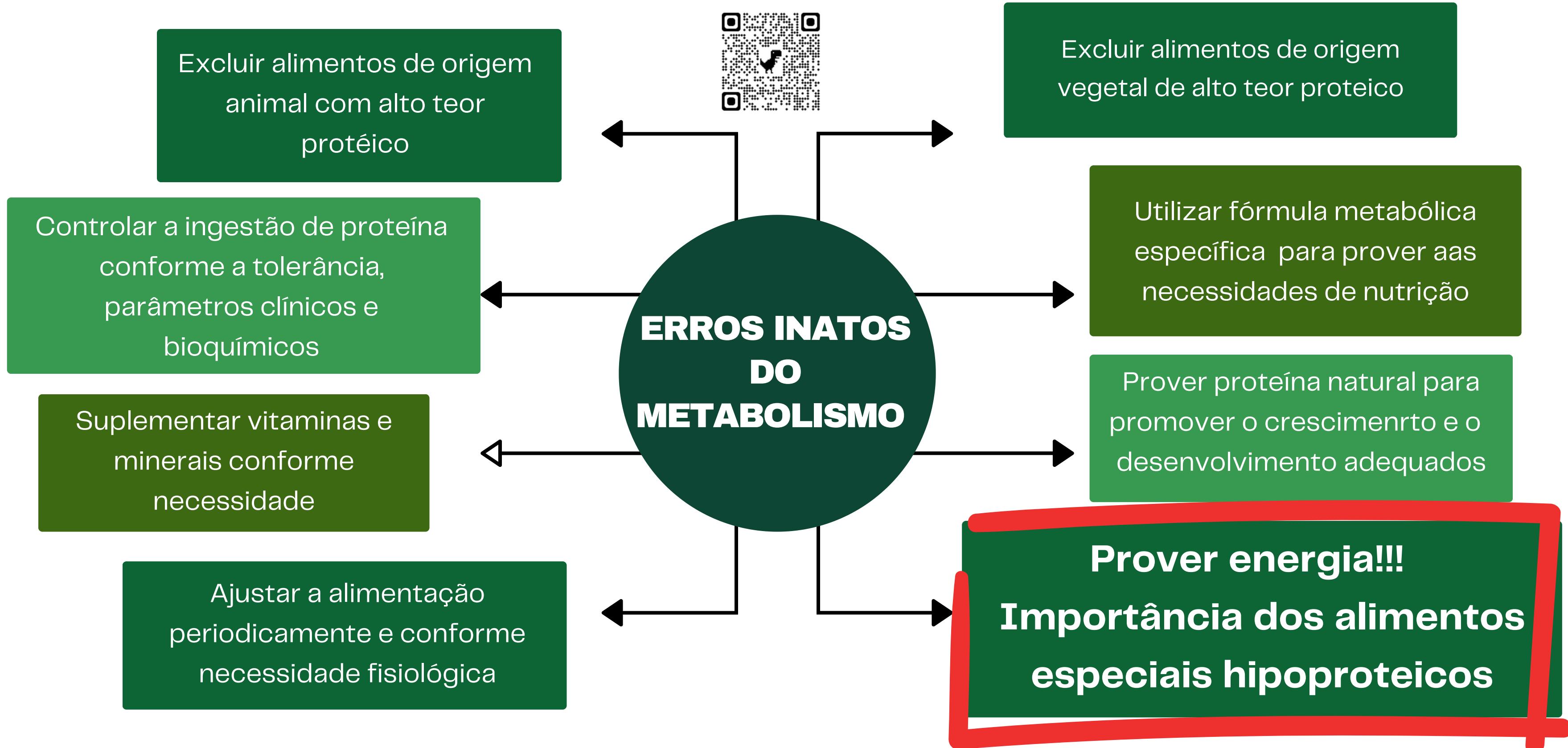
4

**CARBOIDRATOS E/OU POLÍMERO DE
GORDURA SÃO ADICIONADOS À DIETA
PARA FORNECER CALORIAS E PREVENIR O
CATABOLISMO**

5

**ALIMENTOS E PRODUTOS COM BAIXO TEOR DE
PROTEÍNA INDUSTRIALIZADOS ESPECIALMENTE
PROJETADOS PARA UTILIZAÇÃO NAS DIETAS DE
BAIXA PROTEÍNAS**

Manejo dietético dos EIM é exigente!





