

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE NUTRIÇÃO
CURSO DE GRADUAÇÃO EM NUTRIÇÃO

BRUNA HORST

**ELABORAÇÃO DE UM GUIA ALIMENTAR E NUTRICIONAL PARA
FENILCETONÚRICOS**

Florianópolis
2022

BRUNA HORST

**ELABORAÇÃO DE UM GUIA ALIMENTAR E NUTRICIONAL PARA
FENILCETONÚRICOS**

Trabalho Conclusão do Curso de Graduação em Nutrição
do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de
Santa Catarina como requisito para a obtenção do título de
Bacharel em Nutrição.

Orientadora: Profa. Dra. Ana Paula Gines Geraldo.

Florianópolis
2022

Ficha de identificação da obra elaborada pelo autor,
através do Programa de Geração Automática da Biblioteca Universitária da UFSC.

Horst, Bruna

Elaboração de um guia alimentar e nutricional para
fenilcetonúrics / Bruna Horst ; orientador, Ana Paula
Gines Geraldo, 2022.

95 p.

Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) -
Universidade Federal de Santa Catarina, Centro de Ciências
da Saúde, Graduação em Nutrição, Florianópolis, 2022.

Inclui referências.

1. Nutrição. 2. Nutrição. 3. Fenilcetonúria. 4.
Dietoterapia. 5. Guia alimentar. I. Geraldo, Ana Paula
Gines. II. Universidade Federal de Santa Catarina.
Graduação em Nutrição. III. Título.



UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE GRADUAÇÃO EM NUTRIÇÃO

DECLARAÇÃO DE ANUÊNCIA DO ORIENTADOR

Eu, Ana Paula Gines Geraldo, professora do Curso de Nutrição, lotada no Departamento de Nutrição, da Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), declaro anuência com a versão final do Trabalho de Conclusão de Curso (TCC) da aluna Bruna Horst, submetido ao Repositório Institucional da UFSC.

Florianópolis, 24 de Março de 2022

Profa. Dra. Ana Paula Gines Geraldo
Orientadora do TCC

AGRADECIMENTOS

Início essa seção agradecendo imensamente à minha coragem e capacidade em conseguir lidar com todos os acontecimentos no último ano. Em 2021 vivenciei momentos extremos de uma pandemia, estudo e trabalho em cargas excessivas, além de sentimentos de incapacidade e de incertezas quanto ao futuro pessoal e profissional. De longe, não foi nada fácil, porém inevitavelmente me tornei ainda mais resiliente e empática.

Agradeço às minhas figuras paternas que partiram durante minha jornada terrena: meus pais Charles e Nilton e meu avô João. Obrigada pelos ensinamos de vida e por acreditarem no meu potencial, logo nos reencontraremos! À minha mãe Joyce, por ser a pessoa mais guerreira que conheço e por ter me criado para encarar o mundo como ele é, mas sempre disposta a dar proteção e carinho. Às minhas irmãs Greicy e Kamile, por serem apoiadoras, companheiras e leais. Que privilégio que tenho em poder chamar vocês de minha família.

Agradeço ao meu parceiro de vida, Felipe, que me motiva e apoia sempre, sendo quem escolhi para partilhar meus sentimentos e anseios diariamente. Faço das palavras cantadas de Rubel as minhas: “E a vida é boa, mas é muito melhor com você”.

Aos meus familiares, peço desculpas pelos momentos em que não pude estar presente, em breve nos reencontraremos e teremos tempo de qualidade para aproveitarmos juntos. A saudade é diária, principalmente do carinho da minha vovó, do pão de milho do meu vovô e dos domingos em que nós sentávamos ao redor da mesa.

À Universidade Federal de Santa Catarina, agradeço pela possibilidade em ofertar um curso de graduação público, gratuito e de extrema qualidade, proporcionando diversas atividades extracurriculares que permitiram meu crescimento e aperfeiçoamento profissional.

Agradeço em especial à professora Elizabeth Nappi, a qual me fez ver a nutrição com outros olhos durante as aulas de cultura, consumo e padrões alimentares. Se não fossem as discussões e partilhas dessa disciplina, talvez nem estivesse me graduando em nutrição. Agradeço minha orientadora, Ana Paula Geraldo, que acreditou no potencial deste trabalho, me guiou e apoiou em todos os momentos necessários.

Às minhas amigas, Beatriz e Eduarda, que estão ao meu lado desde a primeira aula de anatomia até no último estágio da graduação. Obrigada pela parceria, comidas e estudos conjuntos. O futuro vai ser brilhante para nós!

Agradeço às nutricionistas do Hospital Infantil Joana de Gusmão: Gabriela, Mirelle, Monique, Rita e Sandra por terem proporcionado a experiência mais legal e intensa que tive na

faculdade, obrigada por acreditarem no meu potencial e por investirem na minha autonomia e aptidão como futura nutricionista. Foi tão incrível que meu sonho é ter a possibilidade de trabalhar com vocês novamente.

Por fim, agradeço pelo privilégio em estar me graduando, agradeço a todos que passaram e me marcaram de alguma forma. Agradeço pela possibilidade da vida.

RESUMO

Este trabalho de conclusão de curso buscou elaborar um Guia Alimentar e Nutricional voltado para pessoas com fenilcetonúria, que precisam de um controle dietético. Para a elaboração, foi realizada pesquisa em bases científicas reconhecidas, buscando informações quanto à condição genética, epidemiologia, manifestações clínicas, estado nutricional, formas de tratamento e determinantes na adesão do tratamento dietoterápico. Também foram abordadas a importância das habilidades culinárias e da comensalidade e o papel social. Preparações culinárias foram selecionadas e disponibilizadas. Como resultado, foi concluído um material gráfico contendo informações necessárias para o entendimento e manejo da fenilcetonúria, sendo um documento de fácil leitura que pode ser utilizado por profissionais de saúde e educadores no seu contexto profissional, bem como por pessoas com fenilcetonúria e seus conviventes. Este é um material de Educação Alimentar e Nutricional, que busca o incentivo para a autonomia e autocuidado das pessoas com fenilcetonúria, além da valorização da cultura alimentar, das habilidades culinárias, com foco em promover uma alimentação saudável e adequada pensando nas diversas restrições alimentares que a fenilcetonúria exige.

Palavras-chave: Fenilcetonúria. Dietoterapia. Guia alimentar.

ABSTRACT

This course conclusion work sought to develop a Food and Nutrition Guide aimed at people with phenylketonuria, who need dietary. For the elaboration, research was carried out on recognized scientific bases, seeking information regarding the genetic condition, epidemiology, clinical manifestations, nutritional status, forms of treatment and determinants in the adherence to diet therapy. The importance of culinary skills and commensality and the social role were also addressed. Culinary preparations were selected and made available. As a result, a graphic material containing information necessary for the understanding and management of phenylketonuria was concluded, being an easy-to-read document that can be used by health professionals and educators in their professional context, as well as by people with phenylketonuria and their cohabitants. This is a Food and Nutrition Education material, which seeks to encourage the autonomy and self-care of people with phenylketonuria, in addition to valuing food culture, culinary skills, with a focus on promoting healthy and adequate nutrition, considering the various dietary restrictions that phenylketonuria requires.

Keywords: Phenylketonuria. Diet therapy. Food guide.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Alimentos permitidos, controlados e proibidos segundo o PCDT para Fenilcetonúria.....	18
Figura 2 - Tarefas esperadas de crianças com fenilcetonúria por idade.....	22

LISTA DE QUADROS

Quadro 1 - Estrutura geral do trabalho acadêmico.....	14
Quadro 2 - Classificação das hiperfenilalaninemias.....	15
Quadro 3 - Descritores utilizados na busca de estudos científicos em bases de dados.....	25
Quadro 4 - Estrutura do Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos.....	26

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ANVISA – AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA

EAN – EDUCAÇÃO ALIMENTAR E NUTRICIONAL

FNC – FENILCETONÚRIA

FAH – FENILALANINA HIDROXILASE

MS – MINISTÉRIO DA SAÚDE

PCDT – PROTOCOLO CLÍNICO DE DIRETRIZES TERAPÊUTICAS

PNTN – PROGRAMA NACIONAL DE TRIAGEM NEONATAL

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	11
1.1	APRESENTAÇÃO DO PROBLEMA E JUSTIFICATIVA.....	11
1.2	OBJETIVOS	13
1.2.1	Objetivo Geral.....	13
1.2.2	Objetivos Específicos	13
1.3	ESTRUTURA GERAL DO ESTUDO	14
2	REFERENCIAL TEÓRICO	15
2.1	DEFINIÇÃO E CLASSIFICAÇÃO DA FENILCETONÚRIA.....	15
2.1	EPIDEMIOLOGIA.....	15
2.3	FISIOPATOLOGIA E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS	16
2.4	CONTROLE METABÓLICO DA FENILCETONÚRIA	17
2.5	ESTADO NUTRICIONAL E DEFICIÊNCIAS NUTRICIONAIS	19
2.6	DETERMINANTES NA ADESÃO DIETOTERÁPICA	20
2.7	A CULINÁRIA COMO FORMA PROMOTORA DE AUTONOMIA ALIMENTAR E AUTOCUIDADO DO PACIENTE	21
3	MÉTODO	23
3.1	TERMOS RELEVANTES	23
3.2	DESENVOLVIMENTO DO GUIA ALIMENTAR E NUTRICIONAL.....	24
3.2.1	Levantamento de dados científicos	25
3.2.2	Estrutura do Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos.....	26
3.2.3	Produção gráfica do Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos ...	26
3.2.4	Distribuição do Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos	26
5.	RESULTADOS E DISCUSSÃO	27
6.	CONSIDERAÇÕES FINAIS	28
	APÊNDICE.....	31

1 INTRODUÇÃO

1.1 APRESENTAÇÃO DO PROBLEMA E JUSTIFICATIVA

A Fenilcetonúria é uma doença genética de caráter autossômico recessivo, tendo a maior prevalência mundial dentre os demais erros inatos do metabolismo. Sua patologia está relacionada com distintas mutações do gene codificador da enzima hepática Fenilalanina Hidroxilase (FAH), responsável pela conversão do aminoácido Fenilalanina em Tirosina (BLAU; VAN SPRONSEN; LEVY, 2010; MARTINS, 2013).

Segundo o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para a Fenilcetonúria (2019), no ano de 2016 a incidência de novos diagnósticos foi de aproximadamente 1 caso para cada 30.402 recém-nascidos. Em nosso país, o Programa Nacional de Triagem Neonatal objetiva diagnosticar doenças genéticas, metabólicas e congênitas no período neonatal, proporcionando diagnóstico precoce, tratamento adequado e acompanhamento multiprofissional. Desde 2001, o exame que verifica o acúmulo anormal de Fenilalanina no sangue é considerado um direito de todo recém-nascido, conforme a Portaria n.º 822, de 06 de Junho de 2001 (SANTOS, M. P., HAACK, A., 2013).

Diversas manifestações clínicas são observadas em indivíduos não tratados, como problemas dermatológicos, convulsões, distúrbios psicológicos, atraso no crescimento, odor característico de rato ou mofo e em casos mais graves observa-se atraso ou involução no desenvolvimento neuropsicomotor, com importante deficiência intelectual. Desde o descobrimento da doença o tratamento nutricional tem sido o principal aliado na prevenção das manifestações clínicas e na melhoria da qualidade e expectativa de vida dos indivíduos fenilcetonúricos (BLAU; VAN SPRONSEN; LEVY, 2010; SANTOS, M. P., HAACK, A., 2013).

A terapia nutricional consiste na restrição dos alimentos que contenham o aminoácido fenilalanina em médias e altas quantidades em sua composição, sendo assim, conseqüentemente há restrição de proteínas naturais. Como forma de suprir grande parte das demandas proteicas dessa população, os indivíduos fenilcetonúricos devem utilizar uma fórmula metabólica com todos os aminoácidos, exceto a fenilalanina (BRASIL, 2019).

Por necessitar de um padrão alimentar extremamente restritivo, são muitos os desafios para manter um bom controle metabólico da doença. MacDonald e colaboradores (2010) relatam uma série de determinantes que podem influenciar na adesão ao tratamento, como: negligenciamento da condição genética e do seu tratamento, falta de suporte familiar e/ou profissional, alto custo e dificuldade de acesso aos alimentos especiais (hipoproteicos), baixa

adesão ao consumo da formula metabólica, desinteresse ou não conhecimento do preparo de alimentos, além das restrições sociais e da estigmatização da doença.

Conforme destacado pelo Guia Alimentar para a População Brasileira (2014), um dos passos para uma alimentação adequada e saudável parte do desenvolvimento e partilha de habilidades culinárias, sendo uma forma de fomentar melhores escolhas alimentares e consequentemente promover saúde. Por meio do incentivo às habilidades culinárias, engloba-se alguns dos princípios trazidos pelo Marco de Referência de Educação Alimentar e Nutricional para Políticas Públicas (2012), como a promoção do autocuidado e da autonomia, a valorização da cultura alimentar e da culinária como prática emancipatória e a participação ativa e informada do sujeito.

Atualmente são poucos os documentos disponíveis para a população em geral que contemplem informações necessárias desde o diagnóstico, manejo dietoterápico e traga formas de estimular a autonomia alimentar do paciente fenilcetonúrico. Por isso, propomos a elaboração de um Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúria, buscando promover uma fonte segura de informações, incentivar a autonomia, o autocuidado e a autogestão pelos pacientes fenilcetonúricos, contribuir na inserção social e no fortalecimento da rede de apoio familiar.

1.2 OBJETIVOS

1.2.1 Objetivo Geral

Elaborar um material didático, com linguagem acessível e compreensível pela população em geral, contendo orientações alimentares e nutricionais que possam auxiliar na melhor adesão dietoterápica na Fenilcetonúria.

1.2.2 Objetivos Específicos

- Definir, com base na literatura, quais são os alimentos que podem fazer parte da alimentação do fenilcetonúrico;
- Identificar, com base na literatura, quais as possíveis deficiências e excessos nutricionais relacionadas à dieta com restrição à fenilalanina;
- Explorar a diversificação e qualidade da dieta com restrição à fenilalanina, de maneira a suprir as deficiências nutricionais e prevenir os exageros da dieta;
- Identificar, com base na literatura, quais são os facilitadores e barreiras para adesão à dieta de fenilcetonúricos;
- Incentivar o desenvolvimento de habilidades culinárias dos fenilcetonúricos, seus familiares e demais conviventes por meio da Técnica Dietética;
- Desenvolver orientações nutricionais e alimentares para fenilcetonúricos, seus familiares e demais conviventes;
- Fornecer receitas que atendam às restrições e necessidades dietéticas dos fenilcetonúricos.

1.3 ESTRUTURA GERAL DO ESTUDO

Este trabalho acadêmico será estruturado conforme demonstrado no quadro 1.

Quadro 1 - Estrutura geral do trabalho acadêmico

Capítulo 1 – Introdução
1. Apresentação do problema e justificativa; 2. Objetivos; 3. Estrutura geral do trabalho.
Capítulo 2 - Referencial Teórico
2.1 Definição e classificação da fenilcetonúria; 2.2 Epidemiologia; 2.3 Fisiopatologia e manifestações clínicas; 2.4 Controle metabólico da fenilcetonúria; 2.5 Estado nutricional e deficiências nutricionais; 2.6 Determinantes na adesão dietoterápica; 2.7 Habilidades culinárias como forma promotora de autonomia alimentar e autocuidado do paciente.
Capítulo 3 – Método
3.1 Termos relevantes; 3.2 Desenvolvimento do guia alimentar e nutricional.
Capítulo 4 - Resultados esperados
4.1 Apresentação dos resultados esperados.
Capítulo 5 - Resultados e discussão
5.1 Apresentação dos resultados e discussão.
Capítulo 6 - Considerações finais
6.1 Apresentação das conclusões finais.

FONTE: Elaborado pela autora, 2021.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 DEFINIÇÃO E CLASSIFICAÇÃO DA FENILCETONÚRIA

A FNC é definida como uma aminoacidopatia com determinantes genéticos. Devido a sua influência em vias metabólicas intermediárias, a FNC cursa com intoxicação do indivíduo, em função do acúmulo anormal de fenilalanina no sangue (POUSTIE; WILDGOOSE, 2010).

