



**10º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2016**  
**02 a 04 de agosto de 2016 – Campinas, São Paulo**  
**ISBN 978-85-7029-135-6**

## **SISTEMA WEB DE COMPOSIÇÃO NUTRICIONAL DE ALIMENTOS PARA PORTADORES DE ERROS INATOS DO METABOLISMO**

**Carolina Costa Bettoni** Moreira<sup>1</sup>, **Marcela Fernandes Fleury de Souza Lima**<sup>2</sup>, **Carlos Eduardo da Silva** Domingues<sup>3</sup>, **Vera Sonia Nunes da Silva**<sup>4</sup>, **Maria Teresa Bertoldo Pacheco**<sup>5</sup>

**Nº 16221**

**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) ao qual o indivíduo apresenta impedimento de metabolizar. O controle dietoterápico tem início no 1º mês após o nascimento, devendo ser mantido por toda 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 abaixo de 5%, para a construção de uma base de dados, para servir de orientação nutricional aos pacientes com erros inatos do metabolismo. Para facilitar a consulta dos alimentos na tabela foi realizada uma classificação destes em 14 grupos e subgrupos de alimentos. O site está sendo desenvolvido utilizando as linguagens HTML, CSS, Javascript e PHP seguindo os padrões web definidos pela W3C. O projeto do banco de dados foi desenvolvido utilizando o software MySQL WorkBench 6.3 e para gerar as informações em PDF foi utilizada a classe mPDF60. O site está hospedado em um servidor FreeBSD 10 com Apache24 e MySQL 5.6, no servidor do ITAL.

**Palavras chaves:** Erro inato do metabolismo, aminoácidos, proteínas, composição de alimentos.

1 Autor: Bolsista CNPq (PIBIC): Graduação em Engenharia de Alimentos, UNICAMP, Campinas-SP, [carolbettonim@gmail.com](mailto:carolbettonim@gmail.com)

2 Colaboradora: Graduação em Engenharia de Alimentos, UNICAMP, Campinas-SP

3 Colaborador: Desenvolvedor web, GTI/ ITAL, Campinas-SP, [carloled@ital.sp.gov.br](mailto:carloled@ital.sp.gov.br)

4 Colaborador: Pesquisador, CCQA/ITAL, Campinas-SP, [vera.silva@al.sp.gov.br](mailto:vera.silva@al.sp.gov.br)

5 Orientadora: Pesquisadora, CCQA/ITAL, Campinas-SP, [mtb@ital.sp.gov.br](mailto:mtb@ital.sp.gov.br)



**Abstract** - *In the diet therapy of diseases caused by a congenital error on the metabolism the requirement is to offer a low content of specific food component. The diet control starts on the first month of life, and it must be kept during all lifelong. The prescription of the diet is done by a skilled professional through the knowledge of the level of components in industrialized or “in natura” foods. The aim of this project is to make an evaluation of industrialized and “in natura” foods with protein content below 5% for an information collection construction, to guide patients with inborn error on metabolism. In order to easy access the table the food components were organized in 14 groups and subgroups. The site is being organized using the languages HTML, CSS, Javascript and PHP according to the web path of W3C. The project was done using the software MySql WorkBench 6.3 and the PDF information was created through mpdf60 category. The site is located on FreeBSD 10 server with Apache24 and Mysql 5.6, on ITAL server.*

**Key words:** Inborn errors of metabolism, amino acids, proteins, food composition.

## **1. INTRODUÇÃO**

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

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, como o sistema imunológico; 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 conforme suas características fisiopatológicas e fenótipo clínico: Grupo I: Distúrbios de síntese ou catabolismo de moléculas complexas; Grupo II: Erros



**10º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2016**  
**02 a 04 de agosto de 2016 – Campinas, São Paulo**  
**ISBN 978-85-7029-135-6**

inatos do metabolismo intermediário que culminam em intoxicação aguda ou crônica; Grupo III: Deficiência na produção ou utilização de energia. As doenças metabólicas enquadradas no grupo II apresentam uma relação direta com a alimentação e resultam na intoxicação do organismo frente aos componentes que não são metabolizáveis (RIGHETTO *et al*, 2010; SCHWARTZ; SOUZA; GIUGLIANI, 2008).