**PACIENTES COM DIETAS MAIS
RESTRITIVAS, INCLUINDO
AQUELES COM INGESTÃO DE
BAIXOS NÍVEIS DE PROTEÍNA
NATURAL OU AQUELES COM
DOENÇAS RECORRENTES OU
DESCOMPENSAÇÃO
METABÓLICA FREQUENTE,
APRESENTAM MAIOR RISCO
NUTRICIONAL.**



PESSOAS COM EIM PRECISAM DE FORNECIMENTO DE UMA INGESTÃO SEGURA E EQUILIBRADA DE ENERGIA

A MANIPULAÇÃO DIETÉTICA TERAPÊUTICA MAIS FREQUENTE PARA OS EIM É UMA ALTERAÇÃO NA PROTEÍNA DIETÉTICA PORÉM...

NECESSIDADES DE ENERGIA

SLPF

O STATUS PROTEICO É CRITICAMENTE DEPENDENTE DO FORNECIMENTO ADEQUADO DE ENERGIA

O USO DE UMA RELAÇÃO PROTEÍNA/ENERGIA (RELAÇÃO P:E)



Características e manejo dos EIMs mais comuns desencadeados por defeitos do metabolismo das proteínas

Tabela 1. Características e manejo dos EIMs mais comuns desencadeados por defeitos do metabolismo das proteínas					
EIM	DCUs	IPL	AOs	DXB	AG1
TNN Estopim relacionado à alimentação	Sim	Sim	Sim	Sim	Sim
Idade de início	Carga de proteína variável. Desde alguns dias após o nascimento (def. enzim. completas) até a idade adulta (def. enzim. parciais).	Carga de proteína variável. Comum durante o desmame.	Carga de proteína variável. Desde alguns dias após o nascimento (def. enzim. completas) até a idade adulta (def. enzim. parciais).	Carga de proteína variável. Desde alguns dias após o nascimento (def. enzim. completas) até a idade adulta (def. enzim. parciais).	Carga de proteína variável. Desde alguns dias após o nascimento (def. enzim. completas) até a idade adulta (def. enzim. parciais).
Principais recursos de apresentação	Encefalopatia aguda ou episódica com letargia e vômitos, insuficiência hepática, aversão espontânea a proteínas.	Êmese e/ou diarréia recorrentes, episódios de alteração do estado mental pós-prandial. Forte aversão a alimentos ricos em proteínas aos 1 anos de idade.	Encefalopatia aguda ou episódica com letargia e vômitos.	Encefalopatia aguda ou episódica com letargia e vômitos. Odor de xarope de bordo.	Encefalopatia aguda ou episódica com letargia e vômitos, distúrbios de movimento, perda da capacidade motora.
Manejo agudo	Centro especializado. Interromper a ingestão de proteínas nat, desintoxicação de amônia, medidas para reverter o catabolismo.	Centro especializado. Interromper a ingestão de proteínas nat, desintoxicação de amônia, medidas para reverter o catabolismo.	Centro especializado. Interromper a ingestão de proteínas nat, desintoxicação de amônia, medidas para reverter o catabolismo.	Centro especializado. Interromper a ingestão de proteínas nat, desintoxicação de leucina e ACRs, medidas para reverter o catabolismo.	Centro especializado. Interromper a ingestão de proteínas nat, desintoxicação de amônia, medidas para reverter o catabolismo.

O QUE SÃO ALIMENTOS HIPOPROTEICOS ?

Monique Poubel

São alimentos especiais que contêm proteína mínima. Alimentos especialmente projetados para replicar a normalidade em uma dieta extremamente restrita.

SÃO PRODUTOS COMO, MACARRÃO, ARROZ, FARINHA, BISCOITOS E PÃO COM BAIXO TEOR DE PROTEÍNA) FORMULADOS PARA TER $\leq 0,50\text{G}$ DE PROT. POR 100G.



OBJETIVO DO USO DE ALIMENTOS ESPECIAIS COM BAIXO TEOR DE PROTEÍNA (SLPFS)

FORNECEM UMA FONTE SUBSTANCIAL DE ENERGIA,
FORNECENDO ATÉ 50% DA INGESTÃO DIÁRIA DE
ENERGIA.

ADICIONAM DIVERSIDADE A DIETA E ASSIM AJUDAM A
MANTER A SACIEDADE, A ADESÃO E AUXILIAM NO
CONTROLE METABÓLICO.