Atualmente no Brasil, a FNC é identificada principalmente pelo “teste do pezinho” do Programa Nacional de Triagem Neonatal, em que há dosagem dos níveis plasmáticos de fenilalanina dos recém-nascidos entre o 3º-5º dia de vida. Para que esse resultado seja fidedigno, é importante que a criança esteja sendo alimentada e não esteja seguindo uma dieta com restrição de fenilalanina. Em casos em que há concentrações plasmáticas superiores aos limites desejáveis, sugere-se uma nova dosagem para a confirmação do diagnóstico de FNC (BRASIL, 2019).

Conforme o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para a Fenilcetonúria as hiperfenilalaninemias são classificadas da seguinte forma:

Quadro 2 - Classificação das hiperfenilalaninemias

Classificação	Concentração plasmática de FAL	Nível de atividade da enzima FAH
Fenilcetonúria clássica	Superior a 20mg/dl no momento do diagnóstico;	Inferior a 1%
Fenilcetonúria leve	Entre 8mg/dl e 20mg/dl no momento do diagnóstico	Entre 1% e 3%.
Hiperfenilalaninemia não-fenilcetonúrica	Entre 2mg/dl e 8mg/dl no momento do diagnóstico	Superior a 3%.

FONTE: Adaptado de: BRASIL, Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Fenilcetonúria. 2019.

Santos e Haack (2013), explicitam que aproximadamente 97% dos indivíduos com hiperfenilalaninemia manifestam a forma clássica e mais grave da doença.

2.2 EPIDEMIOLOGIA

Segundo o PCDT para Fenilcetonúria (2019), estima-se que a prevalência mundial de fenilcetonúricos gire em torno de 1 caso para cada 10.000 neonatos. Dados de 2016 mostram que a incidência no Brasil é de 1 caso para cada 30.402 neonatos, em que foram notificados 94 novos casos naquele ano. Dentre os demais países do mundo, a Turquia apresenta os maiores

índices de diagnóstico de fenilcetonúricos, com uma incidência de 1 caso para cada 2.600 nascidos, seguida pela Irlanda com 1 caso para cada 4.500. O documento destaca ainda que a Finlândia, Japão e Tailândia apresentam os menores índices mundiais, com níveis superiores a 1:143.000 recém-nascidos. Sugere-se que os principais determinantes para a extensa diversidade de incidência estão relacionados às diferenças étnicas e o índice de consanguinidade dos genitores.

2.3 FISIOPATOLOGIA E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A fisiopatologia da FNC na forma clássica e na leve está relacionada com distintas mutações genéticas no gene codificador da enzima hepática Fenilalanina Hidroxilase (FAH). Devido à ausência ou ineficiência da FAH, não há conversão do aminoácido essencial Fenilalanina no aminoácido não-essencial Tirosina. Sendo assim, rotas metabólicas alternativas são acionadas, com formação de fenilcetonas e excreção urinária elevada de fenilalanina. Mesmo que haja um quadro de hiperfenilalaninemia, nota-se que nem sempre há deficiência de Tirosina (BRASIL, 2019).

Em casos em que há defeitos de síntese e/ou regeneração da coenzima Tetrahydro-biopterina, cofator para a atuação da FAH, constata-se um quadro de Hiperfenilalaninemia não-fenilcetonúrica, porém o seu tratamento e prognóstico é diferente da FNC clássica e leve (BRASIL, 2019).

As manifestações clínicas e prejudiciais ao desenvolvimento da criança são observadas somente em indivíduos com valores sanguíneos de fenilalanina superiores a 8mg/dL. No entanto, o aconselhamento e acompanhamento profissional é indicado para todos os diagnosticados com hiperfenilalaninemia, independente da sua classificação (BRASIL, 2019).

Conforme Blau e colaboradores (2010) sem o manejo clínico adequado, a FNC pode acarretar em deficiência intelectual progressiva, défices motores, convulsões, erupções cutâneas eczematosas, autismo, problemas de desenvolvimento, comportamentais e até mesmo psiquiátricos. O mecanismo fisiopatológico da deficiência intelectual na FNC e as demais sintomatologias relacionadas ao sistema nervoso central ainda não está totalmente esclarecido na literatura. No entanto, sugere-se que “o excesso de fenilalanina interferiria no crescimento cerebral, no processo de mielinização, na síntese dos neurotransmissores e no desenvolvimento sináptico e dendrítico” (BRASIL, 2019).

A deficiência intelectual, com quociente de inteligência abaixo de 50 é a principal característica da FNC não tratada. Outras condições comuns na FNC incluem

comprometimento emocional como a depressão, e complicações neurológicas como tremores, ataxia e epilepsia, que iniciam na infância e progridem na adolescência (AHRING et al., 2005).

Observa-se sinais de irritabilidade, apatia, desatenção e padrão de sono inadequado (MARTINS, 2013; SARA et al., 2016). Isso pode estar relacionado a inibição na competitividade do transporte e captação neuronal dos aminoácidos. Sugere-se que o excesso de Fenilalanina reduz a entrada da Tirosina na barreira hematoencefálica, reduzindo substancialmente a quantidade de noradrenalina, adrenalina, dopamina e melatonina.

A formação do ácido fenilacético produzido por meio das rotas metabólicas alternativas são os causadores do clássico “odor de rato”, relatado em pacientes fenilcetonúricos que apresentam descontrole metabólico da doença (BLAU et. al, 2010).

2.4 CONTROLE METABÓLICO DA FENILCETONÚRIA

Conforme relatado por Woolf e Adams (2020), desde a descoberta da doença há 87 anos, a principal forma de controle metabólico é por meio da dietoterapia com base na restrição de alimentos que contenham Fenilalanina. A fenilalanina é um dos 20 aminoácidos que compõem as proteínas presentes nos alimentos. Portanto, indivíduos fenilcetonúricos devem ter a ingestão de fenilalanina reduzida e conseqüentemente o controle de ingestão proteica de origem natural.

A restrição de fenilalanina na dieta é eficaz na redução dos níveis sanguíneos de fenilalanina e na melhora do QI e do prognóstico neuropsicológico dos pacientes com FNC. O tratamento deve ser iniciado tão cedo quanto possível, idealmente até o 10º dia de vida (HOEDT et al., 2011). Segundo Pimenta e colaboradores (2012), indivíduos fenilcetonúricos em tratamento nutricional tiveram aproximadamente 90% menos chances de desenvolver deficiência intelectual, associado ao melhor controle metabólico da doença.

A dieta com restrição de fenilalanina deve ser aplicada em indivíduos que apresentem níveis plasmáticos de fenilalanina superiores a 10mg/dl quando em dieta normal, ou seja, sem restrições ou controle de proteína natural e de fenilalanina. O tratamento pautado na dietética consiste na isenção total de alimentos proteicos de origem animal e controle dos alimentos de origem vegetal que tenham médio e alto teor de fenilalanina (BRASIL, 2019).

Sendo assim, grande parte das demandas proteicas devem ser supridas por meio de uma fórmula metabólica com proteínas de origem sintética isenta de fenilalanina. Essas formulas apresentam aminoácidos livres em sua composição, tendo menor biodisponibilidade. Portanto, recomenda-se que esses indivíduos recebam até 40% a mais das recomendações proteicas da população em geral (BRASIL, 2019).

As formulas metabólicas também são acrescidas de vitaminas e minerais como forma de reduzir possíveis carências nutricionais, visto que alguns desses micronutrientes não são amplamente disponíveis no padrão alimentar preconizado para o tratamento da fenilcetonúria. Além disso, essas fórmulas devem ser fracionadas em várias porções ao longo dia, evitando possíveis sintomas gastrointestinais, como vômito e diarreia (SARA et al., 2016).

Por ser um aminoácido essencial, a fenilalanina também deve ser consumida por pacientes fenilcetonúricos, no entanto, avalia-se uma faixa segura para cada indivíduo. A recomendação de fenilalanina leva em consideração a atividade enzimática do indivíduo, a idade, velocidade de crescimento e o atual estado de saúde, sendo facilmente suprida com os alimentos que contem baixo ou médio teor de fenilalanina (SINGH et al., 2014).

O atual PCDT para fenilcetonúria (2019) propôs um guia dietético com base nos alimentos permitidos, controlados e proibidos, utilizando o sistema de "semáforo". Os alimentos verdes estão liberados para o consumo à vontade, visto que apresentam baixo teor de fenilalanina em sua composição. Os alimentos amarelos devem ser consumidos com atenção, devido à presença moderada de fenilalanina, nesse grupo é imprescindível calcular a quantidade de fenilalanina por porção, evitando que haja excesso desse aminoácido. Os alimentos vermelhos devem ser evitados ao máximo, pois possuem um alto teor de fenilalanina (BRASIL, 2019). O sistema do semáforo é baseado no consenso utilizado no Reino Unido para o tratamento dietoterápico da fenilcetonúria.

Figura 1 - Alimentos permitidos, controlados e proibidos segundo o PCDT para Fenilcetonúria

Grupo Verde
Permitidos - Alimentos deste grupo não precisam de cálculo do conteúdo de FAL para serem consumidos
Frutas: maioria das frutas, com exceção de figos secos
Vegetais: maioria dos vegetais, pickles em vinagre
Gorduras: manteiga, margarina, toucinho, óleos e gorduras vegetais
Bebidas: limonada, café, chá, água mineral, sucos de frutas e refrigerante sem aspartame
Açúcares: refinados, balas de frutas e gomas, mel, pirulitos, geleias de frutas, manjar, tapioca, sagu
Grupo Amarelo
Alimentos deste grupo contêm níveis médios de FAL, devendo seu conteúdo ser calculado acuradamente. Pesar a comida após cozinhar
Vegetais: batatas, aipim, batata doce
Frutas: banana (uma pequena porção por dia), abacate, maracujá, frutas secas
Alimentos especiais com baixo teor de proteína
Arroz
Grupo Vermelho
Alimentos deste grupo contêm altos níveis de FAL e não devem ser consumidos por pacientes com FNC
Todos os tipos de carne, peixe, ovos
Nozes, soja, lentilha, ervilha, feijão, leite e produtos feitos destes alimentos
Laticínios: leite, queijos, sorvete, cremes
Grãos, mingau de leite, cereais, pão, massas, aveia
Chocolate e achocolatados
Aspartame

Fonte: BRASIL, Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Fenilcetonúria. 2019.

De fato, essa é a forma mais segura de guiar a alimentação de uma pessoa com fenilcetonúria. Porém, na prática verificamos que grandes restrições e planos alimentares minimamente calculados podem influenciar na diminuição da adesão ao tratamento dietoterápico. São diversas as barreiras encontradas nesse processo, desde a ausência de um acompanhamento nutricional humanizado, à falta de conhecimento sobre a condição genética e sobre o manejo adequado, a ausência de equipamentos e utensílios necessários, de recursos para a aquisição de alimentos essenciais, bem como o tempo demandado para o controle da alimentação como explicitado por MacDonald et. al. (2010).

Para flexibilizar o rígido padrão alimentar de uma pessoa com fenilcetonúria, pode-se utilizar da contagem aproximada de fenilalanina consumida nas refeições, algo semelhante à contagem de carboidratos, amplamente utilizada por pacientes com Diabetes Mellitus. Para isso, precisamos ter a informação da quantidade de fenilalanina presente nos alimentos. A Agência Nacional de Segurança Sanitária (ANVISA) disponibiliza em forma online, uma ferramenta contendo o teor de fenilalanina em diversos alimentos, tanto in natura como em alimentos industrializados. Outra ferramenta de fácil acesso é a “Tabela com quantidade de fenilalanina dos alimentos”, disponibilizada pelo Núcleo de Ações e Pesquisas em Apoio Diagnóstico da Universidade Federal de Minas Gerais, que traz informações da quantidade de fenilalanina presente nos alimentos mais consumidos pela população brasileira, tanto em 100g quanto em medidas caseiras.

Atualmente, existem opções de aplicativos para smartphones que realizam a contagem de fenilalanina consumida por refeição, facilitando ainda mais o controle do indivíduo fenilcetonúrico sobre a sua condição de saúde. Entretanto, nota-se que as referências de tabelas utilizadas na grande maioria desses aplicativos são de fontes pouco confiáveis (FRIES, 2017).

Ainda que haja essa possibilidade quanto à flexibilização da dieta restrita em fenilalanina, o nutricionista é o profissional primordial para traçar as condutas nutricionais e auxiliar na manutenção de um bom estado nutricional e de saúde geral, promovendo autonomia alimentar e melhora da qualidade de vida, instigando o paciente a ser o principal responsável pelo gerenciamento de sua condição (BRASIL, 2019).

2.5 ESTADO NUTRICIONAL E DEFICIÊNCIAS NUTRICIONAIS

As restrições alimentares exigidas para o bom controle metabólico da doença demandam cuidado e atenção redobrado ao estado nutricional do paciente fenilcetonúrico. Como parte da conduta nutricional para o indivíduo com FNC deve-se equilibrar a quantidade

macro e micronutrientes, evitando possíveis desbalanços dietéticos e deficiências nutricionais (MAZZOLA et al., 2016).

O requerimento energético de um paciente fenilcetonúrico não diverge significativamente da população em geral, no entanto, deve-se atentar ao consumo insuficiente de proteínas em conjunto ao aumento no consumo de carboidratos e lipídios, que pode acarretar na lentificação do processo de crescimento em crianças fenilcetonúricas e favorecer o desenvolvimento de outras patologias. Indivíduos fenilcetonúricos em acompanhamento e tratamento adequado não apresentam diferenças significativas quanto ao crescimento e composição corporal quando comparados a população geral (JAMESON et al., 2020; WENG et al., 2020)

Em relação aos micronutrientes, pacientes que fazem o uso adequado da fórmula metabólica tendem a não apresentar deficiências nutricionais, visto que nessas fórmulas há adição de vitaminas e minerais. Em alguns casos, principalmente quando há baixa adesão ou não adesão ao tratamento dietoterápico, os indivíduos podem apresentar deficiências nutricionais quanto à vitamina B12, ferro, zinco, selênio, cálcio e ômega 3. No geral, não se observam sinais e sintomas de deficiências nutricionais em pacientes fenilcetonúricos em acompanhamento nutricional adequado (ROBERT et al., 2013).

A osteopenia e osteoporose é uma condição encontrada em pacientes com fenilcetonúria, devido a diminuição do pico de massa ossea. Não se sabe ao certo a sua causalidade, porém, nota-se que indivíduos com melhor adesão à terapia nutricional apresentam uma maior densidade ossea e conseqüentemente um menor risco de desenvolver osteoporose, conforme relatado por Robert e colaboradores (2013).

2.6 DETERMINANTES NA ADESÃO DIETOTERÁPICA

O tratamento dietético restritivo apresenta bons resultados no controle metabólico da doença, no entanto, necessita de adesão contínua à dieta com restrição de fenilalanina e ao consumo regular da fórmula metabólica isenta de fenilalanina (SINGH et al., 2016).

Fatores cognitivos, fisiológicos, emocionais e culturais influenciam na adesão dietoterápica. Questões de funcionamento e suporte familiar, prejuízos na relação profissional-paciente, negligenciamento ou desconhecimento da doença e seu tratamento, o acesso deficiente ao tratamento, os custos dos alimentos especiais, baixa adesão à fórmula metabólica, incapacidade ou desinteresse em preparar os alimentos, restrições de socialização e a

estigmatização da doença são preditores citados que influenciam na adesão ao tratamento, segundo MacDonald et. al. (MACDONALD et al., 2010).

A adesão dietoterápica é prejudicada principalmente durante a infância e a adolescência, geralmente relacionada ao momento de integração social e participação em eventos sociais. Os responsáveis pelas crianças e adolescentes fenilcetonúricos relatam dificuldade no controle dietético dos filhos após o momento em que iniciam a fase escolar (PIMENTA et al., 2012).

Por outro lado, observa-se que pais e demais conviventes tendem a ofertar uma dieta com excesso de energia e alimentos açucarados às crianças com FNC, pois julgam que o indivíduo é privado de diversas experiências alimentares. Sendo assim, cabe aos profissionais de saúde auxiliar e suportar, mostrando que os indivíduos fenilcetonúricos em tratamento não deixam de ser pessoas saudáveis, podendo participar de atividades sociais e ter experiências alimentares considerando suas restrições alimentares (MAHAN, L. K.; RAYMOND, J. L., 2018).