As principais desordens deste grupo que apresentam manifestações de intoxicação neurológica são: 1) aminoacidopatias (fenilcetonúria, leucinose, homocistinúria, hipermetioninemia, citrulinemia, tirocinemias); 2) acidemias orgânicas (acidemias metilmalônica, propiônica, isovalérica) e 3) impedimentos ao consumo de açúcares (galactosemia e frutosemia). Todas estas condições exibem sintomas clínicos semelhantes de intoxicação: vômito, desordem visual, deficiência de crescimento e do desenvolvimento psicomotor, cardiomiopatias entre outras, podendo chegar ao coma e até a morte.

O tratamento utilizado para os EIM é essencialmente dietético. Com a ingestão reduzida dos compostos não metabolizados ocorre o controle dos níveis séricos destes componentes para que não atinjam concentrações neurotóxicas. Contudo, precisam estar presentes na alimentação em proporções minimamente adequadas para assegurar o crescimento e desenvolvimento saudáveis.

O controle dietoterápico tem início no primeiro mês de vida e deve ser mantido pela vida toda. A descontinuidade do tratamento geralmente ocorre devido à dificuldade de informações sobre o teor destes componentes nos alimentos. No Brasil, as opções de alimentos especiais desenvolvidos para este segmento são praticamente inexistentes. As descrições da composição química dos alimentos em geral são compiladas em tabelas de composição de alimentos (TCAs) e usadas como ferramenta para formulação de preparações de dietas e fórmulas alimentares. Para o segmento da população acometida por erros inatos do metabolismo os dados nas TCAs são críticos, pois exigem informações nutricionais exatas, precisas e seguras para a adequação da dieta (BREMER; ANNINOS; SCHULZ, 1996).

Com o crescimento da população e a evolução analítica dos exames clínicos ocorre uma maior incidência e detecção de nascimentos de crianças com erros congênitos do metabolismo. Com ações governamentais, como a triagem neonatal a nível nacional, o diagnóstico e a sobrevivência destes indivíduos tende a aumentar. Com isso, cresce a demanda por informações de composição dos alimentos pelos pacientes com EIM, familiares e profissionais da área da



**10º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2016**  
**02 a 04 de agosto de 2016 – Campinas, São Paulo**  
**ISBN 978-85-7029-135-6**

saúde. Indivíduos diagnosticados de EIM são acompanhados por nutricionistas com especialização na área, que fazem toda dieta através de consultas a tabelas de composição de alimentos (TCAs).

A dieta dos pacientes com impedimento ao consumo de aminoácidos é composta de frutas, hortaliças e alguns cereais. Geralmente apresenta mais carboidratos e menos gordura quando comparada a uma dieta normal, além de ser deficiente em carnitina, ferro, taurina, selênio, zinco, cálcio, folatos, vitaminas A, C, D, E, B2, B6 e B12 (MARTINS *et al*, 2009; GIOVANNINI *et al*, 2012).

A obtenção de dados referentes à composição de alimentos brasileiros tem sido estimulada com o objetivo de reunir informações confiáveis, atualizadas e adequadas à realidade nacional. Dados sobre composição de alimentos são importantes para desenvolver pesquisas sobre as relações entre dieta e doença, avaliar o suprimento e o consumo alimentar de um país, verificar a adequação nutricional da dieta de indivíduos e da população, entre outros (HOLDEN, 1997).

No início da década de 90 foi realizada a primeira compilação de dados sobre a composição de alimentos nacionais e para alguns nutrientes foram identificadas algumas diferenças significativas. As diferenças foram analisadas, principalmente em alimentos de origem vegetal e concluiu-se que muitos deles não foram analisados por métodos adequados ou não apresentaram descrição dos métodos analíticos utilizados (GIUNTINI; LAJOLO; MENEZES, 2006; MENEZES; GIUNTINI; LAJOLO, 2003).

O objetivo deste trabalho foi pesquisar alimentos (*in natura* e industrializados) com teor de proteína inferior a 5%, para determinação dos teores de umidade, proteína e aminoácidos, 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 Material**

Foram avaliados alimentos que apresentam teores inferiores a 5% de proteínas e fórmulas infantis.

### **2.2 Critério para seleção e classificação dos alimentos**

A maioria das bases de dados de composição dos alimentos contém agrupamentos contendo de 10 a 25 grupos, porém foi comprovada que a classificação real dos alimentos está



**10º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2016**  
**02 a 04 de agosto de 2016 – Campinas, São Paulo**  
**ISBN 978-85-7029-135-6**

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 adotada a mesma proposta de categorização dos alimentos que na tabela de conteúdo de fenilalanina pelo Grupo Técnico (GT) de rotulagem nutricional para fenilcetonúricos.