Alimentos especiais Hipoproteicos e Controle Metabólico

International Journal of Pediatrics and Adolescent Medicine 5 (2018) 60–68

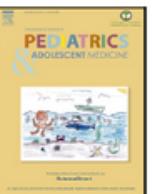
HOSTED BY



Contents lists available at ScienceDirect

International Journal of Pediatrics and Adolescent Medicine

journal homepage: <http://www.elsevier.com/locate/ijpam>



Original research article

The effects of low protein products availability on growth parameters and metabolic control in selected amino acid metabolism disorders patients

Bedour Handoom Metabolic Dietitian ^{a,*}, Eman Megdad Metabolic Dietitian ^a,
Dana Al-Qasabi Metabolic Dietitian ^a, Munirah Al Mesned Metabolic Dietitian ^a,
Reem Hawary Intensive Care Dietitian ^a, Samir Al-Nufee Consultant Medical Genetics ^b,
Zuhair Al-Hassnan Consultant Medical Genetics ^c,
Moeenaldeen Dia Alsayed Chairman, Consultant Medical Genetics ^c,
Abdelmoneim Eldali Technical Specialist ^d

^a Nutrition Department, King Faisal Specialist Hospital & Research Centre (KFSH&RC), Riyadh, SA, USA

^b Medical Genetic Department, Children Hospital Taif, Taif, SA, USA

^c Medical Genetic Department, King Faisal Specialist Hospital & Research Centre (KFSH&RC), Riyadh, SA, USA

^d Biostatistics Epidemiology & Scientific Computing Department, King Faisal Specialist Hospital & Research Centre (KFSH&RC), Riyadh, SA, USA

Objetivo : Medir a adesão e a qualidade de vida em pacientes com EIM acompanhados na clínica de nutrição metabólica do King Faisal Specialist Hospital & Research Center (KFSH&RC), Riyadh, SA - Arábia Saudita.

98 pacientes (44 M e 54 F; IM 8,7 anos) Em pacientes com PKU, os níveis de PHE após o uso diminuíram significativamente ($P <0,0001$). Em pacientes com MSUD houve significativa redução nos níveis de leucina e isoleucina ($P 0,0008$), mas não nos níveis de valina ($P 0,1148$), já que 36,7% deles receberam suplementos de valina enquanto estavam incluídos no estudo.

A disponibilidade de SLPF teve sucesso na melhoria dos resultados bioquímicos de EIM (PKU e MSUD). Os parâmetros de crescimento foram melhorados, pois os produtos contribuíram para o aumento da ingestão energética dos participantes.

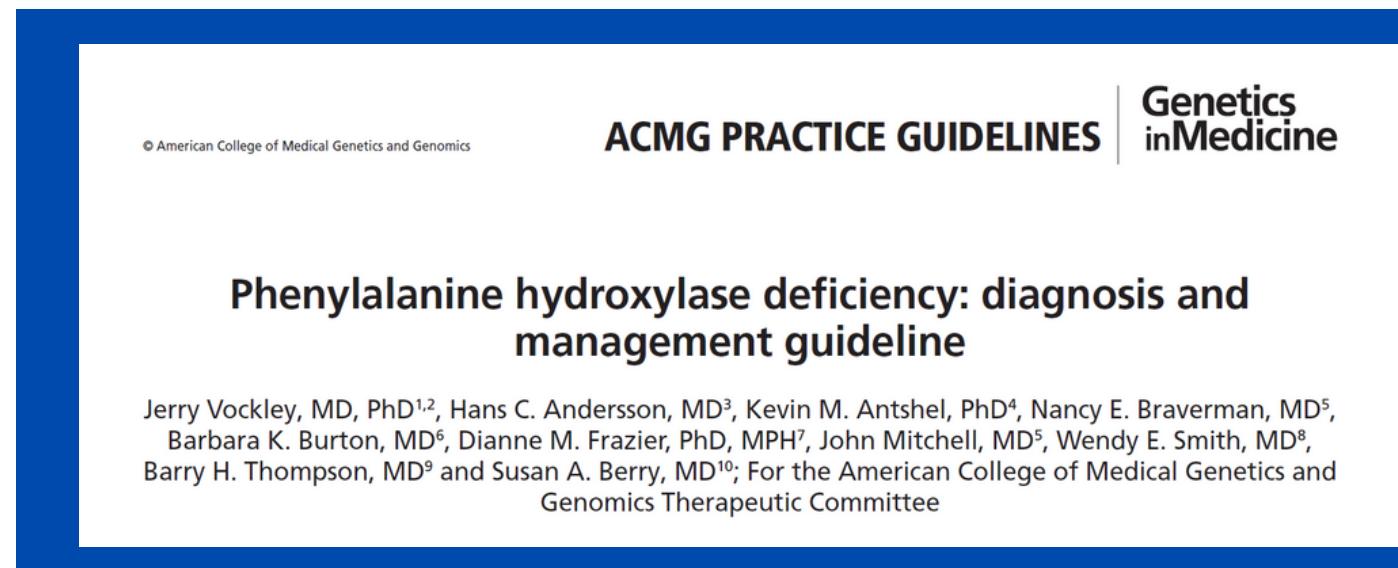


Na prática clínica ...