A comensalidade é uma prática que nos acompanha desde os primórdios, onde os homens partilhavam os alimentos caçados e coletados. O comer é um ato de interesse individual e biológico, enquanto o comer acompanhado está associado à uma forma de veicular e estabelecer relacionamentos sociais. Com o tempo, elementos simbólicos foram sendo agregados à essas práticas sociais. O ato de sentar-se à mesa em coletividade, a utilização de talheres e também quanto ao tipo de alimento consumido em determinadas ocasiões. As práticas religiosas também estão intrinsecamente relacionadas aos grandes eventos de partilha de alimentos no mundo todo (VIEIRO, M.G.; BLUMKE, A. C., 2015) A sociabilidade está na comida partilhada o que é algo extremamente delicado pensando na dieta restrita em fenilalanina.

2.7 A CULINÁRIA COMO FORMA PROMOTORA DE AUTONOMIA ALIMENTAR E AUTOCAUIDADO DO PACIENTE

Conforme exposto anteriormente, a terapia nutricional é importante para o controle metabólico da doença, evitando as possíveis consequências da FNC. No entanto, devemos empoderar o indivíduo para o autocuidado e autogerenciamento das escolhas alimentares, sendo indicado iniciar esse processo desde a primeira infância. O livro Krause: Alimentos, Nutrição e Dietoterapia (2018) fornece uma esquematização de como iniciar e sustentar o autocuidado por parte dos indivíduos fenilcetonúricos, envolvendo-os em atividades rotineiras, como mostra a figura 2.

Figura 2 - Tarefas esperadas de crianças com fenilcetonúria por idade

Idade (Anos)	Grau de Escolaridade	Tarefa
2-3	Pré-escolar	Distinguir entre alimentos "sim" e "não"
3-4	Pré-escolar	Contar: quantos?
4-5	Pré-escolar	Medir: quantos?
5-6	Jardim de infância	Preparar sua própria fórmula; utilizando escala
6-7	Grau 1-2	Escrever notas básicas no diário alimentar
7-8	Grau 2	Tomar algumas decisões sobre o lanche após a escola
8-9	Grau 3	Preparar o café da manhã
9-10	Grau 4	Embalar refeições
10-14	Ensino fundamental	Gerenciar escolhas alimentares com crescente independência
14-18	Colegial	Gerir fenilcetonúria de forma independente

FONTE: MAHAN, L. K.; RAYMOND, J. L. Krause: alimentos, nutrição e dietoterapia. 14 ed. Elsevier, 2018.

Para promover a adesão à dieta prescrita, um dos fatores mais importante é que os indivíduos fenilcetonúricos tenham acesso a preparações culinárias saborosas, nutricionalmente equilibradas e que possam ser compartilhadas no contexto familiar e social. Assim, para o planejamento e desenvolvimento de preparações culinárias para este público, devem ser consideradas as recomendações nutricionais, restrições de ingredientes, quais os principais desejos alimentares dos fenilcetonúricos e técnicas dietéticas adequadas para desenvolver preparações com cor, aroma, textura e sabor agradáveis (MACDONALD et al. 2009). Vilar e Castro (2013) defendem a necessidade de desenvolver novas receitas com restrição de fenilalanina que apresentem alta aceitabilidade e custo acessível a fim de melhorar a qualidade de vida dos pacientes fenilcetonúricos e aumentar a diversidade na alimentação.

O desenvolvimento de habilidades culinárias vem como uma forma de influenciar positivamente na adesão ao tratamento dietoterápico e está destacado no Guia Alimentar para a População Brasileira (BRASIL, 2014) como um dos passos para uma alimentação saudável e equilibrada. Por meio das habilidades culinárias conseguimos abranger alguns dos aspectos citados pelo Marco de Referência de Educação Alimentar e Nutricional para as Políticas Públicas (BRASIL, 2012), como na valorização da cultura alimentar e da culinária como prática emancipatória, na autonomia e autocuidado do indivíduo e principalmente promovendo a participação ativa no que diz respeito à sua própria saúde.

Considerando a inexistência de um documento que aborde os principais tópicos referentes à fenilcetonúria, desde o diagnóstico ao manejo individual e que esteja disponível em linguagem acessível para a população em geral, este trabalho acadêmico propôs a elaboração de um Guia Alimentar e Nutricional para pacientes fenilcetonúricos.

3 MÉTODO

3.1 TERMOS RELEVANTES

Abaixo estão descritos os termos relevantes utilizados nesse trabalho acadêmico.

Aminoácido

Aminoácidos são as estruturas precursoras de proteínas. Sua estrutura segue um padrão, apresentando um grupamento carboxila ácido, um grupamento amino básico, um átomo de hidrogênio e uma cadeia lateral responsável por diferenciar cada tipo de aminoácido. O agrupamento de distintos aminoácidos por meio de ligações peptídicas é que formam as proteínas. Existem 20 aminoácidos que são encontrados em todas as proteínas naturais, são eles: Alanina, Arginina, Aspartato, Ácido aspártico, Ácido glutâmico, Cisteína, Fenilalanina, Glicina, Glutamina, Histidina, Isoleucina, Leucina, Lisina, Metionina, Prolina, Serina, Tirosina, Treonina, Triptofano e Valina (MAHAN, L. K.; RAYMOND, J. L., 2018).

Aminoacidopatia

Caracterizado como um erro inato do metabolismo, onde há falta/baixa atividade de uma ou mais enzimas específicas ou uma ineficiência no transporte de proteínas, acarretando no acúmulo de substâncias que podem ter efeito tóxico e até deletério ao ser humano. Dentre as aminoacidopatias mais conhecidas e estudadas, estão a fenilcetonúria, tirosinemia e homocistinúria (SINGH et al., 2014).

Aminoácidos essenciais

Os aminoácidos essenciais são aqueles em que o corpo não consegue sintetizar, sendo necessário a aquisição por meio da alimentação. Dentre os 20 aminoácidos citados anteriormente, são essenciais: Fenilalanina, Histidina, Isoleucina, Leucina, Lisina, Metionina, Treonina, Triptofano e Valina (MAHAN, L. K.; RAYMOND, J. L., 2018).

Aminoácidos não-essenciais

Os aminoácidos não-essenciais são aqueles sintetizados pelo corpo, portanto não dependem diretamente da demanda alimentar. Dentre os 20 aminoácidos citados anteriormente, 11 são não-essenciais: Alanina, Arginina, Ácido aspártico, Ácido glutâmico, Glicina, Glutamina, Prolina, Serina e Tirosina (MAHAN, L. K.; RAYMOND, J. L., 2018).

Dieta com restrição de fenilalanina

A dieta com restrição de fenilalanina consiste basicamente na exclusão de proteínas naturais que tenham um alto teor de fenilalanina em sua composição, deve-se ainda atentar aos alimentos que contenham médio teor de fenilalanina. O intuito da dieta com restrição de fenilalanina é evitar o acúmulo anormal de fenilalanina no sangue, em pacientes que tenham fenilcetonúria clássica ou leve (BRASIL, 2019).

Fórmula metabólica ou substitutiva isenta de fenilalanina

A fórmula metabólica ou substitutiva é um composto formado por aminoácidos não-essenciais e essenciais, com exceção da fenilalanina. É considerado um medicamento para os pacientes fenilcetonúricos, pois é por meio dela que grande parte da demanda proteica desses indivíduos é suprida, devido a restrição severa de proteínas imposta pelo manejo dietético (BRASIL, 2019).

Habilidades culinárias

As habilidades culinárias consistem na prática de executar as tarefas culinárias, envolvendo o alimento, técnicas culinárias e diferentes utensílios, estando ligada a fatores pessoais, como a confiança, atitude e o conhecimento. Surge como uma forma de melhorar os padrões alimentares, contribuindo no autocuidado e na autonomia alimentar (JOMORI et. al., 2018).

Hiperfenilalaninemia

A hiperfenilalaninemia é o aumento anormal de fenilalanina no sangue. Pode ocorrer por deficiência ou baixa atividade da enzima fenilalanina hidroxilase ou do seu cofator tetrahydrobiopterina, acarretando no acúmulo fenilalanina sem que haja conversão para o aminoácido tirosina. Dependendo do grau de atividade enzimática e das concentrações de fenilalanina no sangue, ocorre a categorização da doença, podendo ser uma fenilcetonúria clássica ou leve, que dependem de manejo dietético constante ou uma hiperfenilalaninemia não-fenilcetonúrica onde o manejo dietético não precisa ser excessivo Tirosina (BLAU; VAN SPRONSEN; LEVY, 2010; MARTINS, 2013).

3.2 DESENVOLVIMENTO DO GUIA ALIMENTAR E NUTRICIONAL

Para o desenvolvimento do Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos, foi realizado uma pesquisa científica com documentos que embasem sobre a condição genética, manejo clínico e dietoterápico, estado nutricional e deficiências nutricionais, determinantes na adesão, e habilidades culinárias como forma promotora de autocuidado. O documento final à será estruturado de uma forma lógica, linear e de fácil compreensão por parte dos profissionais e da comunidade em geral. Por fim, pretende-se divulgar o documento em mídias sociais e publica-lo fisicamente, com apoio das entidades relacionadas à fenilcetonúria e à nutrição.

3.2.1 Levantamento de dados científicos

Para o levantamento bibliográfico foram coletados materiais de livre acesso, em sites de órgãos oficiais, diretrizes, cartilhas, protocolos, e artigos científicos publicados nas seguintes bases de dados científicos: *MEDLINE/Pubmed*, *SciELO* e *Google Acadêmico*.

As buscas nas bases de dados científicas foram realizadas com descritores apresentados no quadro 3, utilizando-os em língua inglesa e portuguesa, sendo combinados entre si no momento da pesquisa. Como forma de refinamento e seleção dos estudos encontrados, os artigos foram selecionados de acordo com o seu título, com delimitação de estudos publicados entre os anos de 2005 e 2021. Após, foi realizada a leitura do resumo, com posterior leitura integral dos estudos relevantes para a elaboração deste trabalho.

Quadro 3 - Descritores utilizados na busca de estudos científicos em bases de dados estudos foram incluídos nesta revisão literária.

Inglês	Português
<i>“Phenylketonuria OR PKU”</i>	<i>“Fenilcetonúria OR PKU”</i>
<i>“Nutrition recommendations”</i>	<i>“Recomendações nutricionais”</i>
<i>“Dietary treatment OR Nutritional treatment”</i>	<i>“Tratamento dietoterápico OR Tratamento nutricional”</i>
<i>“Dietary adherence”</i>	<i>“Adesão dietética”</i>
<i>“Low-phenylalanine diet OR Low-PHE diet”</i>	<i>“Dieta pobre em fenilalanina”</i>
<i>“Cooking skills OR Culinary skills OR Cooking behaviour”</i>	<i>“Habilidades culinárias”</i>

FONTE: Elaborado pela autora, 2021.

3.2.2 Estrutura do Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos

O quadro 4 mostra como está estruturado o Guia Alimentar e Nutricional para FNC.

Quadro 4 - Estrutura do Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos

Capítulo	Entendendo a Fenilcetonúria
1	Aborda os conceitos sobre a condição genética, tipos e epidemiologia da doença, manifestações clínicas observadas na doença, enfatizando sobre a necessidade do controle metabólico para que não haja prejuízos ao indivíduo
Capítulo	Alimentação como aliada
2	Aborda a introdução sobre como a alimentação influencia no bom controle metabólico da doença, prevenindo as manifestações clínicas e agregando mais qualidade de vida ao indivíduo.
Capítulo	Os alimentos e a Fenilcetonúria
3	Aborda o conceito da classificação dos alimentos por meio do sistema de semáforos proposto pelo Protocolo de Diretrizes Terapêuticas para Fenilcetonúria (2019), bem como o cálculo de fenilalanina estimada por refeição, trazendo ferramentas que podem auxiliar no manejo da condição pelo próprio paciente.
Capítulo	Adesão ao tratamento e relações sociais
4	Aborda sobre os determinantes na adesão ao tratamento, com foco nas relações sociais e sua influência no controle metabólico da doença.
Capítulo	Autocuidado e autogerenciamento
5	Aborda a forma de iniciar o autocuidado e autogerenciamento da fenilcetonúria pelo próprio paciente, trazendo uma introdução sobre a importância das habilidades culinárias.
Capítulo	Preparações culinárias
6	Aborda as preparações culinárias voltadas para a fenilcetonúria que foram selecionadas, pensando no contexto alimentar da população brasileira, bem como reflexões sobre comensalidade.

FONTE: Elaborado pela autora, 2021.

3.2.3 Produção gráfica do Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos

A produção gráfica será realizada com auxílio da plataforma Canva®, para a esquematização visual e didática do documento.

3.2.4 Distribuição do Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos

Pretende-se distribuir o documento em formato físico e digital, realizando a divulgação por meio de redes sociais com auxílio das entidades relacionadas à nutrição e à fenilcetonúria, para que haja divulgação em grande massa aos profissionais de saúde que trabalham com fenilcetonúria e assim o documento possa ser indicado aos pacientes com fenilcetonúria

4. RESULTADOS E DISCUSSÃO

Como resultado, elaborou-se um Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos apresentado no Apêndice 1. Este material tem como intuito servir de suporte tanto para profissionais de saúde, quanto para pacientes com FNC e seus conviventes. Informações quanto à condição genética, classificação, manifestações clínicas, importância da alimentação e das relações sociais são abordadas no documento, além de uma série de preparações culinárias e substituições aptas para esse público que são apresentadas ao fim do documento.

Acredita-se que o mesmo possa ser utilizado para além da dietoterapia, sendo uma ferramenta de Educação Alimentar e Nutricional. Dentre os 9 princípios abordados no Marco de referência para Educação Alimentar e Nutricional para políticas públicas (BRASIL, 2012), o material elaborado promove a valorização da cultura alimentar e das habilidades culinárias, oportunizando a autonomia e o autocuidado do indivíduo.

Espera-se que esse material subsidiar os profissionais de saúde que atuam diretamente com o paciente FNC, sendo um instrumento de apoio para o manejo clínico da FNC. A pesquisa e fornecimento de preparações culinárias pensando nas necessidades específicas do paciente com FNC vem como forma de agregar e refinar ainda mais o Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos.

Nota-se que existem alguns documentos disponíveis na internet contendo informações fragmentadas sobre a FNC, o que acaba sendo uma barreira no tratamento do paciente com fenilcetonúria. Portanto, a elaboração de um documento contendo a junção de informações necessárias é importante para a melhora na qualidade do atendimento, por parte dos profissionais de saúde, bem como a melhora no domínio quanto à FNC pelos próprios pacientes.

Como foco principal, espera-se que esse material traga informações relevantes acerca da alimentação saudável e adequada dentro das limitações impostas pela FNC, podendo ser utilizado com facilidade no dia-a-dia dos pacientes fenilcetonúricos e seus conviventes.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A busca e aprofundamento pelo conhecimento da fisiopatologia e dietoterapia na fenilcetonúria é o ponto inicial para subsidiar a produção de um material de qualidade, destinado para a diferentes públicos, com diferentes graus de conhecimento e domínio do assunto. Aspectos quanto aos determinantes que influenciam na adesão dietoterápica e a diferentes formas de promoção de autonomia do paciente fenilcetonúrico constituem tópicos raramente abordados, porém essenciais pensando na melhoria da qualidade de vida e sociabilidade dessas pessoas.

Dentre os objetivos almejados, concluímos que todos foram alcançados, porém nem todos foram abordados no documento do guia alimentar e nutricional para fenilcetonúricos. Os objetivos quanto ao levantamento de informações sobre o estado nutricional, possíveis deficiências e excessos alimentares, bem como orientações nutricionais e alimentares específicas são de caráter individual e devem ser avaliadas caso a caso, sendo assim, não há necessidade de incluí-los em um documento projetado para a população geral.

Almejamos que profissionais de saúde, professores escolares, conviventes e os próprios pacientes fenilcetonúricos utilizem esse documento tanto como suporte para o manejo clínico, quanto para fomentar discussões necessárias na área. Para além de trazer informações pertinentes, o guia em questão busca promover alguns dos princípios de educação alimentar e nutricional, bem como englobar questões previamente abordadas no guia alimentar para a população brasileira. Tem como foco principal colocar a pessoa fenilcetonúria como o principal ator social na promoção de sua saúde e entendimento da sua condição genética.

