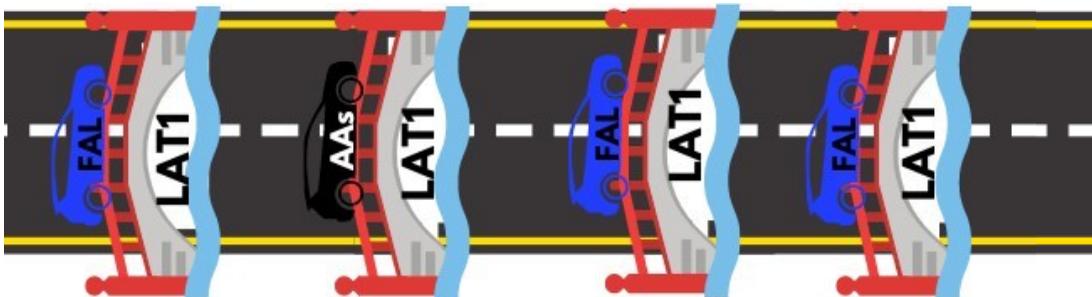


# FENILCETONÚRIA NO ADULTO: PERGUNTAS E RESPOSTAS

MONIQUE POUBEL  
ADRIANA HAACK



MONIQUE POUBEL  
ADRIANA HAACK

# FENILCETONÚRIA NO ADULTO: PERGUNTAS E RESPOSTAS

1ª edição  
2022

Editora  
Coleta Científica

ISBN: 978-65-996725-6-9

**BR**



9 786599 672569

---

POUBEL, Monique; HAACK, Adriana.

Fenilcetonúria no adulto: perguntas e respostas. Editores Jonas Rodrigo Gonçalves e Danilo da Costa. Unai/MG: Editora Coleta Científica, 2022.

1ª edição fls. 69

DOI: <https://doi.org/10.29327/5122581>

ISBN: 978-65-996725-6-9

CDU: 613

---

## **EDITORA COLETA CIENTÍFICA**

### **Editor-chefe da editora Coleta Científica**

Jonas Rodrigo Gonçalves, Universidade Católica de Brasília, DF, Brasil.

### **Editores desta obra**

Jonas Rodrigo Gonçalves, Universidade Católica de Brasília, DF, Brasil.

Danilo da Costa, Universidade Católica de Brasília, DF, Brasil.

### **Conselho Editorial**

1. Arthur Henrique de Pontes Regis, Faculdade Processus, DF, Brasil.
2. Alessandro Aveni, Universidade de Brasília, UnB, DF, Brasil.
3. Cristilene Akiko Kimura, Faculdade Sena Aires, FACESA, GO, Brasil.
4. Maria Aparecida de Assunção, Faculdade Processus, DF, Brasil.
5. Maria Inez Montagner, Universidade de Brasília, UnB, DF, Brasil.
6. José Osvaldo Silveira dos S., Universidade Católica de Brasília, Brasil.
7. Carla Chiste Tomazoli Santos, Faculdade Sena Aires, GO, Brasil.
8. Caroline Pereira da Costa, Universidade de São Paulo, USP, Brasil.
9. Flavio Pereira de Sousa, Universidade Católica de Brasília, DF, Brasil.
10. Julia Jensen Didonet, Universidade de Brasília, UnB, DF, Brasil.

### **Corpo de pareceristas**

Como foi realizado o processo de revisão às cegas por pares, não serão divulgados os nomes dos pareceristas *ad hoc*.

## INFORMAÇÕES EDITORIAIS DESTA OBRA

**Tipo de Produção:** Bibliográfica

**Subtipo de Produção:** Livro

**Tiragem:** Livro digital com tiragem de 100 unidades para arquivo

**Reedição:** Não

**Reimpressão:** Não

**Meio de Divulgação:** Obra Digital / Eletrônica

**URL:** <https://doi.org/10.29327/5122581>

**Idioma:** Idioma Nacional

**Cidade / País:** Unaí-MG, Brasil

**Natureza da Obra:** Obra Única

**Natureza do Conteúdo:** Resultado de Projeto de Pesquisa

**Tipo da Contribuição na obra:** Obra Completa

**Tipo de Editora:** Editora Brasileira Comercial

**Nome da Editora:** Editora Coleta Científica

**Cidade da Editora:** Unaí-MG

**Financiamento:** Própria Editora

**Conselho Editorial:** Membros Nacionais

**Distribuição e Acesso:** Acesso Universal Livre

**Informações Sobre Autores:** Sim

**Parecer e Revisão por Pares:** Sim

**Índice Remissivo:** Não

**Premiação:** Não se aplica

**Tradução da obra para outros idiomas:** Não

**Natureza do texto:** Obra autoral que envolve a sistematização de resultados de um programa de pesquisa conduzido pelo próprio autor, fruto de sua trajetória profissional