É terapêutico e assegura a insegurança alimentar

O USO DE ALIMENTOS ESPECIAIS HIPOPROTEICOS ESTÃO DESCritos nos Guias Oficiais de Tratamento de Diversos Países !



Systematic-Review

Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency

Rani H. Singh PhD, RD¹, Fran Rohr MS, RD², Dianne Frazier PhD, MPH³, Amy Cunningham MS, RD⁴, Shideh Mofidi MS, RD⁵, Beth Ogata MS, RD⁶, Patricia L. Splett PhD, MPH⁷, Kathryn Moseley MS, RD⁸, Kathleen Huntington MS, RD⁹, Phyllis B. Acosta DrPH, RD¹⁰, Jerry Vockley MD, PhD^{11,12}, Sandra C. Van Calcar PhD, RD¹³

consumed to supplement protein, calories, and other nutrients. Low-protein-modified foods and PHE-free medical food beverages are medically necessary for patients with PAH deficiency and

Modified low-protein foods are another category of medical foods important to PAH deficiency diet management as an important source of calories and to provide satiety to patients on low protein and PHE-restricted meals. Many of these foods, such as baked goods and pastas, are

O USO DE ALIMENTOS ESPECIAIS HIPOPROTEICOS ESTÃO DESCritos NOS GUIAS OFICIAIS DE TRATAMENTO DE DIVERSOS PAÍSES !

van Wegberg et al. *Orphanet Journal of Rare Diseases* (2017) 12:162
DOI 10.1186/s13023-017-0685-2

Orphanet Journal of Rare Diseases

REVIEW Open Access

CrossMark

The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment

A. M. J. van Wegberg¹, A. MacDonald², K. Ahring³, A. Bélanger-Quintana⁴, N. Blau^{5,6}, A. M. Bosch⁷, A. Burlina⁸, J. Campistol⁹, F. Feillet¹⁰, M. Gizińska¹¹, S. C. Huijbregts¹², S. Kearney¹³, V. Leuzzi¹⁴, F. Maillot¹⁵, A. C. Muntau¹⁶, M. van Rijn¹, F. Trefz¹⁷, J. H. Walter¹⁸ and F. J. van Spronsen^{1*}

Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria

Françan J van Spronsen, Annemiek MJ van Wegberg, Kirsten Ahring, Amaya Bélanger-Quintana, Nenad Blau, Annet M Bosch, Alberto Burlina, Jaime Campistol, Francois Feillet, Maria Gizińska, Stephan Chuijbregts, Shauna Kearney, Vincenzo Leuzzi, Francois Maillot, Ania CMuntau, Fritz K Trefz, Margreet van Rijn, John H Walter, Anita MacDonald

viding variety in a low Phe diet [274]. The availability of low protein foods is a key element in the successful application of a low Phe diet. Many regular basic foods such as bread, flour, and pasta based on wheat flour are not permitted in a low Phe diet because they contain too much natural protein. Instead they are replaced by low protein equivalent foods made from food starches (wheat potato and maize starch). These special low protein foods should contain Phe ≤ 50 mg/100 g (equivalent to protein: 1 g/100 g) of dry product. They are an important source of energy, increase dietary variety and aid dietary adherence. However, they should contain no more energy, fat, carbohydrate or sugar than their equivalent natural protein containing foods. Although the energy contribution from these foods has not been formally reported, they may provide 35 to almost 50% of energy intake in severe PKU. All patients should have access to a choice of affordable basic low protein foods (e.g. bread, pasta, cereal, flour, egg and milk-replacements).

O USO DE ALIMENTOS ESPECIAIS HIPOPROTEICOS ESTÃO DESCRITOS NOS GUIAS OFICIAIS DE TRATAMENTO DE DIVERSOS PAÍSES !

Australasian consensus guidelines for the management of phenylketonuria (PKU) throughout the lifespan

Inwood AC^{1*}, Lewis, K¹, Balasubramaniam S², Wiley V², Kreis C^{1,3}, Harrigan K⁴,
Mitchell A², Mullane E⁵, Clover E⁶, Thompson S², Sweeney A⁷, Tassone E⁷, Elliott A¹,
Manolikos C⁸, Akroyd R⁹, Coote T⁹, Rutledge C¹⁰, Fletcher J¹¹

For the Australasian Society of Inborn Errors of Metabolism (ASIEM)

Dietary therapy consists of:

1. Natural protein restriction using individual Phe tolerance;
2. Phe-free formula required to meet total protein and micronutrient requirements;
3. Low protein foods to meet appetite and energy requirements (van Spronsen et al 2017; MacLeod 2009).