Por fim, entende-se que o conhecimento e aperfeiçoamento deve ser constante, por isso, sugere-se que este documento seja revisado e novos pontos sejam abordados quando necessário. A aplicação de testes de aceitabilidade em relação as preparações sugeridas e o cálculo de fenilalanina dessas preparações, são ferramentas que podem agregar ainda mais qualidade científica a esse material.

REFERÊNCIAS

- ANVISA. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Conteúdo de fenilalanina em alimentos. Disponível em: <https://bityli.com/qhODh>. Acesso em 25 Jan. 2022.
- AHRING, K. K. et al. Behavioural effects of phenylalanine-free amino acid tablet supplementation in intellectually disabled adults with untreated phenylketonuria. **Acta Paediatrica**, 2005. Acesso em 25 Jan. 2022.
- BLAU, N.; VAN SPRONSEN, F. J.; LEVY, H. L. Phenylketonuria. **The Lancet**, v. 376, n. 9750, p. 1417–1427, 2010. Acesso em 25 Jan. 2022.
- BRASIL. Ministério da saúde. **Guia alimentar para a população brasileira**. Brasília: 2014. Acesso em 25 Jan. 2022.
- BRASIL. Ministério do desenvolvimento social e combate à fome. **Marco de referência de Educação Alimentar e Nutricional para as políticas públicas**. Brasília, 2012. Acesso em 25 Jan. 2022.
- BRASIL. Ministério da saúde. **Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas fenilcetonúria**. 2019. Acesso em 25 Jan. 2022.
- SANTOS, M. P., HAACK, A. Fenilcetonúria: diagnóstico e tratamento. **Comunicação em Ciências da Saúde**, v. 23, n. 4, p. 263–270, 2013. Acesso em 25 Jan. 2022.
- HOEDT, A. E. T. et al. High phenylalanine levels directly affect mood and sustained attention in adults with phenylketonuria : a randomised. **Journal of Inherited Metabolic Disease**, 2011. Acesso em 25 Jan. 2022.
- FRIES, I. **Aplicativo Android para auxiliar a dieta de pessoas com fenilcetonúria**. Trabalho de Conclusão de Curso (Bacharel em Ciências da Computação) – Universidade FEEVALE. Novo Hamburgo. 2017. Acesso em 13 de Fev. 2022.
- JAMESON, E. et al. Dietary interventions for phenylketonuria (Review). **Cochrane Database of Systematic Reviews**, 2020. Acesso em 25 Jan. 2022.
- Jomori MM, Vasconcelos FAG, Bernardo GL, Uggioni PL, Proença RPC. The concept of cooking skills: A review with contributions to the scientific debate. **Revista de Nutrição**, 2018. Acesso em 25 Jan. 2022.
- MACDONALD, A. et al. The reality of dietary compliance in the management of phenylketonuria. **Journal of Inherited Metabolic Disease**, v. 33, n. 6, p. 665–670, 2010. Acesso em 25 Jan. 2022.
- MARTINS, H. P. Fenilcetonúria. **Revista do Instituto Adolfo Lutz**, v. 56, n. 1, p. 47–52, 2013. Acesso em 25 Jan. 2022.
- MAZZOLA, P. N. et al. Analysis of body composition and nutritional status in Brazilian phenylketonuria patients. **Molecular Genetics and Metabolism Reports**, v. 6, p. 16–20, 2016. Acesso em 25 Jan. 2022.
- MOREIRA, S. A. Alimentação e comensalidade: aspectos históricos e antropológicos. **Ciência e cultura**, v.62, n.4, 2010. Acesso em 25 Jan. 2022.
- NUPAD. Núcleo de ações e pesquisa em apoio diagnóstico. Fenilcetonúria: tabela com a quantidade de fenilalanina dos alimentos. Disponível em: <https://bityli.com/DGKIU>. Acesso em 25 Jan. 2022.
- PIMENTA, I. et al. Relationships between phenylalanine levels, intelligence and socioeconomic status of patients with phenylketonuria. **Jornal de Pediatria**, v. 88, n. 4, p. 353–356, 2012. Acesso em 25 Jan. 2022.
- POUSTIE, V. J.; WILDGOOSE, J. Dietary interventions for phenylketonuria. **Cochrane Database of Systematic Reviews**, n. 1, 2010. Acesso em 25 Jan. 2022.

ROBERT, M. et al. Micronutrient status in phenylketonuria. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 110, p. S6–S17, 2013. Acesso em 25 Jan. 2022.

SARA, G.-L. et al. Conventional Phenylketonuria Treatment. **Journal of Inborn Errors of Metabolism and Screening**, v. 4, p. 232640981668573, 2016. Acesso em 25 Jan. 2022.

SINGH, R. H. et al. Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency. **Genetics in Medicine**, v. 16, n. 2, p. 121–131, 2014. Acesso em 25 Jan. 2022.

VIEIRO, M. G.; BLUMKE, A. C. A sociabilidade exercida em torno do comer: um estudo entre universitários. **Demetra: Alimentação, Nutrição & Saúde**, 2016. Acesso em 25 Jan. 2022.

VILAR, J. D. S.; CASTRO, T. C. M. Análise sensorial de bolo de maracujá com chocolate para fenilcetonúricos. **Revista Vértices**, v. 15, n.1, p. 69–75, 2013. Acesso em 25 Jan. 2022.

WENG, H. L. et al. Dietary intake and nutritional status of patients with phenylketonuria in Taiwan. **Scientific Reports**, p. 1–6, 2020. Acesso em 25 Jan. 2022.

APÊNDICE 1 – Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos

Guia alimentar e nutricional para Fenilcetonúricos

Universidade Federal de Santa Catarina
2022



Horst, Bruna

Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos /
Bruna Horst ; orientador, Ana Paula Gines Geraldo, 2022.
63 p.

Trabalho de Conclusão de Curso (graduação) -
Universidade Federal de Santa Catarina, Centro de Ciências
da Saúde, Graduação em Nutrição, Florianópolis, 2022.

Inclui referências.

1. Nutrição. 2. Fenilcetonúria. 3. Dietoterapia. 4. Guia
alimentar. I. Geraldo, Ana Paula Gines. II. Universidade
Federal de Santa Catarina. Graduação em Nutrição. III. Título.



Sobre as autoras:

Bruna Horst

Graduanda em Nutrição pela Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC). Na graduação, teve contato por quase 2 anos com o ambulatório referência em atendimento de pacientes fenilcetonúricos do estado de Santa Catarina, localizado no Hospital Infantil Joana de Gusmão.

Apaixonada pela alimentação e como ela pode auxiliar em diversos contextos e patologias diferentes, buscou criar este guia como ferramenta de suporte para encarar as diversas restrições alimentares inerentes à dietoterapia na fenilcetonúria de uma forma mais leve.

Ana Paula Gines Geraldo

Possui graduação em Nutrição pela Faculdade de Saúde Pública- -USP. É mestre e doutora em Ciências pela Faculdade de Saúde Pública da USP. Atualmente é Professora Adjunta C efetiva do curso de Nutrição da Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC) e pesquisadora do Núcleo de Pesquisa de Nutrição em Produção de Refeições (NUPPRE) da UFSC.

Foi responsável técnica do Laboratório de Técnica Dietética da Faculdade de Saúde Pública (USP) por nove anos, desenvolvendo atividades de graduação, pesquisa e extensão. Tem experiência na área de nutrição, com ênfase em Técnica Dietética, Práticas Culinárias e Nutrição em Saúde Pública, atuando nos seguintes temas: habilidades culinárias, seleção e preparo de alimentos, análise sensorial, desenvolvimento de produtos alimentícios, marketing de alimentos, comportamento do consumidor, comportamento alimentar e consumo de edulcorantes e alimentos dietéticos.



Apresentação

O Guia Alimentar e Nutricional para Fenilcetonúricos é o resultado do Trabalho de Conclusão de Curso de graduação em Nutrição, elaborado pela estudante Bruna Horst com orientação da Prof. Dra. Ana Paula Gines Geraldo.

Este é um documento destinado para pessoas com fenilcetonúria, seus conviventes, professores escolares e profissionais de saúde. Com o objetivo de reunir informações importantes sobre a fenilcetonúria, desde o que é a condição, classificação, forma de manejo nutricional, trazendo questões sobre a autonomia do cuidado e a importância de inclusão social por meio da alimentação.

Traz consigo um extenso capítulo contendo opções de substituições para os alimentos amplamente consumidos atualmente pela população geral, porém, que não fazem parte do contexto alimentar de uma pessoa com fenilcetonúria. Instiga a inicialização e aprofundamento nas práticas culinárias, promovendo ampliação no repertório alimentar e buscando formas de sociabilidade.

Esperamos que você aproveite as informações ao máximo as informações disponibilizadas neste material!

Capítulos

Entendendo a Fenilcetonúria	01
Alimentação como aliada	07
Os alimentos e a Fenilcetonúria	13
Adesão ao tratamento e relações sociais	21
Autocuidado e autogerenciamento	25
Preparações culinárias	29





CAPÍTULO 1.

Entendendo a fenilcetonúria

A fenilcetonúria é uma condição genética, em que a enzima fenilalanina hidroxilase tem sua função prejudicada. Essa enzima é essencial no momento da conversão de um aminoácido chamado fenilalanina em outro aminoácido, a tirosina.

O mal funcionamento da enzima fenilalanina hidroxilase faz com que haja acúmulo de fenilalanina no corpo, o que pode trazer diversos prejuízos no crescimento e desenvolvimento dos indivíduos com fenilcetonúria.

Essa é uma doença que não possui cura, porém a principal forma de tratamento disponível no Brasil para diminuir os possíveis danos da fenilcetonúria se dão por meio da restrição de alimentos contendo o aminoácido fenilalanina, ou seja, todos os alimentos que contêm proteína!

Nesse momento você deve estar pensando:

.....

***“ Se não pode comer proteína,
vai comer o quê?”***

Essa é a questão que mais assusta os pais, responsáveis e conviventes de pessoas recém diagnosticadas com fenilcetonúria.

Existe um mundo cheio de preparações saborosas e nutritivas para esse pessoal!

Antes de colocar a mão na massa e cozinhar, é importante que você compreenda um pouco sobre a doença e sobre como a nutrição é uma aliada na melhoria da qualidade de vida dos fenilcetonúricos.



DIAGNÓSTICO E TIPOS DE FENILCETONÚRIA

No Brasil, o programa nacional de triagem neonatal, popularmente conhecido como “teste do pezinho”, é a principal forma de detecção precoce da fenilcetonúria, bem como de outras doenças metabólicas, genéticas e/ou infecciosas. Esse é um teste de caráter obrigatório, em que todos os recém-nascidos devem realizar preferencialmente entre o 3º e o 5º dia de vida.

No caso de detecção para fenilcetonúria, realiza-se a análise da concentração sanguínea de fenilalanina. Caso esteja acima dos limites desejáveis, sugere-se uma nova dosagem para confirmação do diagnóstico, além de outros exames que podem ser solicitados em conjunto.

A fenilcetonúria é classificada de acordo com os valores plasmáticos de fenilalanina encontrados no momento do diagnóstico, conforme pontos de corte abaixo:

Fenilcetonúria clássica	Fenilcetonúria leve	Hiperfenilalaninemia não-fenilcetonúria
Valores plasmáticos de fenilalanina	Valores plasmáticos de fenilalanina	Valores plasmáticos de fenilalanina
superiores à 20mg/dL ou 600mcmol/L	entre 8 a 20mg/dL ou 480 a 600mcmol/L	entre 2 a 8mg/dL ou 117 a 480mcmol/L

FONTE: BRASIL, Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas Fenilcetonúria, 2019.

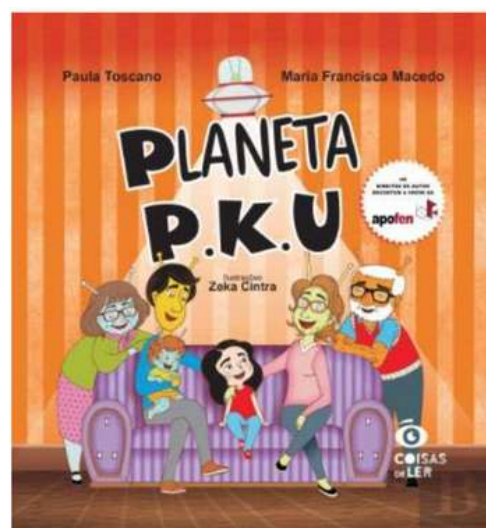
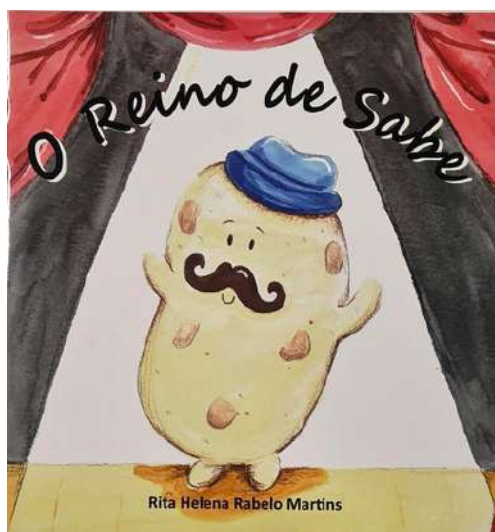
Na hiperfenilalaninemia não-fenilcetonúrica, as dosagens de fenilalanina encontram-se ligeiramente acima do recomendado, portanto, há um menor risco de ter as manifestações clínicas da doença. Nesses casos, não há necessidade de exclusão completa de proteínas naturais, porém o acompanhamento médico e nutricional é essencial.

Estima-se que mais de 95% dos indivíduos que apresentam níveis anormais de fenilalanina manifestam a forma clássica da doença.

Se você está aqui, imaginamos que é porque já possui o diagnóstico de fenilcetonúria ou está querendo conhecer um pouquinho mais sobre a condição genética, por isso, a seguir falaremos sobre as manifestações clínicas.

A seguir, sugerimos dois livros infantis que trazem o contexto da fenilcetonúria de uma forma lúdica, podendo ser uma das ferramentas utilizadas para explicar sobre a condição genética para as crianças.

EXPLICANDO A FENILCETONÚRIA PARA AS CRIANÇAS



FONTE: Acervo pessoal, 2022; Editora Coisas de Ler, 2018.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

As manifestações clínicas da fenilcetonúria são observadas principalmente em pacientes que não estão em tratamento ou que apresentam má-adesão ao tratamento proposto.

Nesses casos, os sinais e sintomas mais comuns são:

- Ânsia e vômitos frequentes;
- Problemas de pele, como descamação e vermelhidão;
- Cheiro de “rato” e/ou “mofo” no suor e na urina;
- Convulsões e enrijecimento de músculos;
- Agitação, irritabilidade, desatenção;
- Problemas comportamentais e de socialização;
- Atraso do crescimento;
- Atraso do desenvolvimento motor e cognitivo.

A atenção ao desenvolvimento nos primeiros meses de vida é imprescindível. Estudos mostram quanto mais cedo se tem adesão ao tratamento maior é o impacto positivo sobre o controle das manifestações, principalmente sobre os prejuízos intelectuais.

Agora que você já entendeu melhor sobre o que é a fenilcetonúria, iremos te apresentar a forma de tratamento disponível e comprovado atualmente: **a alimentação!**





CAPÍTULO 2.

Alimentação como aliada

No início do capítulo anterior falamos sobre a necessidade de excluir as proteínas da alimentação de uma pessoa com diagnóstico de fenilcetonúria.

É até estranho pensar em excluir esse nutriente da alimentação, afinal, todos sabemos da importância da proteína em uma refeição.

No caso da fenilcetonúria, deve-se minimizar o consumo de proteínas, porém, isso não quer dizer que esses indivíduos não precisem de proteína!

Eles precisam de proteínas que tenham menor teor de fenilalanina, o que não encontramos disponível naturalmente, por isso, o consumo desse nutriente deve acontecer utilizando uma fórmula contendo todos os outros aminoácidos que são importantes para o crescimento e desenvolvimento adequado.