**Leitor preferencial:** Obras acadêmicas destinadas a pesquisadores, docentes e especialistas da área e áreas afins

**Origem da obra:** Originada de grupos ou redes de pesquisa internas ao programa

### **Monique Poubel**

Mestre em Ciências da Saúde pela Escola Superior em Ciências da Saúde (ESCS). Especialista em Diagnóstico e Tratamento de Erros Inatos do Metabolismo pela Universidad de Chile/Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos. Especialista em Nutrição Clínica Enteral e Parenteral, com Metodologia Teórica e Prática pelo GANEP. Especialista em Vigilância Sanitária pela Pontifícia Universidade Católica de Goiás - PUC-GO. Especialista em Nutrição Clínica e Terapêutica Nutricional pelo IPCE/UNIGUAÇÚ. Nutricionista Clínica do Centro de Referência de Doenças Raras e do Serviço de Referência em Triagem Neonatal Ampliada da SES-DF do Hospital de Apoio de Brasília – Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal. Bacharel em Nutrição pela Universidade do Estado da Bahia (UNEB).

 <https://orcid.org/0000-0002-1865-1333>

 <http://lattes.cnpq.br/8507500005241773>

E-mail: monolivepoubel@gmail.com

### **Adriana Haack**

Pós-Doutora em Psicologia. Doutora em Ciências da Saúde pela Universidade de Brasília (UnB-DF). Mestre em Nutrição Humana pela Universidade de Brasília (UnB-DF). Especialista em Saúde Coletiva. Especialista em Nutrição Clínica Enteral e Parenteral, com Metodologia Teórica e Prática pelo GANEP. Especialista em Nutrição Clínica pela ASBRAN. Especialista em Nutrição na Terceira Idade. Especialista em Gestão de Redes de Atenção à Saúde pela FIOCRUZ. Pós-graduanda em Segurança e Saúde do Paciente pela FIOCRUZ. Possui capacitação em Envelhecimento e Saúde da Pessoa Idosa pela FIOCRUZ. Atuação como Membro da equipe de atendimento acrianças portadoras de Alergia Alimentar do HMIB. Atuação como Membro do Conselho de Segurança Alimentar - CONSEA. Atuação como Membro do Comitê Central de Promoção de Saúde do DF. Atuação como Membro da Comissão de Padronização de Nutrição (SES-DF). Atuação como Membro da Equipe Multidisciplinar de Terapia Nutricional Enteral do HMIB. Membro do Comitê Técnico de Avaliação dos Projetos de Pesquisa da Escola Superior de Ciências da Saúde. Consultora ad hoc do Periódico Comunicação em Ciências da Saúde (SES – DF). Bacharel em Nutrição pela Universidade de Brasília (UnB-DF). Licenciatura Plena em Nutrição e Biologia pela Universidade Católica de Brasília (UCB-DF).

 <https://orcid.org/0000-0003-1987-1335>

 <http://lattes.cnpq.br/2009643892310885>

E-mail: adrianahaack@hotmail.com

## AGRADECIMENTOS

À Deus, ao Pedro, à Dominique, ao Cristiano e à minha mãe Maria Conceição, pelo apoio e pela compreensão dos meus momentos de ausência.

Ao longo da elaboração deste e-book de promoção a educação em saúde para fenilcetonúria agradeço principalmente a todas as pessoas com fenilcetonúria e seus familiares. Vocês foram fontes de inspiração por meio da participação e do diálogo nas consultas permitindo saber um pouco do que era preciso ser esclarecido e quais informações seriam importantes para consulta rápida sempre que houvesse necessidade no dia a dia.

À Escola Superior de Ciências da Saúde - ESCS e a todos os professores que compartilharam conhecimentos importantes ao longo desta caminhada.

À minha orientadora Dra. Adriana Haack por acreditar no projeto de pesquisa, por seus questionamentos e incentivo a escrever.

À toda a equipe da Triagem Neonatal do Distrito Federal companheiros diários de trabalho no atendimento dos pacientes e das suas famílias.

À Dra. Maria Terezinha Oliveira Cardoso que me convidou para fazer parte da equipe da Unidade de Genética e da Triagem Neonatal e sempre valorizou a Nutrição na abordagem terapêutica dos Erros Inatos do Metabolismo.