Necessidade de Revisão do PCDTs vigentes de Fenilcetonúria e Homocistinúria para inclusão dos alimentos hipoproteicos

Inclusão de Alimentos hipoproteicos
de Fórmulas metabólicas de
melhor palatabilidade são
fundamentais para o tratamento.



Necessidade de Revisão do Regulamento Sanitário dos Alimentos para Dieta com Restrição de Nutrientes



Ministério da Saúde - MS
Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA

RESOLUÇÃO DA DIRETORIA COLEGIADA - RDC Nº 715, DE 1º DE JULHO DE 2022

(Publicada no DOU nº 126, de 6 de julho de 2022)

Dispõe sobre os requisitos sanitários do sal hipossódico, dos alimentos para controle de peso, dos alimentos para dietas com restrição de nutrientes e dos alimentos para dietas de ingestão controlada de açúcares.

Art. 2º. VII - alimento para dietas com restrição de proteínas: alimento para fins especiais formulado para atender às necessidades de indivíduos que necessitam de dietas com restrição de aminoácidos ou proteínas;

IX - alimento para fins especiais: alimento especialmente formulado ou processado, no qual são realizadas modificações no conteúdo de nutrientes, a fim de atender às necessidades de indivíduos com condições metabólicas e fisiológicas específicas



Necessidade de Revisão do Regulamento Sanitário dos Alimentos para Dieta com Restrição de Nutrientes



Ministério da Saúde - MS
Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA

RESOLUÇÃO DA DIRETORIA COLEGIADA - RDC Nº 715, DE 1º DE JULHO DE 2022

(Publicada no DOU nº 126, de 6 de julho de 2022)

Dispõe sobre os requisitos sanitários do sal hipossódico, dos alimentos para controle de peso, dos alimentos para dietas com restrição de nutrientes e dos alimentos para dietas de ingestão controlada de açúcares.

SLPF a são regulamentados pela legislação Europeia como 'Foods for Special Medical Purposes'
(Commission Directive 1999/21/EC of 25 March 1999; amended in Directive 2006/141/EC)

ANEXO IV*

REQUISITOS DE COMPOSIÇÃO ESSENCIAL DOS ALIMENTOS PARA DIETAS COM RESTRIÇÃO DE NUTRIENTES E DOS ALIMENTOS PARA DIETAS DE INGESTÃO CONTROLADA DE NUTRIENTES (Republicado no DOU nº 212, de 9 de novembro de 2022)

Tipo de alimento	Requisitos de composição essencial que devem ser observados
Adoçantes dietéticos	Não podem ser formulados com adição de sacarose, frutose ou glicose.
Alimentos hipossódicos	Devem apresentar redução ou isenção de sódio.
Alimentos para dietas com restrição de outros mono e dissacarídeos	A quantidade do mono ou dissacarídeo de referência deve ser igual ou menor do que 0,5 (zero vírgula cinco) grama por 100 (cem) gramas ou 100 (cem) mililitros do alimento pronto para o consumo, de acordo com as instruções de preparo do fabricante.
Alimentos para dietas com restrição de proteínas	Devem ser totalmente isentos do aminoácido ou da proteína associada ao distúrbio.
Alimentos para dietas com restrição de sacarose, frutose e ou glicose	A quantidade total de sacarose, frutose e glicose deve ser igual ou menor do que 0,5 (zero vírgula cinco) grama por 100 (cem) gramas ou 100 (cem) mililitros do alimento pronto para o consumo, de acordo com as instruções de preparo do fabricante.



Necessidade de Revisão ou Criação do Regulamento Sanitário dos Alimentos Especiais Hipoproteicos para EIM

Exigência de normas de controle de qualidade de produto e PIQ;

Estabelecer critérios de composição proporcionais aos riscos relacionados ao consumo destes alimentos para pessoas com EIM

Definição de regras específicas de rotulagem que favoreçam o entendimento das informações dos SLPF para EIM

Estabelecimento de regras específicas de BPF para SLPF para EIM.