### **2.3 Análises Químicas**

As análises foram realizadas em alimentos “in natura” e industrializados.

**Proteínas:** método de Kjeldahl de acordo com a AOAC (HORWITZ; LATIMER; GEORGE; 2010) e sempre comparado a somatória dos aminoácidos obtido pelo cromatograma. O fator de correção do nitrogênio para proteína foi adequado ao alimento analisado, seguindo as recomendações da RDC 360 (ANVISA, 2005).

**Aminoácidos totais:** As proteínas depois de digestão ácidas (HCl 6N/ 22h/ 110°C) foram derivatizadas com Fenil isotiocianato (PICT) e analisadas por cromatografia líquida de alta eficiência (HPLC) em um equipamento (Shimadzu Corporation, Tokyo, Japan) usando a coluna de fase reversa Luna C18 (250 mm \_ 4.6 mm, 5  $\mu$ m; Phenomenex Inc., Torrance, CA, USA). A detecção foi no ultra violeta a 254 nm segundo WHITE, HART e FRY (1986); HAGEN, FROST e AUGUSTIN (1989).

**Umidade:** adotada a metodologia de HORWITZ; LATIMER; GEORGE (2010) e ZENEBOON; PASCUET (2005).

Os conteúdos de aminoácidos (glicina, treonina, lisina, arginina, tirosina, valina, metionina, isoleucina, leucina e fenilalanina) são expressos em mg/100g do alimento. A unidade das análises de umidade e proteínas expressas em g/100g ou g/100mL do alimento.

### **2.4 Metodologia do trabalho**

#### **1ª Etapa: Coleta de dados.**

Foram levantados dados brutos de alimentos analisados no Laboratório de Bioquímica de Alimentos do CCQA (ITAL) do ano de 2009 a 2015. Foram compilados o conteúdo de aminoácidos: glicina, treonina, lisina, arginina, tirosina, valina, metionina, isoleucina, leucina e fenilalanina, expressos em mg/100g do alimento. As proteínas foram calculadas pela somatória de aminoácidos ou ainda pelo método de Kjeldahl (HORWITZ; LATIMER; GEORGE, 2010), fazendo a conversão do nitrogênio (N) total para proteína, pela multiplicação de um fator de N de acordo com o estabelecido na RDC 360 (ANVISA, 2005).



**10º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2016**  
**02 a 04 de agosto de 2016 – Campinas, São Paulo**  
**ISBN 978-85-7029-135-6**

Além do levantamento dos dados brutos, para os alimentos industrializados foram coletadas a marca e o fabricante dos alimentos analisados, que também estarão disponíveis para consulta na plataforma.

Como em geral o teor de proteína é bastante variável para o mesmo tipo de alimento, interferindo no teor dos aminoácidos analisados, foi estabelecido um intervalo de variação, que tem como parâmetros os teores inferiores e superiores encontrados nas análises.

**2ª Etapa: Análises Químicas.**

As determinações químicas permaneceram sendo realizadas segundo as metodologias descritas anteriormente.

**3ª Etapa: Construção da base de dados com desenvolvimento de um software adequado a proposta do projeto e publicação dos resultados.**

O desenvolvimento do site foi realizado pelo Grupo de Tecnologia da Informação (GTI) do ITAL. O site está hospedado em um servidor FreeBSD 10 com Apache24 e MySQL 5.6, desenvolvido utilizando as linguagens HTML, CSS, Javascript e PHP seguindo os padrões web definidos pela W3C. O “*design*” foi desenvolvido utilizando o “*software*” MySQL WorkBench 6.3. Para gerar as informações em PDF foi utilizada a classe mPDF60.

### **3. RESULTADOS E DISCUSSÃO**

O cardápio da dieta para indivíduos com EIM deve ser personalizado e elaborado por um nutrólogo ou nutricionista. A separação em grupos de alimentos é de suma importância de modo a considerar a composição da dieta como um todo, e não apenas alguns alimentos em específico, além de facilitar a busca durante as consultas. Em sua maioria, as bases de dados são compostas por 10 a 25 grupos de alimentos, podendo ter maiores particularidades nas diferentes regiões (GREENFIELD; SOUTHGATE, 2003).