À Simone Arede, Presidente das Mães Metabólicas, pela partilha e companheirismo ao longo destes anos, uma mãe inspiradora e um exemplo para todos nós que por meio da sua trajetória nos ensina que nunca devemos desistir e devemos trabalhar sempre para ajudar as pessoas com doenças raras e suas famílias.

Ao Sistema Único de Saúde - SUS que foi desafiado nesta crise sanitária recente e necessita de fortalecimento e valorização para cuidar bem da saúde dos brasileiros com Doenças Raras.

Este produto educacional de promoção da saúde foi idealizado e construído como produto do Mestrado da Escola Superior em Ciências da Saúde com o objetivo de ajudar as pessoas com Fenilcetonúria adultas e suas famílias a reforçar o conhecimento sobre a Fenilcetonúria e seu tratamento dietético e de ser um instrumento educacional utilizado por estas pessoas, suas famílias e também pelas equipes multiprofissionais em saúde dos Ambulatórios de Fenilcetonúria e desordens aliadas do Hospital de Apoio de Brasília e de outros Centros de Referência em Doenças Raras no Brasil. Ainda há uma assimetria de informações sobre a Fenilcetonúria e seu tratamento no Brasil e todos nós profissionais de saúde devemos reduzi-la com projetos de educação para os pacientes, as famílias e a equipe multidisciplinar de assistência.

## **AGRADECIMENTOS**

À Deus, aos filhos Beatriz, Bruno e Marcella, ao meu marido Adilson e a minha mãe Teresinha, pelo apoio e pela compreensão dos meus momentos de ausência.

## Sumário

Apresentação .....	11
Resumo .....	12
Abstract .....	13
Resumen.....	14
<b>PARTE 1 .....</b>	<b>15</b>
O que é fenilcetonúria?.....	15
Como a fenilcetonúria pode ser diagnosticada?.....	16
O que é fenilalanina e tirosina?.....	17
Por que a deficiência de fenilalanina hidroxilase (FAH) causa uma doença? .....	18
Quais são os níveis alvo de fenilalanina e tirosina na fenilcetonúria? .....	20
Quais as consequências do não tratamento da fenilcetonúria? .....	21
O que é tolerância à fenilalanina? .....	23
Por que cuidar da alimentação na fenilcetonúria? .....	24
Você sabia que a fórmula PKU está na base da pirâmide alimentar da fenilcetonúria?.....	26
Qual a importância do uso da fórmula PKU para o tratamento? .....	27
Como a fórmula PKU deve ser preparada? .....	29
Qual a importância do adequado seguimento do tratamento no adulto com fenilcetonúria?.....	31
<b>PARTE 2.....</b>	<b>32</b>
Como deve ser o planejamento das refeições na fenilcetonúria? .....	32
Os alimentos hipoproteicos industrializados auxiliam a alimentação na fenilcetonúria?.....	33
Qual a quantidade de fenilalanina (FAL) em uma grama de proteína? .....	39

Quais as considerações importantes ao interpretar os rótulos dos alimentos na fenilcetonúria?.....	40
O alimento sem glúten pode ser considerado hipoproteico?.....	44
O aspartame pode ser utilizado por pessoas com fenilcetonúria? .....	48
Quais são os alimentos com alto teor de fenilalanina? .....	50
As ervas e especiarias podem ser utilizadas na dieta com baixo teor de fenilalanina? .....	51
Dieta para fenilcetonúria é sinônimo de dieta vegetariana? .....	54
<b>PARTE 3.....</b>	<b>56</b>
A dieta é a única forma de tratamento da fenilcetonúria (FNC) para as gestantes? .....	56
O que devemos saber sobre o consumo de álcool na fenilcetonúria? .....	58
Tabela de fenilalanina dos alimentos in natura.....	60
TABELA DE FENILALANINA DOS ALIMENTOS .....	61
Referências .....	64

## APRESENTAÇÃO

O propósito deste e-book é informar.

Transmitir conhecimento de forma muito simples, leve e didática para as pessoas com Fenilcetonúria, suas famílias, seus amigos e cuidadores. Vocês irão gostar do texto, ele é objetivo, dinâmico, feito em parágrafos curtos, com frases curtas, instruções simples, com inclusão de imagens e tabelas para ajudar o usuário a entender o processo de orientação e cuidado nutricional. O acesso as informações confiáveis sobre as características da alimentação adequada e saudável na Fenilcetonúria contribui para que pessoas, famílias e comunidades ampliem a autonomia e façam escolhas alimentares saudáveis, para que exerçam o cumprimento do direito humano à alimentação adequada, um dos pilares do tratamento das pessoas com Fenilcetonúria.