CUSTOS DO TRATAMENTO COM ALIMENTOS BAIXO TEOR DE PROTEÍNA (SLPFS)



Moretti F., Pellegrini N., Salvatici E., Rovelli V., Banderali G., Radaelli G., Scazzina F., Giovannini M., Verduci E. Dietary glycemic index, glycemic load and metabolic profile in children with phenylketonuria. *Nutr. Metab. Cardiovasc. Dis.* 2017;27:176–182. doi: 10.1016/j.numecd.2016.11.002. // Pena M.J., Almeida M.F., van Dam E., Ahring K., Bélanger-Quintana A., Dokoupil K., Gokmen-Ozel H., Lammardo A.M., MacDonald A., Robert M., et al. Special low protein foods for phenylketonuria: Availability in Europe and an examination of their nutritional profile. *Orphanet J. Rare Dis.* 2015;10:162. doi: 10.1186/s13023-015-0378-7. // Daly A., Evans S., Pinto A., Ashmore C., Rocha J.C., Macdonald A. A 3 year longitudinal prospective review examining the dietary profile and contribution made by special low protein foods to energy and macronutrient intake in children with phenylketonuria. *Nutrients.* 2020;12:3153. doi: 10.3390/nu12103153. / Wood G., Evans S., Pointon-Bell K., Rocha J.C., MacDonald A. Special Low Protein Foods in the UK: An Examination of Their Macronutrient Composition in Comparison to Regular Foods. *Nutrients.* 2020;12:1893. doi: 10.3390/nu12061893.

CUSTOS DOS ALIMENTOS

Carga financeira familiar da fenilcetonúria e seu impacto no tratamento na China: um estudo transversal

WANG, ZOU, YE ET AL (2017) , ESTUDO OBSERVACIONAL REALIZADO ENTRE JULHO DE 2014 E JUNHO DE 2015 NO CHINA-JAPAN FRIENDSHIP HOSPITAL, 127 PACIENTES PKU FORAM INCLUÍDOS .

Encargo econômico para os pais ou cuidadores inclui custos diretos que estão associados aos SLPF, suplementos, medicamentos, monitoramento laboratorial e custos indiretos com a perda de produtividade dos cuidadores.

Os custos foram de R\$ 19.470,7 (<1 ano), R\$ 19.621,1 (1-2 a), R\$ 24.080,3 (3-4 a), R\$ 30.916,1 (5–8 a) e R\$ 28.893,5 (9 a ou mais)/ano. Há correlação positiva entre os custos diretos totais e a idade do paciente com significância estatística ($r = 0,366$, $p < 0,001$).

O fardo econômica da PKU clássica foi de 75,0% da renda familiar anual total (intervalo de 1,0–779,1%), e 94,4% das famílias excederam o limite considerado como despesa catastrófica.

Wang L, Zou H, Ye F, Wang K, Li X, Chen Z, Chen J, Han B, Yu W, He C, Shen M. Household financial burden of phenylketonuria and its impact on treatment in China: a cross-sectional study. *J Inherit Metab Dis.* 2017 May;40(3):369-376. doi: 10.1007/s10545-016-9995-0. Epub 2016 Nov 10. PMID: 27832415; PMCID: PMC5393103.

CUSTOS DOS ALIMENTOS

Carga financeira familiar da fenilcetonúria e seu impacto no tratamento na China: um estudo transversal.

WANG, ZOU, YE ET AL (2017)

CONCLUSÃO:

Wang L, Zou H, Ye F, Wang K, Li X, Chen Z, Chen J, Han B, Yu W, He C, Shen M. Household financial burden of phenylketonuria and its impact on treatment in China: a cross-sectional study. *J Inherit Metab Dis.* 2017 May;40(3):369-376. doi: 10.1007/s10545-016-9995-0. Epub 2016 Nov 10. PMID: 27832415; PMCID: PMC5393103.

O manejo da FNC está associado a um **GRANDE ENCARGO FINANCEIRO** para as famílias dos pacientes, o que pode levar a **TRATAMENTO INSUFICIENTE**. As políticas de reembolso atuais na China ainda são inadequadas.

CUSTOS DOS ALIMENTOS

República Tcheca

Mlčoch, Puda, Ješina et al (2018) , estudo examinando custos e padrões alimentares de dietas hipoprotéicas em pacientes com FNC e outros EIM. N=184 (174 tinham PKU, 10 tinham outro EIM) .

O consumo médio diário de alimentos com baixa proteína foi igual a 411,7g (FNC) e 345,6 g (outros EIM), o que corresponde ao valor energético de 1328,4 kcal e 1060,7 kcal, por paciente por dia.