No Brasil, as pessoas com fenilcetonúria que são acompanhadas nos Serviços de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) recebem de forma gratuita a fórmula especial adequada para a faixa etária.

Além disso, os pacientes recebem, obrigatoriamente, aconselhamento genético e acompanhamento nutricional. Outros profissionais podem prestar assistência, como psicólogos e assistentes sociais, porém isso dependerá de cada centro de referência.

O consumo da fórmula metabólica deve ser calculado de forma individual, com base nos critérios de tolerância e necessidades proteicas, pelo médico ou nutricionista do SRTN.

No geral, sugere-se que o consumo aconteça pelo menos 3 vezes ao dia, para evitar possíveis sintomas gastrointestinais, como vômito e diarreia.

LEITURA ESSENCIAL

PARA PROFISSIONAIS DA SAÚDE:



PARA PROFESSORES:



O odor e o sabor das fórmulas metabólicas não são muito agradáveis. Algumas pessoas são acostumadas a consumir a fórmula pura, porém essa não é a realidade da maioria dos indivíduos com fenilcetonúria. Por isso, no capítulo 6 traremos dicas para melhorar a palatabilidade da fórmula e evitar que essa se torne uma das barreiras para a má-adesão ao tratamento.

“E em relação ao prato de comida? Ao café da manhã, almoço, jantar, lanches... Como uma pessoa vai fazer essas refeições sem que tenha **proteína natural**?”

Primeiro, precisamos entender alguns princípios:



Onde encontramos a fenilalanina

A fenilalanina é um aminoácido essencial que está presente em todas as proteínas que consumimos normalmente.

Como a maioria dos alimentos possuem uma quantidade de proteína na sua composição, não conseguimos retirar 100% das proteínas naturais e conseqüentemente da fenilalanina da alimentação de uma pessoa.



Classificação dos nutrientes

.....

Popularmente colocamos os alimentos em caixinhas, conforme a maior quantidade de nutrientes presentes nele.

Por exemplo, quando pensamos no alimento arroz categorizamos ele como um “carboidrato”, porém, além de conter uma grande quantidade de carboidrato, o arroz também apresenta lipídios e proteínas na sua composição.

Carboidrato

.....

Pão de trigo



Componente	Valor por 100 g
Carboidrato total	61,5
Carboidrato disponível	59,0
Proteína	8,40
Lipídios	2,84

Fonte: Tabela Brasileira de Composição de Alimentos, 2021.

Proteínas

.....

Feijão com beterraba



Componente	Valor por 100 g
Carboidrato total	12,1
Carboidrato disponível	5,60
Proteína	3,59
Lipídios	1,61

Fonte: Tabela Brasileira de Composição de Alimentos, 2021.

No geral, o que classificamos como gorduras são compostos majoritariamente por lipídios.

Teor de nutrientes e de fenilalanina

Assim como o teor de nutrientes muda a cada alimento, há também a mudança no teor de quantidade de fenilalanina presente nos alimentos.

Portanto, podemos categorizar os alimentos com baixo, médio e alto teor de fenilalanina em sua composição. Em breve, mostraremos onde encontramos e como utilizamos essa informação a nosso favor.

Avaliação do benefício

As recomendações atuais mostram que uma dieta isenta de fenilalanina apresenta benefícios somente para pacientes com marcadores laboratoriais de fenilalanina plasmática superiores a 10 mg/dL (quando estão em dieta normal, sem controle de consumo desse aminoácido).

Grau de tolerância

Mesmo os indivíduos que não conseguem metabolizar adequadamente esse aminoácido, eles apresentam um grau de tolerância sem que provoque manifestações indesejáveis. Porém precisamos ter atenção, pois a quantidade de fenilalanina tolerada é facilmente suprida em uma alimentação com restrição de proteínas.

O grau de tolerância varia de pessoa para pessoa, não é porque duas pessoas apresentam a mesma condição genética que elas irão reagir da mesma forma.

Cada indivíduo é único!



CAPÍTULO 3.

Os alimentos e a fenilcetonúria

A principal referência brasileira para o manejo da fenilcetonúria, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Fenilcetonúria (2019) utiliza um sistema de “semáforo” para ilustrar os alimentos sobre os alimentos e a sua relação com a fenilcetonúria:



Esses alimentos devem ser evitados ao máximo, pois apresentam um **alto teor de fenilalanina** em sua composição, podendo trazer malefícios às pessoas com fenilcetonúria.



Esses alimentos que podem ser consumidos, desde que seja com moderação e sejam calculados com base na tolerância individual, apresentem **teor médio de fenilalanina** na sua composição.



Esses alimentos podem ser consumidos à vontade, pois apresentam um **baixo teor de fenilalanina** na sua composição.

ALIMENTOS COM ALTO TEOR DE FENILALANINA



- Todos os tipos produtos animais, como carnes (bovina, suína, aves, peixes), subprodutos (ovos, leite, moela, fígado, gelatina);
- Leguminosas como feijão, soja, grão de bico, lentilha, ervilha, amendoim;
- Oleaginosas como nozes, castanhas, amêndoas;
- Alguns tipos de cereais, como trigo, milho, centeio, cevada, aveia;
- Chocolate e achocolatados;
- Aspartame (adoçante), presente em alguns produtos diet como refrigerantes, sucos, doces e guloseimas;
- Preparações culinárias e produtos industrializados que contenham um ou mais itens listados acima ou teor de proteína superior à 1% na tabela nutricional.

ALIMENTOS COM ALTO TEOR DE FENILALANINA



- Vegetais: Aipim, batata, batata-doce;
- Frutas: Abacate, banana, maracujá, frutas secas;
- Cereais: Arroz;
- Produtos industrializados que contenham baixo teor de proteína.

ALIMENTOS COM BAIXO TEOR DE FENILALANINA



- Frutas: maioria das frutas, exceto as mencionadas anteriormente;
- Vegetais: todos os vegetais;
- Gorduras: todos os tipos de óleos e gorduras;
- Bebidas: todos os tipos de bebidas, que não sejam provenientes de produto animal ou que não contenham aspartame na composição;
- Açúcares: preferencialmente refinados.

FONTE: BRASIL, Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas Fenilcetonúria, 2019.

De fato, essa é a forma mais segura de guiar a alimentação de uma pessoa com fenilcetonúria. Porém, na prática verificamos que grandes restrições podem influenciar na diminuição da adesão ao tratamento dietoterápico.

São diversas as barreiras encontradas nesse processo, desde a ausência de um acompanhamento nutricional humanizado, à falta de conhecimento sobre a condição genética e sobre o manejo adequado, a ausência de equipamentos e utensílios necessários, de recursos para a aquisição de alimentos essenciais, bem como o tempo demandado para o controle da alimentação.

Para flexibilizar o rígido padrão alimentar de uma pessoa com fenilcetonúria, pode-se utilizar da contagem aproximada de fenilalanina consumida nas refeições. Para isso, algumas ferramentas e tabelas de teor de fenilalanina nos alimentos podem nos auxiliar. Ambas as tabelas abaixo estão disponibilizadas em livre acesso na internet.

TABELAS DE TEOR DE FENILALANINA NOS ALIMENTOS

CONTEÚDO DE FENILALANINA EM ALIMENTOS

QUANTIDADE MÁXIMA DE FENILALANINA (mg/100g)

0 2040

NOME DO PRODUTO MARCA DO PRODUTO

Search Search

Nome do Produto	Marca do Produto	Qtde. m
FERMENTO BIOLÓGICO SECO INSTANTÂNEO MASSA DOCE	FLEISCHMANN	
FERMENTO BIOLÓGICO SECO INSTANTÂNEO MASSA DOCE	MAURI	
FERMENTO BIOLÓGICO SECO	FLEISCHMANN	
FERMENTO BIOLÓGICO SECO INSTANTÂNEO IDEAL PARA PÃES E PIZZAS - MASSA SAL	FLEISCHMANN	
FERMENTO BIOLÓGICO SECO INSTANTÂNEO IDEAL PARA PÃES E PIZZAS - MASSA SAL	MAURI	
FERMENTO BIOLÓGICO INSTANTÂNEO	Y94	
ESTRAGO DESIDRATADO	KITANO	
SALSA DESIDRATADA	KITANO	
CHEIRO VERDE	KITANO	
FORMULA INFANTIL DE SEGUIMENTO COM FERRO À BASE DE PROTEÍNA ISOLADA DE SOJA PARA LACTENTES E CRIANÇAS DE PRIMEIRA INFÂNCIA	ISOMIL ADVANCE 2	
FORMULA INFANTIL DE SEGUIMENTO PARA LACTENTES		
FORMULA INFANTIL DE SEGUIMENTO COM FERRO PARA LACTENTES		

OUTRAS INFORMAÇÕES:

Para sugestões de melhorias desse painel acesse [os canais de ajuda](#)



ATENÇÃO

Opte por procurar e obter informações em sites e entidades vinculadas ao Ministério da Saúde ou a instituições de ensino, onde se tem um maior rigor quanto à veracidade das informações transmitidas.

Calculando o teor de fenilalanina em uma refeição

Para estimar o consumo total de fenilalanina na refeição, deve-se calcular a quantidade de fenilalanina presente na porção de cada alimento e associá-la a recomendação de fenilalanina individual.

Por exemplo:

Homem adulto, 19 anos, diagnóstico de Fenilcetonúria Clássica com boa adesão ao tratamento dietoterápico evidenciado pelo controle plasmático de fenilalanina, com recomendação de consumo de até 1100mg/dia de fenilalanina. No almoço, consumiu:

Alface: 6 colheres de sopa cheias

Arroz branco: 4 colheres de sopa rasas

Tomates recheado com refogado de legumes: 2 unidades médias de tomate (total de 200g) + 3 colheres de sopa rasas de abobrinha + 2 colheres de sopa rasas de vagem + 2 colheres de sopa rasas de pimentão

	mg de fenilalanina			
	1 colher sopa cheia	1 colher sopa rasa	100 g	
Alface	05	—	67	× 6 colheres = 30mg
Arroz cozido	28	17	110	× 4 colheres = 68mg
Tomate vermelho	13	09	44*	× 2 unidades = 88mg
Abobrinha cozida	24	16	81	× 3 colheres = 48mg
Pimentão verde	07	04	54	× 2 colheres = 08mg
Vagem cozida	19	14	93	× 2 colheres = 28mg

Fonte: Tabelas com a Quantidade de Fenilalanina dos Alimentos, 2010.

Total de 270mg de fenilalanina na refeição ou aproximadamente 25% da sua recomendação diária

Uso de legumes como alho e cebola para temperar os alimentos pouco influência na contagem de fenilalanina, devido à pouca quantidade desses alimentos na porção.

Caso alguma preparação seja a base deles, é importante incluí-los no cálculo!

Com a modernização e o uso constante de smartphones no suporte e gerenciamento das nossas vidas, surgiram aplicativos que auxiliam na contagem da quantidade de fenilalanina consumida nos alimentos e fazem todo o cálculo acima de forma automatizada.

APLICATIVOS DE CONTAGEM DE FENILALANINA NAS REFEIÇÕES



Normalmente esses aplicativos já apresentam uma tabela de alimentos contendo o teor de fenilalanina presente, porém, também possibilitam acrescentar outros alimentos.

Se optar pela utilização dessas ferramentas digitais, sugere-se que sejam inseridos os valores de fenilalanina dos alimentos com base nas tabelas nacionais referenciadas anteriormente, devido à sua maior confiabilidade.

Lembre-se sempre de que cada pessoa com fenilcetonúria possui um grau de tolerância à fenilalanina único, sendo este estabelecimento e esclarecido pela equipe de saúde assistente. O consumo de fenilalanina superior à esse grau de tolerância pode trazer riscos.

Em caso de dúvidas quanto à confiabilidade de informações, ao cálculo de fenilalanina consumida e ao grau de tolerância individual, conte com o apoio e esclarecimentos da equipe de saúde que presta assistência ao paciente fenilcetonúrico, em especial, ao profissional nutricionista.

É papel do nutricionista auxiliar os indivíduos com fenilcetonúria a encarar as restrições alimentares de uma forma leve, sem amarras a quantidades específicas de alimentos específicos, encontrando maneiras de encaixar os cuidados necessários na individualidade de cada pessoa.

Resumindo, é papel do nutricionista promover a autonomia e diversidade alimentar dentro das suas particularidades!







CAPÍTULO 4.

Adesão ao tratamento e relações sociais

O primeiro passo para enfrentar as barreiras e ter uma boa adesão ao tratamento é por meio do acesso a informação. Todos que possuem contato com uma pessoa com fenilcetonúria devem conhecer minimamente sobre a condição.

O momento em que a criança com fenilcetonúria inicia em uma unidade educativa, traz uma grande preocupação para os pais e responsáveis quanto ao manejo da fenilcetonúria. Esse é o momento em que o indivíduo começa a ter autonomia sobre suas escolhas alimentares durante o período que está desacompanhado pelos responsáveis.

É importante que o fenilcetonúrico entenda sobre a sua condição genética e sobre o papel da alimentação como forma de tratamento

.....

Informar sobre as atitudes disfuncionais que podem acontecer no ambiente escolar é essencial, desde o consumo de alimentos que devem ser evitados até mesmo ações de estigmatização.

Temos que dar atenção especial para professores e colegas de classe durante o período escolar, pois nesses momentos a pessoa com fenilcetonúria está sujeita a experimentar novos alimentos, que devem ser evitados devido o alto teor de fenilalanina na composição. O consumo contínuo e frequente de alimentos que tenham alto teor de fenilalanina pode gerar descontrole metabólico da doença.

Portanto, a formação e entendimento de professores sobre a fenilcetonúria é essencial para que assim possam transmitir aos estudantes informações quanto a condição genética e sobre como devem agir em relação ao colega com fenilcetonúria.

Diferentes formas de comunicação podem ser usadas para entreter os estudantes e transmitir com seriedade a importância de não comprometer o tratamento da pessoa com fenilcetonúria no ambiente escolar, bem como não realizar práticas de estigmatização e de exclusão social.






No momento de explicar sobre a fenilcetonúria para as pessoas que desconhecem sobre a condição genética, devemos tratá-la de forma natural e buscar refletir sobre a diversidade humana, sem tratar a doença como um condicionante para uma vida limitante e triste por parte das pessoas que possuem fenilcetonúria.

Conscientizar sobre o capacitismo é primordial, não somente pensando na fenilcetonúria, mas em tantas outras condições que podem estar presentes na vida das pessoas. Precisamos falar abertamente sobre a doença e buscar, para além das adversidades, as coisas que possuímos em comum e como isso faz parte da nossa heterogeneidade. Lembrar sempre dos preceitos de empatia, respeito e igualdade social.

Como sociedade, devemos buscar a integração social dos indivíduos fenilcetonúricos, sem discriminação e estigmatização por conta dos hábitos diferenciados da população em geral. Uma forma de mostrar empatia e atenção à condição, é pensando em preparações culinárias que sejam aptas para esse público e que possam ser consumidas por todos!





CAPÍTULO 5.

Autocuidado e autogerenciamento

Como profissionais de saúde, almejamos a autonomia do paciente fenilcetonúrico, em busca da melhora de qualidade de vida. Isso se dá por meio do comprometimento, do autocuidado e da noção de autogerenciamento da condição genética.

Não é uma tarefa fácil! Precisamos de acesso à informação de qualidade, equipe de saúde multiprofissional capacitada e presente, o apoio e suporte governamental por meio de políticas públicas, além do conhecimento e a não-discriminação e estigmatização pela população.

Para promover a adesão ao tratamento nutricional, os indivíduos fenilcetonúricos devem ter acesso permanente aos alimentos e a fórmula metabólica, sem que isso comprometa qualquer outra necessidade, afinal, o direito à alimentação adequada e o princípio de segurança alimentar devem ser garantidos e assegurados pelo estado.

O processo para o autocuidado na fenilcetonúria deve iniciar desde a infância, por meio do diálogo quanto a condição e por meio da inserção de pequenas responsabilidades ao longo do processo de crescimento.



02 - 03 anos de idade

Saber distinguir os alimentos que não são indicados, com alto teor de fenilalanina.