Alguns fatores podem dificultar a adoção contínua ao padrão alimentar saudável para Fenilcetonúria como: o custo mais elevado dos alimentos hipoproteicos, minimamente processados e naturais em comparação com os ultraprocessados; a necessidade de fazer refeições fora de casa, em locais onde não são oferecidas opções de alimentação saudáveis e com baixo teor de fenilalanina; a ausência de opção de substitutos de proteína ou fórmula metabólica mais palatáveis e a exposição intensa à publicidade de alimentos ricos em proteínas e inadequados para o seguimento do plano alimentar.

Na idade adulta, a literatura científica reporta que há uma maior dificuldade em seguir o tratamento dietético devido vários fatores como: as múltiplas atividades de trabalho e estudo, pressões sociais e redução do apoio familiar. Os cuidadores e familiares podem desempenhar um papel vital em ajudar a manter sob tratamento seus parentes e amigos com fenilcetonúria em todas as fases da vida. Assim, a educação nutricional, estendida também aos cuidadores e familiares, deixará clara a necessidade de envolvimento de todas as pessoas próximas no tratamento e no planejamento de cuidados. Estas pessoas são parceiras no apoio ao usuário do serviço de saúde. Elas devem estar envolvidas no planejamento dos cuidados e ter também suas necessidades de conhecimento reconhecidas.

As bases de dados (Pubmed, Embase, Scielo, Lilacs e SCOPUS) forneceram alicerces sólidos para o desenvolvimento do conteúdo, para garantir a confiabilidade das informações apresentadas. Educar não é apenas doutrinar e transferir conteúdo, mas é oferecer uma experiência que prepare o indivíduo e seus cuidadores para uma vida plena em sociedade com a manutenção do tratamento dietético necessário para a saúde, o bem-estar e a qualidade de vida. As sessões deste e-book foram divididas em três partes com base nas principais dúvidas dos pacientes e familiares.

**Uma ótima leitura! Monique Poubel**

## RESUMO

A fenilcetonúria (FNC) é uma doença rara, autossômica recessiva, caracterizada por acúmulo do aminoácido fenilalanina (FAL) no sangue e outros tecidos. A base do tratamento da fenilcetonúria no Brasil consiste em uma dieta restrita de proteínas naturais, pois esse aminoácido tem presença preponderante em alimentos com alto teor proteico, assim deve-se realizar a exclusão de leguminosas, da maioria dos cereais e de alimentos ricos em proteínas de alto valor biológico (carnes, peixes, ovos e laticínios, por exemplo). Também deve-se realizar a ingestão de um complemento de aminoácidos isento de FAL e alimentos com pouca fenilalanina prescritos conforme a tolerância individual de cada pessoa com fenilcetonúria. O conhecimento sobre a doença e o seu tratamento constituem os pilares do auto manejo responsável da fenilcetonúria. Há escassez de materiais educacionais padronizados para o paciente com a doença e sabe-se que sua compreensibilidade, não foi investigada sistematicamente. Na literatura há insuficiência de referências práticas publicadas sobre o desenvolvimento de produtos educacionais em saúde para a fenilcetonúria. O conteúdo do produto educacional deve ser acessível como todo o processo de educação, e aberto para acolher as diferentes demandas dos usuários em saúde. A construção deste e-book baseou-se no modelo de design instrucional ADDIE. O uso deste modelo de construção foi possível devido a sua característica genérica e flexível, sua utilização centrada no paciente e sua coerência com as teorias de aprendizagem possibilitam a construção de um instrumento educacional robusto, com uso de períodos simples e curtos, linguagem acessível e dinâmica, com uso de perguntas e respostas para facilitar a utilização prioritária pelos pacientes, seus familiares e pela equipe multiprofissional de assistência à fenilcetonúria.

**Palavras-chave:** Fenilcetonúria. Dieta. Adulto.

## ABSTRACT

Phenylketonuria (PKU) is a rare, autosomal recessive disease characterized by accumulation of the amino acid phenylalanine (PHE) in blood and other tissues. The basis of the treatment of phenylketonuria in Brazil consists of a diet restricted to natural proteins, as this amino acid has a preponderant presence in foods with high protein content, so it is necessary to exclude legumes, most cereals and foods rich in proteins of high biological value (meat, fish, eggs and dairy products, for example). A supplement of amino acids free of PHE and foods with low phenylalanine, prescribed according to the individual tolerance of each person with phenylketonuria, should also be taken. Knowledge about the disease and its treatment constitute the pillars of responsible self-management of phenylketonuria. There is a shortage of standardized educational materials for the patient with the disease and their understandability, and it is also known that they have not been systematically investigated. In the literature, there are insufficient published practical references on the development of educational health products for phenylketonuria. The contents of educational products must be accessible as all education processes, and open to accommodate the different demands of health users. The construction of this e-book was based on the ADDIE instructional design model. The use of this construction model was possible due to its generic and flexible characteristics, its use centered on the patient and its coherence with the learning theories, allowing the construction of a robust educational instrument, using simple and short periods, accessible and dynamic language, using questions and answers to facilitate priority use by patients, their families and the multiprofessional team for phenylketonuria assistance.