Os pacientes consumiram principalmente farinha de baixa proteína ($\approx 30\%$), massas ($\approx 18\%$), massa básica ($\approx 15\%$) e doces ($\approx 10\%$).

Os custos médios mensais dos alimentos hipoproteicos foram iguais a R\$ 665,6* (FNC) e R\$ 660,48* (outros EIM) por paciente por mês.

CUSTOS DOS ALIMENTOS

CONCLUSÕES:

A dieta com baixa proteína traz um fardo econômico muito alto para as famílias, o que pode levar a uma menor adesão ao tratamento dietético e potenciais consequências graves para a saúde para os pacientes

A DIETA COM BAIXA PROTEÍNA TRAZ
UM FARDO ECONÔMICO MUITO ALTO
PARA AS FAMÍLIAS

PODE LEVAR A UMA MENOR
ADESÃO AO TRATAMENTO
DIETÉTICO

OCASIONANDO POTENCIAIS
CONSEQUÊNCIAS GRAVES PARA A
SAÚDE PARA OS PACIENTES.

Special Low Protein Foods Prescribed in England for PKU Patients: An Analysis of Prescribing Patterns and Cost

WOOD, PINTO, EVANS, DALY ET AL (2021)

Examinaram os padrões de prescrição e gastos em todos os SLPFs disponíveis sob prescrição na Inglaterra e os custos em comparação com produtos contendo proteínas regulares e produtos 'livres de'.

Número de unidades e os custos de SLPFs prescritos no total e por subgrupo de jan a dez de 2020 foram calculados usando o National Health Service (NHS) Business Service Authority (NHSBSA) e PACT2 (Electronic Prescriber Analysis and Cost Tool)

142 SLPFS ESTAVAM DISPONÍVEIS SOB PRESCRIÇÃO NA INGLATERRA. ELES TEM CUSTO MAIS ELEVADO DO QUE OS ALIMENTOS REGULARES

208.932 UNIDADES DE SLPFS FORAM PRESCRITAS (EXCLUINDO SUBSTITUTOS DO LEITE), ISSO EQUIVALE A R\$ 5.772 POR PACIENTE ANUALMENTE.

54,6% DOS SLPFS PRESCRITOS EM 2020 ERAM ALIMENTOS BÁSICOS COMO PÃO, FARINHA/MISTURA E MACARRÃO/ARROZ. REPRESENTANDO 35,6% DO TOTAL DE CUSTOS ANUAIS.

Diretriz NSPKU para quantidades recomendadas de produtos especiais com baixo teor de proteína por mês (não inclui substitutos do leite).

Idade do paciente	Número máximo recomendado de SLPFs a serem prescritos a cada mês (sem incluir substitutos do leite)
4 meses a 3 anos	20 unidades
4-6 anos	25 unidades
7-10 anos	30 unidades
11-18 anos	50 unidades
Adultos	50 unidades
Pré-concepção/Gravidez	50 unidades



INSEGURANÇA ALIMENTAR

Neste mesmo contexto o que temos no Brasil?



Custo do alimento convencional e dos SLPF

Alimento Convencional	Custo unitário	Alimento hiperprotéico	Custo unitário (BR)	Diferença numérica e percentual
Macarrão Penne (500g)	R\$ 3,85	Macarrão hipoprotéico tipo Penne(500g)	R\$ 45,10	R\$ 37,15 / +1065%
Macarrão Espaguete (500g)	R\$ 3,85	Macarrão hipoprotéico tipo Spaghetti(500g)	R\$ 50,60	R\$ 42,15 / +1195%
Macarrão Fusilli (500g)	R\$ 3,85	Macarrão hipoprotéico tipo Fusilli (500g)	R\$ 45,10	R\$ 37,15/ +1065%
Farinha de trigo comum (1kg)	R\$ 5,54	Farinha hipoprotéica(1kg)	R\$ 87,20	R\$ 64,46 / +1275%
Biscoito doce comum (400g)	R\$ 6,79	Biscoito Frolini(200g)	R\$ 33,4	R\$22,21 / +427%



*Fonte: Rede Pensan

QUANTOS DOS NOSSOS
PACIENTES COM ERROS
INATOS, SUBMETIDOS A
RESTRIÇÃO DIETÉTICA ,
TAMBÉM ESTÃO NESTA
SITUAÇÃO NO BRASIL?



O ALTO CUSTO DOS ALIMENTOS EM GERAL E ESPECIFICAMENTE DOS ALIMENTOS HIPOPROTEICOS AGRAVAM A INSEGURANÇA ALIMENTAR E AUMENTAM O RISCO DE DESCOMPENSAÇÃO METABÓLICA

Dietas especiais impõem um custo elevado para as despesas com a alimentação - sendo necessária a redução da tributação sobre estes alimentos terapêuticos.