05 - 07 anos de idade

*Preparar a própria fórmula metabólica.
Realizar pequenas anotações em forma de diário alimentar.*



09 - 14 anos de idade

*Ser responsável pelo preparo de uma pequena refeição.
Iniciar, gradativamente, nas decisões alimentares.*



Mais de 14 anos de idade

Gerenciar a fenilcetonúria de forma independente.

FONTE: Adaptado de MAHAN, L. K.; RAYMOND, J. L. (2018). Capítulo 43.

Essas são as atividades esperadas para cada faixa etária. É importante considerar o desenvolvimento e a realidade de cada criança! Lembre-se sempre de deixar a criança segura quanto ao suporte dos pais, profissionais de saúde e professores.

Para promover a adesão ao tratamento, um dos fatores mais importante é que os indivíduos fenilcetonúricos tenham acesso a preparações culinárias saborosas, nutricionalmente equilibradas e que possam ser compartilhadas no contexto familiar e social.

Assim, para o planejamento e desenvolvimento de preparações culinárias para este público, devem ser consideradas as recomendações nutricionais, restrições de alimentos, quais os principais desejos alimentares dos fenilcetonúricos e técnicas dietéticas adequadas para desenvolver preparações com cor, aroma, textura e sabor agradáveis.

O desenvolvimento de habilidades culinárias vem como uma forma de influenciar positivamente na adesão ao tratamento dietoterápico e está destacado no Guia Alimentar para a População Brasileira como um dos passos para uma alimentação saudável e equilibrada.

Por meio das habilidades culinárias conseguimos abranger alguns dos aspectos abordados no Marco de Referência de Educação Alimentar e Nutricional para as Políticas Públicas, como na valorização da cultura alimentar e da culinária como prática emancipatória, na autonomia e autocuidado do indivíduo e principalmente promovendo a participação ativa no que diz respeito à sua própria saúde.

LEITURA RECOMENDADA







CAPÍTULO 6.

Preparações culinárias

Esse capítulo será essencial para iniciar nas suas práticas culinárias, além disso, você poderá conhecer e entender um pouco sobre as preparações aptas para fenilcetonúricos.

A seguir, exemplificamos alguns produtos que são utilizados na cozinha tradicional e que devem ser evitados ao máximo nas preparações para a fenilcetonúria, trazendo as suas funções e sugestões de substitutos que são mais adequados pensando no contexto da dieta reduzida em fenilalanina.

Uma seleção de preparações culinárias foi separada pensando nos momentos de festividade e de socialização que nos acompanham frequentemente! Agora é hora de colocar a mão na massa e usar a criatividade para incorporar essas sugestões e evitar a monotonia alimentar.

Calcule a quantidade estimada de fenilalanina nas preparações e verifique se é adequado conforme a tolerância individual

.....
Em caso de dúvidas, entre em contato com a equipe de saúde assistente.

Farinhas

Quando pensamos em farinhas, associamos a farinha proveniente do trigo. Ela sozinha fornece elasticidade, estrutura e retém a água, porém, pelo alto teor proteico da farinha de trigo, é necessário optar por outras farinhas que são mais indicadas para fenilcetonúricos.

Por isso, ao substituirmos a farinha de trigo por outra, precisamos pensar em associar pelo menos dois tipos de farinhas diferentes, que apresentem funções diferentes entre si e forneçam as propriedades desejadas de acordo com a receita.

Farinha de arroz integral

Apresenta uma boa quantidade de fibras e de amido. Em receitas assadas confere estrutura sem alterar o sabor. Traz um resultado melhor quando associada a outras farinhas, pois sozinha tende a deixar a preparação mais seca. Se misturada com água e fervida ela engrossa como um mingau e pode ser utilizada para espessar molhos.

Apresenta um teor proteico considerável, devido à integridade dos grãos, por isso, evite utiliza-la em grande quantidade.

Farinha de arroz branca

Possui menos fibras e mais amido que a integral. Tem sabor neutro e também oferece estrutura. Absorve menos água que a integral devido à falta de fibras, não resseca tanto a preparação.



Farinhas

Farinha de coco

Existem dois tipos de farinha de coco no mercado: a clara e a escura. Ambas são ricas em fibras e absorvem muito líquido das preparações. Portanto devem ser utilizadas sempre associadas a outras farinhas mais úmidas ou em receitas com. Elas têm sabor característico de coco.

Polvilho doce

Rico em amido, por isso ajuda a dar leveza, crosta, viscosidade, flexibilidade, gomosidade. Tem sabor neutro. E indicado utilizar com outras farinhas para gerar equilíbrio.

Polvilho azedo

Fornecer expansão e crosta. Tem sabor forte e característico.

Fécula de batata

Ajuda a dar leveza, maciez e flexibilidade. Equilibrando as farinhas de estrutura, tem sabor neutro.

Amido de milho

Farinha feita do processamento fino do milho, tem função espessante, mas também age como estruturante, dando volume e leveza a massa, principalmente para bolos. Ele gera mais “corpo” que as féculas, principalmente para realização de cremes.



Agentes de liga

Psyllium

Fibra solúvel retirada da casca de sementes, promove liga, porém absorve muito líquido, podendo chegar até 10x o seu peso, então deve ser utilizado em pequenas quantidades. Auxilia na maciez e elasticidade. Para pães e bolos, ajuda a formar alvéolos e fornece umidade sem alterar o sabor ou ficar visível na preparação. Deve ser usado em pequena quantidade para não alterar o sabor e a leveza da massa.

Goma xantana

Fibra obtida através da fermentação de açúcares simples, como glicose e sacarose, possui ação espessante, emulsificante e estabilizante, além da propriedade de viscosidade que ajuda a dar consistência às preparações. Sugere-se utilizar até 1/2 colher de chá de goma xantana para cada xícara de farinha utilizada.

Goma guar

Fibra solúvel em água, com alta viscosidade e rápida hidratação. Tem função espessante, emulsificante e estabilizante. Possui melhor desempenho em alimentos frios ou gelados, em recheios, cremes e molhos. Recomenda-se utilizar de 1 a 2% da quantidade total de farinha utilizada na receita.

Mix de farinhas



Ingredientes

4 + 3/4 xícara de chá de farinha de arroz
1 + 1/2 xícara de chá de fécula de batata
3/4 de xícara de chá de polvilho doce
3 colheres de sopa de goma xantana

Modo de preparo

Peneire todos os ingredientes e misture-os. Armazene em um pote bem fechado.

Pão caseiro



Ingredientes

500g de mix de farinhas
10g fermento biológico
50g açúcar
10g de sal
30g de azeite ou óleo
500ml de água morna

Modo de preparo

Misture todos os ingredientes, se for possível, opte por usar uma batedeira com a raquete para facilitar esse processo. Se não, sove a massa por cerca de 10 minutos.

Deixe descansar em uma cubuca até a massa dobrar de tamanho, esse processo demora cerca de 02 horas, porém dependerá da temperatura ambiente.

Depois da primeira fermentação, divida a massa em duas formas ou então modele. Deixe fermentar pela segunda vez, até dobrar de tamanho.

Pré aqueça o forno a 220° C e leve para assar nessa temperatura por 10 minutos. Depois desse tempo, baixe o forno para 180° e asse por mais 20 minutos.

Ovos

Possui função de estrutura, liga e expansão, não necessariamente fornece as três funções juntas. Devemos observar qual a função dele em uma receita tradicional para saber como substituir de maneira compatível.

Purês

Banana amassada, purê de maçã, inhame cozido, purê de abóbora, biomassa de banana verde auxiliam na liga de receitas no caso de bolos, pães e biscoitinhos e possuem função espessante, auxiliando na estrutura. Para substituir 1 ovo como espessante, utilize 3 colheres de sopa de uma das opções citadas.

Gel de linhaça ou chia

Irão fornecer liga e umidade na receita. Podem ser utilizados em bolos, tortas, biscoitinhos e pães. Para fazer o gel de linhaça ou chia, misture 1 colher de sopa de semente ou farinha com 3 colheres de sopa de água e aguarde 5 minutos. Essa proporção representa a quantidade de 1 ovo.

Deve-se ter atenção ao teor proteico da receita por completo, pois em uma colher de sopa de cada uma dessas sementes, há aproximadamente 2g de proteína.

Agentes expansivos

Para cada ovo na receita utilize: 1 colher de chá de fermento químico + 1 colher de chá de vinagre ou 1/2 colher de chá de purê de banana madura + 1/2 colher de chá de fermento químico.



Produtos lácteos

Os produtos à base de leite são amplamente utilizados na alimentação tradicional brasileira, servindo como base para molhos (salgados e doces), servindo como base para a grande maioria dos doces locais, proporcionando cremosidade nas preparações.

Biomassa de banana verde

Pasta produzida por meio do cozimento da banana verde. Forma um creme de sabor neutro, com grande potencial de engrossar quando aquecido. Pode ser utilizado com a mesma funcional do creme de leite e leite condensado.

Manteiga de coco

Carne do coco batida até virar uma pasta. Proporciona viscosidade e firmeza para cremes e liga em barrinhas.

Óleo de coco

Assim como a manteiga, ele solidifica em baixa temperatura, o que é ótimo em receitas onde usualmente é utilizada manteiga gelada.

Bebidas vegetais

De modo geral, substituem o leite de vaca nas preparações. Deve-se ter cuidado às bebidas vegetais provenientes de grãos, alguns cereais e leguminosas e oleaginosas, devido ao teor proteico. Opte por leite de coco, de arroz, semente de girassol, semente de melão e outros com baixo teor proteico.



Leite de coco



Ingredientes

1 coco seco
3 xícaras de chá de água

Modo de preparo

Abra o coco e retire a sua polpa – para abrir, retire a água de dentro fazendo um furo no buraco mais macio, usando uma faca ou chave de fenda.

Com um martelo quebre o coco e leve ao forno por 15 minutos, isso fara a polpa desgrudar da casca.

Pique a polpa e leve para a panela com a água até cobrir (cerca de 3 xícaras). Leve ao fogo e quando começar a ferver, espere 5 minutos e desligue. Deixe esfriar um pouco.

Bata no liquidificador com a água do cozimento por cerca de 3 minutos, até o coco ficar bem fino. Passe por um tecido ou peneira fina e esprema bem para retirar todo o líquido. Armazene em geladeira por até 3 dias.

Seque o resíduo em frigideira em fogo baixo, mexendo sempre até secar bem, ele irá se transformar em farinha de coco. Utilize em diversas receitas.

Leite de arroz



Ingredientes

1 xícara de arroz
4 xícaras de chá de água

Modo de preparo

Coloque o arroz de molho por pelo menos 4 horas, com 2 xícaras de água.

Acrescente o arroz e a água no liquidificador, acrescentando mais 2 xícaras de água. Liquidifique por cerca de 3 minutos. Passe por um tecido ou peneira fina e esprema bem para retirar todo o líquido.

Armazene em geladeira por até 3 dias.

Seque o resíduo em frigideira em fogo baixo, mexendo sempre até secar bem, ele irá se transformar em farinha de coco. Utilize em diversas receitas.

Biomassa de banana verde



Ingredientes

1 cacho de banana verde

Modo de preparo

Com ajuda de uma tesoura ou faca, corte as bananas separadamente, mas sem abrir a casca, tomando cuidado para não deixar aparecer a parte branca de dentro. Lave-as. Coloque a água na panela de pressão para ferver e quando levantar fervura coloque as bananas (para dar um choque térmico). Tampe, e quando começar a chiar a panela, deixe por 10 minutos.

Desligue e deixe a pressão sair sozinha, assim a banana vai continuar cozinhando, por mais 15, 20 minutos. Depois retire o resto da pressão e abra a panela com cuidado. Retire as bananas uma a uma e coloque em cima de uma tábua. Com a ajuda de um garfo e uma faca, corte a casca das bananas de comprido e retire a parte interna com o garfo. Quando acabar, coloque o a banana no liquidificador e bata com um pouco de água. Use o quanto for necessário para ajudar a bater.

Você pode congelar a biomassa em potinhos. Para descongelar deixe na geladeira da noite pro dia, e no dia seguinte bata no liquidificador com água quente que ela voltará a textura original. Ou leve em uma panela com um pouco de água em fogo baixo e vá descongelando até ficar inteiramente cremosa e homogênea.

Doce de leite vegetal



Ingredientes

2 xícaras de chá de aipim cozido
2/3 xícara de chá de bebida vegetal de coco
2/3 xícara de chá de açúcar
1/2 xícara de chá de melado
2 colheres de sopa de óleo de coco

Modo de preparo

Descasque e cozinhe o aipim até que esteja bem macio. Em seguida bata todos os ingredientes no liquidificador até formar um creme liso. Transfira para um recipiente de vidro e leve para refrigeração.

Ficará mais firme depois de frio. Dê preferência ao aipim amarelo ao invés do branco, pois ele tende a ficar mais macio ao cozer. Desta forma precisa-se liquidificar por menos tempo, evitando que o doce fique com aspecto muito elástico.

Produtos cárneos

Os produtos cárneos são as fontes proteicas provenientes dos animais. São utilizadas como pratos principais, recheios de massas e tortas, e são símbolos em diversos momentos de celebração. O sabor e o odor desse alimento é extremamente peculiar e difícil de ser reproduzido em outros alimentos, no entanto, encontramos na natureza alguns alimentos que conseguem reproduzir as texturas com uma certa proximidade.

Caju

Desfiando a parte carnosa da fruta a textura assemelha-se a frango.

Jaca verde

Com o fruto ainda verde, ao cozinharmos conseguimos desfiar as fibras amolecidas.

Palmito

Com o palmito cozido ou em conserva, podemos desfiar.

Peixinho da horta

É uma hortaliça que quando empanada e frita se assemelha a textura de peixe frito.

Legumes

Os legumes podem ser utilizados no lugar dos produtos cárneos de diferentes formas.



Carne de caju



Ingredientes

6 unidades de caju grandes maduros
4 tomates
2 pimentões
Curry
Tempero verde fresco
Óleo ou azeite vegetal

Modo de preparo

Tire a castanha e a pele dos cajus. Coloque-os num espremedor de batatas e esprema o máximo que conseguir. Desfie a "carne".

Pique os pimentões em cubos e reserve. Em uma panela aqueça o óleo e refogue os pimentões, acrescente o curry e misture bem.

Coloque os tomates picadas e refogue até formar um molho. Despeje a carne de caju, misturando bem, feche a panela para que ela absorva o tempero, deixe cozinhar por 5 minutos, sem deixar o molho secar.

Acrescente tempero verde fresco por cima.

Carne de palmito



Ingredientes

Palmito in natura
1 cebola em cubos pequenos
2 dentes de alho picados
2 tomates em cubos
Sal e pimenta do reino a gosto
Óleo ou azeite vegetal

Modo de preparo

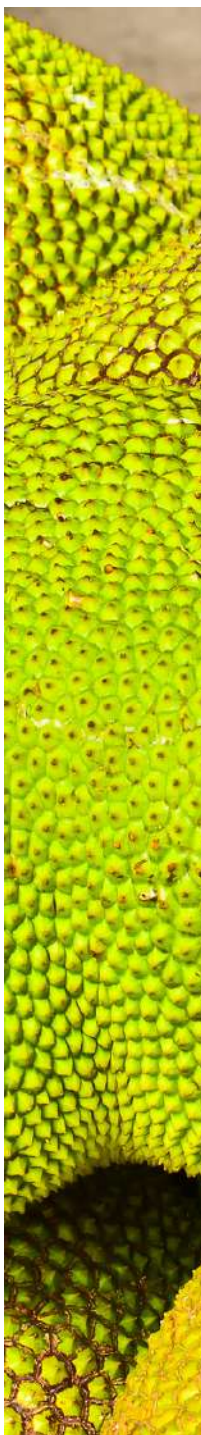
Descasque o palmito in natura e rale-o com auxílio de um mandolin. Ferva-o em água quente até ficar levemente macio.

Refogue a cebola acrescente o alho picado, após, adicione o palmito desfiado e deixe dourar.

Acrescente o tomate, tempere com sal e pimenta ou outros temperos da sua preferência.

Você pode utilizar o palmito em conserva, porém, deve-se apertar bem o palmito para extrair o máximo possível do líquido da conserva.