Para facilitar a consulta dos alimentos nesta tabela foi realizada uma classificação destes em 14 grupos e subgrupos de alimentos, sendo os grupos: Bebidas não alcoólicas e pós para bebidas; Bebidas alcoólicas; Frutas e produtos de frutas processados; Hortaliças, raízes, tubérculos, cogumelos e azeitonas; Óleos e gorduras; Cereais e derivados; Sopas e pós para o preparo de sopas; Doces, sobremesas e outros produtos açucarados; Molhos, mistura para



**10º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2016**  
**02 a 04 de agosto de 2016 – Campinas, São Paulo**  
**ISBN 978-85-7029-135-6**

molhos, condimentos e especiarias; Fórmulas infantis; Alimentos para nutrição enteral; Leite e produtos lácteos e Fermentos biológicos. A descrição detalhada com exemplos pode ser observada na Tabela 1.

**Tabela 1.** Grupos e subgrupos dos alimentos.

<b>Grupos de Alimentos</b>
<b>Bebidas não alcoólicas e pós para bebidas.</b> Exs.: Sucos e néctares, sucos concentrados e bebidas com soja.
<b>Bebidas alcoólicas</b>
<b>Frutas e produtos de frutas processados.</b> Exs.: congelados, em conserva, desidratados, doces, geleias.
<b>Hortaliças, raízes, tubérculos, cogumelos e azeitonas.</b> Exs.: fécula de batata, farinha de mandioca.
<b>Óleos e gorduras.</b> Exs.: maionese, manteiga.
<b>Cereais e derivados.</b> Exs.: Biscoitos (maisena, polvilho, etc.), farinhas, barras de cereal, mistura para bolo.
<b>Sopas e pós para o preparo de sopas</b>
<b>Doces, sobremesas e outros produtos açucarados.</b> Exs.: balas, sorvetes, chicletes, geleia de mocotó, gelatina, picolés, pó para pudim, pó para flan, cobertura para bolo e sorvete, pó para maria mole, pirulito, chantilly.
<b>Molhos, mistura para molhos, condimentos e especiarias.</b> Exs.: ketchup, caldo de carne, molhos prontos para salada, temperos prontos, mostarda, molho inglês, molho shoyo, molho de pimenta, canela em pó, cravo.
<b>Fórmulas infantis.</b>
<b>Alimentos infantis</b> (alimentos à base de cereais, sopinhas e papinhas para lactentes e crianças de primeira infância).
<b>Alimentos para nutrição enteral.</b>
<b>Leite e produtos lácteos.</b>
<b>Fermentos biológicos.</b>

Foram compilados ao final deste trabalho os resultados de 69 alimentos no grupo de Bebidas não alcólicas e pós para bebidas, 1 em Bebidas alcólicas, 35 em Frutas e produtos de frutas processados, 87 em Hortaliças, raízes, tubérculos, cogumelos e azeitonas, 4 em Óleos e



**10º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2016**  
**02 a 04 de agosto de 2016 – Campinas, São Paulo**  
**ISBN 978-85-7029-135-6**

gorduras, 21 em Cereais e derivados, 3 em Sopas e pós para o preparo de sopas, 142 em Doces, sobremesas e outros produtos açucarados, 104 em Molhos, misturas para molhos, condimentos e especiarias, 2 em Fórmulas infantis, 3 em Alimentos infantis, 1 em Alimentos para nutrição enteral, 79 em Leite e produtos lácteos e 1 em Fermentos biológicos. Ao todo somam 463 alimentos diferentes.

Para os resultados de aminoácidos, proteína e umidade, foi estabelecido um intervalo de variação, quando analisados em mais de uma amostra. Este intervalo se faz importante visto que ocorre uma variação do conteúdo dos componentes alimentares em função da sazonalidade. Portanto, os resultados serão reportados numa faixa entre os teores inferiores e superiores, sendo composta por alimentos similares analisados.

A visualização das listas de alimentos pode ser realizada de três formas distintas: 1) produtos, em ordem alfabética; 2) grupos, nos quais estão inseridos em ordem alfabética; 3) marca dos produtos, sempre estarão disponíveis para consulta em “Fontes”. Fica a critério do usuário a escolha da melhor forma de busca no site.