CESTA DE ALIMENTOS MENSAL PROPOSTA PARA PESSOAS COM EIM : 1 - 6 ANOS

50% DA OFERTA DE ENERGIA DOS CARBOIDRATOS QUANTO CONVERTIDOS EM ALIMENTOS HIPOPROTEICOS	QUANTITATIVO DA CESTA MÁXIMA PRESCRITA	Pacotes
Crianças 1-6 anos / 50% Energia dos carboidratos		
100g de Macarrão	Quantidade de pacotes de macarrão (500g)	4
100g de Farinha	Quantidade de pacotes de farinha (500g)	6
125g de Crackers ou 200g de Biscoito doce	Quantidade de pacotes de biscoito (200g)	2
100g de Egg replace	Quantidade de pacotes de substituto (400g)	1

13 ITENS /MÊS - 180G/DIA



CESTA DE ALIMENTOS MENSAL PROPOSTA PARA PESSOAS COM EIM : 7 - 18 ANOS

50% DA OFERTA DE ENERGIA DOS CARBOIDRATOS QUANTO CONVERTIDOS EM ALIMENTOS HIPOPROTEICOS	QUANTITATIVO DA CESTA MÁXIMA PRESCRITA	Pacotes
Crianças 7-18 anos / 50% Energia dos carboidratos		
100g de Macarrão	Quantidade de pacotes de macarrão (500g)	5
100g de Farinha	Quantidade de pacotes de farinha (500g)	8
125g de Crackers ou 200g de Biscoito doce	Quantidade de pacotes de biscoito (200g)	2
100g de Egg replace	Quantidade de pacotes de substituto (400g)	1

16 ITENS /MÊS - 230G/DIA



CESTA BÁSICA DE ALIMENTOS MENSAL PROPOSTA PARA PESSOAS COM EIM : > 18 ANOS

50% DA OFERTA DE ENERGIA DOS CARBOIDRATOS QUANTO CONVERTIDOS EM ALIMENTOS HIPOPROTEICOS	QUANTITATIVO DA CESTA MÁXIMA PRESCRITA	Pacotes
Adultos / 50% Energia dos carboidratos		
100g de Macarrão	Quantidade de pacotes de macarrão (500g)	4
100g de Farinha	Quantidade de pacotes de farinha (500g)	7
125g de Crackers ou 200g de Biscoito doce	Quantidade de pacotes de biscoito (200g)	2
100g de Egg replace	Quantidade de pacotes de substituto (400g)	1

14 ITENS /MÊS - 197 G/DIA



DISTRIBUIÇÃO DOS AEIBP

Descentralizada - Na Europa o acesso aos SLPF é realizado por farmácias e em mais de uma empresa de entrega em domicílio, com cada empresa entregando apenas marcas específicas de alimentos hipoproteicos especiais.

As prescrições podem ser realizadas nas consultas com periodicidade trimestrais ou semestrais.

DISTRIBUIÇÃO DOS AEIBP

SLPF são aprovados pelo Advisory Committee on Borderline Substances (ACBS) e prescritos por meio de um formulário que lista os itens a serem prescritos que pode ser emitido e assinado por um profissional de saúde ou médico de hospital na Inglaterra, através do NHS .

Advisory Committee on Borderline Substances - GOV.UK

Nutricionistas EIM tem conhecimento especializado e calculam e monitorem os regimes dietéticos complexos, prescrevem e monitoram o uso de alimentos SLPF para seus pacientes.

CONCLUSÃO

EIM exigem uma **restrição severa de alimentos ricos em proteínas**, incluindo pão normal, massas, cereais, bolos e biscoitos.

Existem poucos alimentos que os pacientes podem comer em quantidades ilimitadas, exceto a maioria das frutas e alguns vegetais.

Consequentemente, **a dieta requer o uso de SLPF e suplementos de aminoácidos livres de aminoácidos precursores “ofensivos” com melhor palatabilidade.**

Ambulatório de EIM - HAB

Secretaria
de Saúde



Inclusão, equidade,
prevenção de deficiências.

Monique Poubel

Nutricionista Clínica
Centro de Referências em Doenças Raras e Serviço de Triagem
Neonatal do Distrito Federal- Hospital de Apoio de Brasília
Secretaria de Saúde -Distrito Federal
Coordenador do GT de Nutrição em Políticas Públicas - SBTEIM