Carne de jaca



Ingredientes

Jaca verde
Água e óleo o quanto baste

Modo de preparo

Lave a jaca em água corrente. Se você estiver usando uma jaca pequena que cabe inteira na panela de pressão, não precisa cortar em pedaços. Caso contrário, prepare os utensílios antes de cortá-la para evitar o excesso de sujeira da cola;

Unte com óleo uma faca bem afiada e uma superfície limpa e lisa que irá cortar a jaca, isso evita que a cola grude em excesso. Use luvas ou passe uma camada fina de óleo nas mãos. Corte a jaca em pedaços menores, mantendo a casca;

Unte também todo o interior da panela de pressão. Principalmente a parte que não terá contato com a água, não esqueça da parte interna da tampa;

Coloque a jaca e acrescente água o suficiente para cobrir os pedaços. Se não couber tudo, cozinhe em duas ou mais etapas. Não ultrapasse o limite de água que a panela tiver;

Tampe a panela e leve ao fogo alto até começar a chiar. Reduza o fogo pela metade e cozinhe por cerca de 15 minutos, o tempo pode variar de acordo com o tamanho dos pedaços. Se você estiver usando a jaca inteira, cozinhe por cerca de 30 minutos na pressão.

Desligue o fogo e espere a pressão sair naturalmente. Abra a panela e espete a jaca com um garfo. Se estiver macia, escorra a água e espere amornar. Caso esteja dura, cozinhe mais um pouco. Se você cozinhou a jaca inteira, corte ao meio para verificar se está macia;

Após esfriar, corte a casca e descarte. Se a jaca estiver bem cozida, essa etapa vai ser fácil;

Retire os caroços (partes mais duras) e desfie o interior da jaca.

Utilize imediatamente, guarde na geladeira por até 3 dias ou congele em por até 3 meses.

Refogado de legumes



Ingredientes

1 abobrinha picada em pedaços grandes
1 pimentão cortado em tiras
1 xícara de vagem picada em pedaços médios
1 cebola cortada em pedaços grandes
2 dentes de alho picadinhos
1 pedaço pequeno de gengibre ralado fino
Tempero verde a gosto
Azeite de oliva ou óleo vegetal

Modo de preparo

Leve ao fogo uma frigideira grande com azeite e doure a cebola e o pimentão. Acrescente na frigideira o alho, o gengibre e, depois de 2 minutos, junte a abobrinha e a vagem. Acrescente um pouco de água para cozinhar levemente os legumes. Acrescente uma pitada de sal e tempero verde a gosto.

Você pode utilizar qualquer legume que estiver disponível e investir nos temperos diferenciados!

Tempurá de legumes



Ingredientes

6 xícaras de legumes da sua preferência
1 colher de chá de sal
1 xícara de chá de água bem gelada
2 + 1/2 xícaras de chá de mix de farinhas
1 colher de chá de bicarbonato de sódio
Óleo vegetal para fritar

Modo de preparo

Em uma panela em fogo médio, esquente o óleo e enquanto isso corte todos os legumes em tamanhos semelhantes.

Coloque os legumes em uma tigela grande e acrescente o sal e a água bem gelada. Misture tudo com as mãos e adicione o mix de farinhas e o bicarbonato de sódio. Deve-se fazer montinhos grudados com os ingredientes, e a massa deve ser grossa e todos os ingredientes devem estar envoltos por ela.

Quando o óleo estiver quente, frite-os até atingir uma coloração dourada. Após, retire-os do óleo e coloque-os sobre papel toalha para absorver o excesso de óleo.

Nuggets de cenoura



Ingredientes

200g de cenoura cozida
150 ml de água
2 colheres de sopa de azeite
1 tomate
1 cebola
2 colheres de sopa de azeite
1 colher de sopa de melado
1 colher de sopa mostarda Dijon
1 colher de chá de sal
1 colher de sobremesa de suco de limão
300g de mix de farinhas
1 colher de sobremesa de fermento químico em pó

Modo de preparo

Liquidifique a cenoura cozida, a água, o azeite e o tomate picados. Em seguir, adicione a cebola picada e liquidifique mais. Transfira para outro recipiente. Acrescente o melado, sal, mostarda dijon, o suco de limão, temperinhos verdes. Misture bastante e, aos poucos, acrescente p mix de farinhas.

Por último, acrescente o fermento químico em pó. Modele a massa em formato de nuggets. Polvilhe o mix de farinhas ou um pouco de farinha de mandioca sobre os nuggets.

Disponha em uma assadeira untada com azeite. Leve ao forno pré-aquecido a 180°C por 35 minutos.

Burguer de legumes



Ingredientes

2 abobrinhas raladas grossas
1 cenoura ralada
1/2 cebola cortada em cubos
2 dentes de alhos picados
Temperos a gosto
Farinha de arroz até dar ponto

Modo de preparo

Rale a abobrinha e esprema-a com um pano até retirar toda a água. Misture o restante dos ingredientes e adicione a farinha de arroz por último até o ponto de moldar.

É importante untar a mão com azeite ou óleo para modelar os hambúrgueres. Asse em forno pré-aquecido a 200 graus por 15 minutos, vire e asse o outro lado até dourar.

Curry de legumes



Ingredientes

- ½ brócolis cortado
- ½ couve-flor cortada
- 1 cenoura cortada em diagonal
- 1 inhame cortado em cubos médios
- 1 abobrinha fatiada em quartos
- 1 xícara de leite de coco
- 3 colheres de sopa de azeite de oliva ou óleo vegetal
- 1 colher de sopa de gengibre fresco picado
- 1 cebola picada
- 1 colher de sopa cheia de curry em pó
- Sal e coentro à gosto

Modo de preparo

Acrescente o azeite ou óleo vegetal, refogue o gengibre, a cebola, a pimenta, o sal e o curry durante dois minutos;

Acrescente os vegetais mais rígidos e deixe cozinhar por 5 minutos. Após, acrescente os demais vegetais.

Adicione o leite de coco até cobrir os legumes. Adicione o coentro e acerte o sal.

Deixe a panela tampada no fogo baixo por 15 minutos.

Ceviche de lichia



Ingredientes

- 1 xícara de chá de lichia descascada sem o caroço
- 2 limões espremidos
- 1 cebola roxa fatiada em tiras finas
- Pimenta dedo de moça sem semente picada à gosto
- Tempero verde à gosto
- Sal e pimenta à gosto
- Fio de azeite de oliva
- Pouquinho de leite de coco caseiro ou água de coco

Modo de preparo

Descasque as lichias e retire o caroço. Em uma tigela, adicione a lichia e os demais ingredientes.

Berinjela à parmeggiana



Ingredientes

1 berinjela grande
5 tomates médios
1/2 cebola pequena picada
5 dentes de alho picados
1/2 colher de sopa de azeite
Sal e pimenta à gosto
Pouco de água
Óleo vegetal para fritar

Misturas para empanar:

1ª mistura: mix de farinhas, sal, pimenta e orégano
2ª mistura: 1/2 xícara de chá de mix de farinhas, 1/2 xícara de chá de água e 1/2 colher de chá de fermento químico
3ª mistura: farinha de mandioca

Modo de preparo

Para o molho de tomate, esquente um fio de azeite, refogue o alho e a cebola até dourar, junte o tomate, sal e pimenta. Tampe e deixe cozinhando em fogo médio por cerca de 10 minutos. Quando o tomate tiver bem cozido e macio está pronto.

Corte a berinjela em fatias e jogue sal na superfície delas, deixando em um escorredor por 15 minutos para desidratar e retirar o amargor. Depois passe uma água corrente pra tirar o excesso de sal. Seque em um pano limpo

Pra montar, em uma assadeira coloque as berinjelas empanadas, o molho e o requeijão vegetal. Leve pro forno até dar uma gratinada, por aproximadamente 20 minutos.

Sopa creme de couve-flor



Ingredientes

1 couve-flor com talos
2 colheres de sopa de azeite de oliva
Sal e pimenta à gosto
Temperos da sua preferência

Modo de preparo

Corte a couve flor em pedaços pequenos para que ela tenha bastante superfície para tostar. Tempere a gosto.

Asse em forno pré-aquecido a 200°C, por pelo menos 30 minutos. Coloque a couve flor assada no liquidificador e um pouco de água para ajudar a bater. Bata até formar um creme homogêneo.
Sirva com croutons!

Ragu de legumes



Ingredientes

1/2 cebola em cubos
1/2 unidade de alho poró em tiras
1 cenoura em cubos
1/2 berinjela em cubos
1/2 pimentão em cubos
2 tomate sem sementes batidos no liquidificador
2 colheres de sopa de azeite de oliva
1/2 colher de chá de cominho em pó
1/2 colher de chá de páprica defumada
Ervas frescas à gosto
Sal e pimenta à gosto

Modo de preparo

Em uma panela refogue a cebola e o alho poró no azeite de oliva. Acrescente a cenoura, mexa por 1 minuto. Acrescente os demais legumes e o tomate batido. Mexa por 10 minutos, ou até reduzir.

Patê de cenoura e azeitona



Ingredientes

100g de azeitona sem caroço
150g de cenoura cozida
1/4 de xícara de chá de cebola picada
1 dente de alho
Sal e pimenta do reino a gosto
Fio de azeite de oliva

Modo de preparo

Refogue a cebola e o alho no azeite até dourar;

Adicione no processador a azeitona, a cenoura, o refogado de alho e cebola, sal e a pimenta do reino. Bata no processador até triturar bem.

Utilize o patê em sanduíches, acrescentando também outros vegetais como alface, tomate, picles e cebola roxa!

Massas

As massas são popularmente produzidas à base de farinha de trigo, estando em diferentes formatos e preparações. Sendo assim, apresentam um teor proteico considerável, sendo um alimento que exige maior controle, pensando no padrão dietético de pessoas com fenilcetonúria. A seguir, traremos algumas bases de massas versáteis que podem ser incorporadas no dia-a-dia variando os recheios e acompanhamentos.

Nhoque de abóbora



Ingredientes

200g de abóbora cabotia assada
1/2 xícara de chá de farinha de arroz
1/4 xícara de chá de polvilho doce
1 colher de sopa de azeite de oliva
1/2 colher de chá de sal

Para enrolar:

1/4 de xícara de chá de farinha de arroz

Modo de preparo

Asse a abóbora sem temperos nem azeite, por aproximadamente 40min a 200°C, até ficar macia. Após, retire as sementes e a casca da abóbora.

Amasse a polpa da abóbora com um garfo, adicione sal, o azeite, o polvilho doce e vá adicionando a farinha de arroz aos poucos, amassando bem até adquirir uma consistência homogênea.

A massa deve estar grudando levemente, portanto, enfarinhe a bancada com um pouco de farinha de arroz e faça os rolinhos de massa. Corte em pequenos pedaços de aproximadamente 1,5cm.

Cozinhe o nhoque em água fervente, até que ele suba para a superfície da panela. Sirva com molho de tomate ou outro de sua preferência, desde que contenha baixo teor proteico.

Torta de liquidificador



Ingredientes

1 xícara de chá farinha de arroz
¼ xícara de chá de polvilho doce
¼ xícara de chá de fécula de batata
1 colher de sopa de páprica doce
¼ de xícara de chá de óleo vegetal
1 xícara de água
1 colher de sopa de vinagre
½ colher de sopa de fermento
Sal e pimenta a gosto

Para o recheio:

2 xícaras de chá de refogado de legumes

Modo de preparo

Misture todos os secos, exceto o fermento químico. Após, adicione os ingredientes molhados, colocando a água aos poucos. Adicione o fermento e misture delicadamente.

Em uma forma untada, acrescente um pouco da massa, acrescente os legumes juntamente e após finalize com o restante da massa de torta.

Leve ao forno, pré-aquecido a 180° por aproximadamente 35 minutos.

Massa de coxinha



Ingredientes

800g de batata doce ou mandioca ou mandioquinha em purê
1/2 xícara de chá de biomassa de banana verde
1 xícara de chá de farinha de mandioca
3 colheres de sopa de azeite de oliva
Sal e pimenta à gosto

Modo de preparo

Descasque e cozinhe o tubérculo até ficar macio. Amasse-o fazendo um purê e adicione os demais ingredientes. Misture bem até que fique uma massa homogênea. Observe se a massa já está no ponto certo para moldar, caso contrário retorne a massa para panela e mexa em fogo médio até que comece a soltar do fundo. Reserve até esfriar.

Abra a massa na mão, coloque o recheio de sua escolha e feche no formato de coxinha. Asse em forno pré-aquecido em temperatura alta.

Pastel



Ingredientes

3 xícaras de chá mix de farinhas
1 colher de sopa de cachaça
2 colheres de sopa de óleo vegetal
Pitada de sal
Água gelada, quanto baste.
Óleo vegetal para fritar.

Modo de preparo

Misture o mix de farinhas, a cachaça, o óleo vegetal e o sal até virar uma farofinha. Vá acrescentando a água aos poucos, apertando a mistura e sovando levemente. Em média, usa-se 100ml de água. Caso necessário, acrescente mais água até atingir uma massa lisa.

Enfarinhe uma bancada e abra a massa com auxílio de um rolo. Recheie com o recheio de sua preferência. Frite em óleo quente.

Risoto de couve-flor



Ingredientes

100g de couve-flor
100g de cogumelos frescos
100ml de leite de coco
15 unidades de tomatinho cereja
1/2 cebola picada
1 dente de alho
Sal e páprica defumada à gosto.
2 colheres de azeite de oliva

Modo de preparo

Doure a cebola, o alho e o alho poró com azeite. Acrescente a couve-flor triturada previamente no liquidificador ou processado, e deixe dourar. Acrescente o tomate cereja e o cogumelo fresco. Tempere com sal e páprica.

Acrescente o leite de coco e deixe reduzir por aproximadamente 10 minutos, até atingir a cremosidade desejada.

Pizza



Ingredientes

1 xícara de chá de água morna
1 xícara de chá de farinha de arroz
1/2 xícara de chá de polvilho doce
1/3 xícara de chá de amido de milho
1/2 colher de sopa de psyllium
1/2 colher de sopa de açúcar
1/2 colher de sopa de azeite de oliva ou óleo vegetal
1 + 1/2 colher de chá de fermento biológico
1/2 colher de chá de sal

Modo de preparo

Numa tigela pequena adicione a água morna, açúcar, óleo e fermento biológico, misture e deixe descansar por aproximadamente 5 minutos.

Em uma tigela grande, adicione os demais ingredientes e misture. Após o tempo da mistura molhada, acrescente-a na mistura seca e mexa até ficar homogênea. Se sentir necessidade, acrescente mais um pouco de farinha de arroz, até atingir consistência não grudenta. Sove a massa por aproximadamente 5 min. Ao fim desse processo, a massa deve estar bem macia, maleável e não deve estar grudando nas mãos. Enrole-a em formato de bola e deixe descansar por 60 minutos ou até dobrar de tamanho.

Unte uma forma de pizza de 30 centímetros e passe uma camada de óleo nas mãos, coloque a massa de pizza ao centro e abra-a delicadamente com os dedos, pressionando do centro para as extremidades até atingir a espessura desejada. Deixe a massa descansar por mais 10 minutos. Preaqueça o forno à 200°C. Acrescente o molho de tomate e asse por aproximadamente 15 minutos. Retire do forno e acrescente o recheio desejado e volte para o forno por aproximadamente 10 minutos.

Requeijão vegano



Ingredientes

1 + 1/4 xícara de chá de mandioca amarela cozida
2 colheres de sopa de polvilho azedo
1 colher de sopa de azeite de oliva
3 colheres de sopa de água quente do cozimento da mandioca
Sal e pimenta à gosto

Modo de preparo

Cozinhe bem a mandioca, enquanto ainda quente, no liquidificador, bata todos os ingredientes exceto o polvilho azedo até que fique um creme bem liso e homogêneo. Após, adicione o polvilho azedo.

Comensalidade e partilha

A comensalidade é uma prática que nos acompanha desde os primórdios, onde os homens partilhavam os alimentos caçados e coletados. O comer é um ato de interesse individual e biológico, enquanto o comer acompanhado está associado a uma forma de veicular e estabelecer relações sociais, mais do que satisfazendo os interesses pessoais, o intuito é a criação de laços e formação de comunidades.