A plataforma permite além da impressão em formato \*pdf das tabelas, salvá-las em formato \*xls, conforme ilustrado nas Figuras 1 e 2. A Tabela de nutrientes para consulta pode ser acessada pelo endereço <http://intranet.ital.sp.gov.br/projetos/base-nutrientes/>

The screenshot shows a web interface titled "Base de Nutrientes". It features a search bar, a dropdown menu for "Grupos de Alimentos" (set to "Leite e produtos l"), and a search button. Below the search bar, the results for "iogurte, polpa de fruta, morango" are displayed, including the source "Danone, Batavo" and download options for PDF and XLS. Two tables are shown: one for Protein and Moisture, and another for Amino Acids.

Proteína g.100g-1	Umidade g.100g-1
2,88	80,16

  

Aminoácidos									
Glicina mg.100g-1	Treonina mg.100g-1	Lisina mg.100g-1	Arginina mg.100g-1	Tirosina mg.100g-1	Valina mg.100g-1	Metionina mg.100g-1	Isoleucina mg.100g-1	Leucina mg.100g-1	Fenilalanina mg.100g-1
52,775	119,575	205,045	157,555	129,38	184,725	63,05	183,86	211,79	115,945

Figura 1. Modelo de busca do site desenvolvido.





Base de Nutrientes

Busca

Grupos de Alimentos

Fontes

< 1 2 3 4 5 >

Produto	Grupo de Alimento	Fontes
logurte, polpa de fruta, morango	Leites e produtos lácteos	2

**Figura 2.** Tabela de resultados de aminoácidos no site desenvolvido.

#### 4. CONCLUSÃO

O site está muito prático e fácil para realizar as buscas de diferentes tipos de alimentos. Apesar de já serem mais de 450 alimentos tabelados algumas categorias estão com pequeno número de alimentos analisados.

A manutenção do site será uma atividade continuada com a inserção de novos alimentos e principalmente os alimentos regionais, os quais são de grande procura pela população e não existem informações seguras.

#### 5. AGRADECIMENTOS

Ao CNPQ, pela bolsa e ao CCQA – ITAL, pelo estágio concedido.

#### 6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ANVISA, 2005. <http://portal.anvisa.gov.br/alimentos/publicacoes>. Rotulagem Nutricional Obrigatória Manual de Orientação às Indústrias de Alimentos. Acessado em: 10 de fevereiro de 2015.



**10º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2016**  
**02 a 04 de agosto de 2016 – Campinas, São Paulo**  
**ISBN 978-85-7029-135-6**

BREMER, H. J.; ANNINOS, A.; SCHULZ, B. **Amino acid composition of food products used in the treatment of patients with disorders of the amino acid and protein metabolism.** Eur J Pediatr, v. 155, p. 108-114, 1996.

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

FAO/INFOODS. Guidelines for Checking Food Composition Data Prior to the Publication of a User Table/Database, Version 1.0. FAO. Rome: FAO, 2012. Disponível em: <<http://www.fao.org/docrep/017/ap810e.pdf>. > Acesso em: 02 de fev. 2015.

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

GIOVANNINI, M.; VERDUCI, E.; SALVATICI, E.; PACI, S.; RIVA, E. **Phenylketonuria: nutritional advances and challenges.** Nutrition e Metabolism, v. 9, n. 7, 2012.

GIUNTINI, E.; LAJOLO, F. M.; MENEZES, E. W. **Composição de alimentos: um pouco de história.** Archivos latinoamericanos de nutrición, v. 56, n. 3, p. 295-303, 2006.

GREENFIELD, H.; SOUTHGATE, D. A. T. **Food composition data: production, management and use.** 2.ed. Food and Agriculture Organization of United Nations (FAO). 2003. P288.

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.

HOLDEN, J. M. **Assessment of The quality of data in nutritional databases.** Bol. SBCTA, v. 31, n. 2, p. 105-108, 1997.

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.

MARTINS, F. F.; MENDES, A. B.; CRUZ, W. M. D. S.; BOAVENTURA, G. T. **Metabolismo do cálcio na fenilcetonúria.** Revista de Nutrição, v. 22, n. 3, p. 419-428, 2009.

MENEZES, E. W.; GIUNTINI, E. B.; LAJOLO, F. M. **Quality and variability of food composition data.** Journal of Brazilian Society Food and Nutrition, v. 26, p. 63-76, 2003.



**10º Congresso Interinstitucional de Iniciação Científica – CIIC 2016**  
**02 a 04 de agosto de 2016 – Campinas, São Paulo**  
**ISBN 978-85-7029-135-6**

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.

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.

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.** The Journal of Automatic Chemistry, v. 8, n. 4, p. 170-177, 1986.

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.