Com o tempo, elementos simbólicos foram sendo agregados a essas práticas sociais. O ato de sentar-se à mesa em coletividade, a utilização de talheres e também quanto ao tipo de alimento consumido em determinadas ocasiões. As práticas religiosas também estão relacionadas aos grandes eventos de partilha de alimentos no mundo todo.

A sociabilidade vem da comida partilhada, no ato de partir o pão, e isso é algo extremamente delicado pensando nas pessoas com fenilcetonúria. A impossibilidade de consumir os mesmos alimentos consumidos por toda uma comunidade pode trazer problemas quanto as interações sociais e a aceitação da própria condição de saúde.

A seguir, traremos algumas opções de preparações que são encontradas com frequência em festividades, sendo essas aptas para pessoas com ou sem fenilcetonúria!



Aniversário

Bolo de aniversário



Ingredientes

1 + 1/2 xícara de chá de farinha de arroz
1/2 xícara de chá de polvilho doce
3/4 xícara de chá de açúcar
300ml de leite de coco ou água
60ml de óleo vegetal
1 colher de chá de fermento em pó
1/2 colher de chá de bicarbonato de sódio
1 colher de sopa de vinagre de maçã
1/2 colher de chá de extrato de baunilha

Modo de preparo

Numa tigela adicione a farinha de arroz, polvilho doce, açúcar, o fermento em pó e o bicarbonato de sódio, misture tudo. Acrescente os líquidos da receita, exceto o vinagre de maçã, mexa até ficar bem homogêneo. Após, acrescente o vinagre de maçã e incorpore delicadamente à massa.

Em uma forma previamente untada com óleo vegetal e farinha de arroz, acrescente a massa. Asse por aproximadamente 40 minutos em forno pré-aquecido à 180°C.

Faça o teste do palito: espete um palito ao centro do bolo. Caso ele saia limpo e levemente úmido, o bolo está pronto para ser retirado do forno, se não, deixe mais uns minutinhos.

Espera o bolo esfriar para poder cortar e rechear. Recheie com doce de leite vegetal ou geleia de frutas ou beijinho de coco ou brigadeiro. Use sua criatividade!

Beijinho de coco



Ingredientes

1 xícara de chá de biomassa de banana verde
1/2 xícara de chá de leite de coco
1/2 xícara de chá de coco ralado
2 colheres de chá de açúcar

Modo de preparo

Bata no liquidificador todos os ingredientes até ficar homogêneo.

Em uma panela, cozinhe em fogo baixo a massa até atingir a consistência desejada. Caso queira utilizar como recheio, deixe mais fluído, se não, cozinhe até desprender do fundo da panela. Deixe resfriar. Para enrolar, unte as mãos com óleo vegetal, faça bolinhas e passe no coco ralado.

Aniversário

Brigadeiro



Ingredientes

100ml de água
3 colheres de sopa de leite de coco em pó
1 colher de sopa de açúcar
30g de chocolate

Modo de preparo

Em uma panela em fogo médio, misture todos os ingredientes e mexa até adquirir a consistência desejada. Leve para resfriar em geladeira.

O chocolate é um dos alimentos com alto teor de fenilalanina em sua composição, portanto, deve-se ter muito cuidado ao consumir, evitando quantidades excessivas que possam influenciar negativamente no controle metabólico da doença. Em caso de dúvidas, consulte a equipe de saúde assistente.

Hoje em dia, existem chocolates hipoproteicos disponíveis no mercado. Se for possível, opte por utilizar essa versão!

Chips de batata



Ingredientes

1 unidade batata doce grande
1 colher de chá de açafrão da terra em pó
1 colher de chá de páprica defumada
Sal e pimenta à gosto
Aproximadamente 50ml de azeite de oliva para envolver as batatas

Modo de preparo

Pré-aqueça o forno a 200°. Com o auxílio de um mandolim ou uma faca bem afiada, corte a batata em rodellas bem finas. Com papel toalha ou um pano limpo seque bem as batatas para retirar o máximo de água.

Transfira para uma tigela, adicione o azeite e os demais temperos, mexa com as mãos para envolver bem todas as batatas aos temperos e o azeite. Em uma assadeira regue azeite de oliva para untar.

Distribua as batatas separadamente sobre a forma, não acumule uma batata sobre a outra senão ela não irá ficar crocante. Leve para assar, baixe o forno para 130°C e deixe até dourar.

Aniversário

Pipoca de sagu



Ingredientes

Sagu, quanto baste.

Modo de preparo

Aqueça a panela até estar bem quente. Acrescente o sagu sem que os grãos fiquem sobrepostos. Diminua o fogo para médio, espere os grãos comecem a estourar para tampar a panela. Enquanto isso, chacoalhe-a esporadicamente.

Acrescente sal ou outros temperos que preferir!

Pão de beijo



Ingredientes

500 g de mandioquinha ou batata doce
250 g de polvilho azedo
250 g de polvilho doce
200 ml de água filtrada
1/2 xícara de chá de óleo vegetal
3 colheres de chá de sal

Modo de preparo

Descasque a mandioquinha ou batata doce, cozinhe até ficar macia. Amasse bem o tubérculo e reserve. Misture os polvilhos com o óleo vegetal e o sal e faça uma farofa com as mãos.

Adicione o tubérculo amassado e misture bem com as mãos. Adicione água aos poucos e sove a massa até desgrudar das mãos, no ponto sem ficar quebradiça. Faça bolinhas e leve ao forno pré-aquecido a 180°C por aproximadamente 30 minutos.

Evite acrescentar levedura nutricional as preparações para conferir o sabor de queijo. Esse produto apresenta uma quantidade de proteína significativa.

Churrasco

Espetinho de legumes



Ingredientes

- 1 xícara de chá de cebola pérola
- 1 berinjela em cubos grandes
- 1 abobrinha em cubos grandes
- 1 xícara de chá de tomate cereja
- 1/2 xícara de chá de pimentão em tiras grossas

Para a marinada:

- 1/2 xícara de chá de azeite ou óleo vegetal
- 1/2 xícara de chá de shoyu
- 1/4 xícara de chá de mostarda
- 1/4 xícara de chá de vinagre balsâmico
- 1/4 xícara de chá de suco de limão

Modo de preparo

Misture os ingredientes da marinada com auxílio de um batedor. Em uma tigela, acrescente os legumes cortados e a marinada e deixe em geladeira por pelo menos 8 horas.

Após, pegue espetos de churrasco e vá espetando os legumes, de forma aleatória. Grelhe-os na chama!

Maionese de batatas



Ingredientes

- 1 xícara de chá de batatas em cubos
- 1 xícara de chá de cenoura em cubos

Para a maionese:

- 4 colheres de sopa de biomassa de banana verde aquecida
- 1 xícara de chá de água
- 1/2 de xícara de chá de azeite ou óleo vegetal
- 3 colheres de sopa de vinagre de maçã
- 1 colher de sopa de mostarda dijon
- 1 colher de chá de açafrão da terra
- Sal e pimenta à gosto

Modo de preparo

Cozinhe a batata e a cenoura em água, até ficarem macios e consistentes. Retire da água e leve para gelar.

Liquidificar todos os ingredientes da maionese até ficar bem homogêneo e cremoso, caso necessário adicionar mais água ou biomassa para acertar a consistência. Acrescente o creme às batatas e cenouras.

Churrasco

Farofa de cenoura com bacon de coco



Ingredientes

2 + 1/2 xícaras de chá de farinha de mandioca
1 cenoura
1 + 1/2 cebola
1/2 xícara de chá de óleo vegetal
1/2 colher de chá de sal

Para o bacon vegetal:

1 xícara de chá de coco fresco em lascas
2 colheres de sopa de azeite de oliva
1 colher de café de páprica defumada

Modo de preparo

Para o bacon de coco, acrescente em uma tigela as lascas de coco, páprica defumada, sal e o azeite. Misturar bem os ingredientes. Distribua em uma assadeira de forma que não fiquem sobrepostos e levar ao forno à 130°C por 20 minutos ou até que as lascas de coco estejam secas.

Para a farofa, descasque e passe a cenoura pela parte grossa do ralador. Descasque e fatie a cebola em meia-lua. Aqueça uma frigideira grande com o metade da quantidade de óleo e doure as cebolas. Acrescente o restante de óleo, a cenoura e o sal e mexa até a cenoura dar uma leve murçada.

Junte a farinha de mandioca aos poucos e mexa até atingir a crocância desejada. Finalize a farofa com pedaços de bacon de coco.

Abacaxi grelhado com canela



Ingredientes

1 abacaxi
Canela em pó, quanto baste.

Modo de preparo

Descasque o abacaxi e corte em fatias grossas. Jogue canela em pó por cima e deixe descansar por 5 minutos.

Doure as fatias de abacaxi em grelha, sob a chama.

Festividades religiosas

Bolinho de palmito



Ingredientes

300g de palmito
1/2 cebola
2 dentes de alho
1/2 pimentão vermelho
1/4 xícara de leite de coco
1 colher de sopa de azeite de dendê
2 colheres de sopa de coentro fresco picado
2 a 3 colheres de sopa de mix de farinhas
Sal e pimenta à gosto

Modo de preparo

Corte a cebola, alho e pimentão em cubinhos bem pequenos, desfie o palmito com um garfo. Em uma panela, doure a cebola, alho, pimentão com azeite e após acrescente o palmito desfiado.

Acrescente os temperos, o leite de coco e o azeite de dendê e mexa até o leite de coco reduzir e quase que desaparecer. Desligue o fogo e deixe a mistura esfriar. Acrescente o coentro e o mix de farinhas e forme bolinhos. Se necessário, acrescente mais quantidade do mix de farinhas.

Passa o bolinho levemente por um recipiente contendo água e após empane na farinha de mandioca. Leve para fritar em óleo quente ou então asse em forno pré-aquecido em alta temperatura.

Sagu de uva



Ingredientes

1/2 xícara de chá de sagu
1 + 1/2 xícara de chá de suco de uva integral
2 + 1/2 xícaras de chá de água
1/2 xícara de chá de açúcar
1 rama de canela e 2 cravos-da-índia

Modo de preparo

Numa tigela cubra o sagu com 1 xícara de chá de água e deixe descansar por uma hora. Coloque numa panela média o restante da água e os demais ingredientes, misture bem. Leve a panela ao fogo alto. Quando ferver, junte o sagu e abaixe o fogo.

Deixe cozinhar por 30 minutos, mexendo de vez em quando para o sagu não grudar no fundo da panela, até que as bolinhas estejam macias e quase transparentes. Resfrie antes de consumir.



Para finalizar

Este documento foi construído com o objetivo de reunir informações referentes à fenilcetonúria. Esperamos que profissionais de saúde, professores escolares, conviventes e os próprios pacientes com fenilcetonúria utilizem este material tanto como suporte para o manejo clínico, quanto para fomentar o debate sobre questões e contextos que podemos avançar.

Para além de trazer informações pertinentes, este guia busca promover alguns dos princípios de educação alimentar e nutricional, como os de valorização da cultura alimentar e da culinária como prática emancipatória, na autonomia e autocuidado do indivíduo e principalmente promovendo a participação ativa no que diz respeito à sua própria saúde; Traz também questões previamente abordadas no Guia Alimentar para a população brasileira, de 2014.

Desejamos que a pessoa com fenilcetonúria encontre-se como o principal ator social na promoção de sua saúde e no entendimento da sua condição genética, proporcionando melhoria na qualidade de vida e das relações sociais.

Retomamos sobre a importância de procurar e obter informações em sites e entidades vinculadas ao Ministério da Saúde ou a instituições de ensino, onde se tem um maior rigor quanto à veracidade das informações transmitidas. Em caso de dúvidas quanto a aplicação e indicação de alguma das informações deste documento, entre em contato com sua equipe de saúde assistente.



Referências

ANVISA. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Conteúdo de fenilalanina em alimentos. Disponível em: <https://bityli.com/qhODh>. Acesso em 25 Jan. 2022.

AHRING, K. K. et al. Behavioural effects of phenylalanine-free amino acid tablet supplementation in intellectually disabled adults with untreated phenylketonuria. *Acta Paediatrica*, 2005. Acesso em 25 Jan. 2022.

BLAU, N.; VAN SPRONSEN, F. J.; LEVY, H. L. Phenylketonuria. *The Lancet*, v. 376, n. 9750, p. 1417-1427, 2010. Acesso em 25 Jan. 2022.

BRASIL. Ministério da saúde. Guia alimentar para a população brasileira. Brasília: 2014. Acesso em 25 Jan. 2022.

BRASIL. Ministério do desenvolvimento social e combate à fome. Marco de referência de Educação Alimentar e Nutricional para as políticas públicas. Brasília, 2012. Acesso em 25 Jan. 2022.

BRASIL. Ministério da saúde. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas fenilcetonúria. 2019. Acesso em 25 Jan. 2022.

SANTOS, M. P., HAACK, A. Fenilcetonúria: diagnóstico e tratamento. *Comunicação em Ciências da Saúde*, v. 23, n. 4, p. 263-270, 2013. Acesso em 25 Jan. 2022.

HOEDT, A. E. T. et al. High phenylalanine levels directly affect mood and sustained attention in adults with phenylketonuria: a randomised. *Journal of Inherited Metabolic Disease*, 2011. Acesso em 25 Jan. 2022.

JAMESON, E. et al. Dietary interventions for phenylketonuria (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2020. Acesso em 25 Jan. 2022.

Jomori MM, Vasconcelos FAG, Bernardo GL, Uggioni PL, Proença RPC. The concept of cooking skills: A review with contributions to the scientific debate. *Revista de Nutrição*, 2018. Acesso em 25 Jan. 2022.

MACDONALD, A. et al. The reality of dietary compliance in the management of phenylketonuria. *Journal of Inherited Metabolic Disease*, v. 33, n. 6, p. 665-670, 2010. Acesso em 25 Jan. 2022.

MARTINS, H. P. Fenilcetonúria. *Revista do Instituto Adolfo Lutz*, v. 56, n. 1, p. 47-52, 2013. Acesso em 25 Jan. 2022.

MAZZOLA, P. N. et al. Analysis of body composition and nutritional status in Brazilian phenylketonuria patients. *Molecular Genetics and Metabolism Reports*, v. 6, p. 16-20, 2016. Acesso em 25 Jan. 2022.

MOREIRA, S. A. Alimentação e comensalidade: aspectos históricos e antropológicos. *Ciência e cultura*, v.62, n.4, 2010. Acesso em 25 Jan. 2022.

NUPAD. Núcleo de ações e pesquisa em apoio diagnóstico. Fenilcetonúria: tabela com a quantidade de fenilalanina dos alimentos. Disponível em: <https://bityli.com/DGKIU>. Acesso em 25 Jan. 2022.

PIMENTA, I. et al. Relationships between phenylalanine levels, intelligence and socioeconomic status of patients with phenylketonuria. *Jornal de Pediatria*, v. 88, n. 4, p. 353-356, 2012. Acesso em 25 Jan. 2022.

POUSTIE, V. J.; WILDGOOSE, J. Dietary interventions for phenylketonuria. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, n. 1, 2010. Acesso em 25 Jan. 2022.

ROBERT, M. et al. Micronutrient status in phenylketonuria. *Molecular Genetics and Metabolism*, v. 110, p. S6-S17, 2013. Acesso em 25 Jan. 2022.

SARA, G.-L. et al. Conventional Phenylketonuria Treatment. *Journal of Inborn Errors of Metabolism and Screening*, v. 4, p. 232640981668573, 2016. Acesso em 25 Jan. 2022.

SINGH, R. H. et al. Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency. *Genetics in Medicine*, v. 16, n. 2, p. 121-131, 2014. Acesso em 25 Jan. 2022.

VIEIRO, M. G.; BLUMKE, A. C. A sociabilidade exercida em torno do comer: um estudo entre universitários. *Demetra: Alimentação, Nutrição & Saúde*, 2016. Acesso em 25 Jan. 2022.

VILAR, J. D. S.; CASTRO, T. C. M. Análise sensorial de bolo de maracujá com chocolate para fenilcetonúricos. *Revista Vértices*, v. 15, n.1, p. 69-75, 2013. Acesso em 25 Jan. 2022.

WENG, H. L. et al. Dietary intake and nutritional status of patients with phenylketonuria in Taiwan. *Scientific Reports*, p. 1-6, 2020. Acesso em 25 Jan. 2022.