**Keywords:** Phenylketonuria, Diet, Adult.

## RESUMEN

La fenilcetonuria (FNP) es una rara enfermedad autosómica recesiva caracterizada por la acumulación del aminoácido fenilalanina (PAL) en la sangre y otros tejidos. La base del tratamiento de la fenilcetonuria en Brasil consiste en una dieta restringida a proteínas naturales, ya que este aminoácido tiene una presencia preponderante en alimentos con alto contenido proteico, por lo que es necesario excluir las legumbres, la mayoría de los cereales y los alimentos ricos en proteínas de alto valor biológico (carne, pescado, huevos y lácteos, por ejemplo). También se debe realizar la ingesta de un suplemento de aminoácidos libres de FAL y alimentos con bajo contenido de fenilalanina, según la tolerancia individual de cada persona con fenilcetonuria. El conocimiento sobre la enfermedad y su tratamiento constituyen los pilares del automanejo responsable de la fenilcetonuria. Hay escasez de materiales educativos estandarizados para el paciente con la enfermedad y se sabe que su comprensibilidad no ha sido investigada sistemáticamente. En la literatura, no existen suficientes referencias prácticas publicadas sobre el desarrollo de productos sanitarios educativos para la fenilcetonuria. El contenido del producto educativo debe ser accesible como todo el proceso educativo, y abierto para acomodar las diferentes demandas de los usuarios de salud. La construcción de este libro electrónico se basó en el modelo de diseño instruccional ADDIE. La utilización de este modelo de construcción fue posible por su característica genérica y flexible, su uso centrado en el paciente y su coherencia con las teorías del aprendizaje permiten la construcción de un instrumento educativo robusto, con el uso de períodos cortos y sencillos, en lenguaje accesible y dinámico, utilizando preguntas y respuestas para facilitar el uso prioritario por parte de los pacientes, sus familias y el equipo multiprofesional para la atención de la fenilcetonuria.

**Palabras clave:** Fenilcetonuria. Dieta. Adulto.

## PARTE 1

### 1. O que é fenilcetonúria?

É uma condição rara de origem genética caracterizada pela perda ou diminuição de atividade da enzima fenilalanina-hidroxilase que converte a fenilalanina (FAL) em tirosina (TIR).

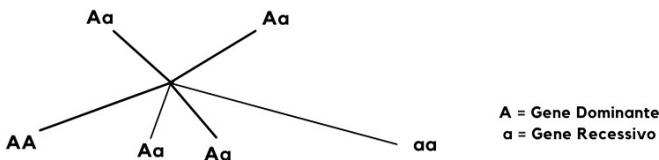
A fenilcetonúria é uma doença genética autossômica recessiva. É autossômica porque a mutação ocorre em um cromossomo que não é responsável pela determinação do sexo do recém-nascido, atingindo meninos e meninas, e é recessiva porque para desenvolver a doença é necessário herdar uma cópia do gene defeituoso de cada um dos pais. Se a pessoa herdar uma cópia do gene defeituoso de apenas um deles e um gene normal do outro, ela será apenas portadora do gene. Por exemplo, quando o casal é portador do gene da fenilcetonúria, sendo ambos heterozigotos (Aa). Um cruzamento entre os esses pais seria Aa x Aa:

A mãe portadora será heterozigota (Aa) e o pai dos filhos também será heterozigoto (Aa). Um cruzamento entre os pais seria Aa x Aa, resultando em:

- 25% de chance dos filhos serem AA, ou seja, do filho ser saudável e não ser portador do gene da doença;
- 50% de chance dos filhos serem Aa, ou seja, dos filhos serem saudáveis e portadores do gene da doença;
- 25% de chance dos filhos serem aa, ou seja, dos filhos manifestarem a doença, nascerem com fenilcetonúria, por serem portadores de um par de genes recessivos.

Assim, se um casal for portador do gene da Fenilcetonúria, em cada gestação há a possibilidade de 25% de um filho manifestar a doença. (Figura 1).

Figura 1 - Representação da herança autossômica recessiva da Fenilcetonúria pelo cruzamento entre homozigotos recessivos



## 2. Como a fenilcetonúria pode ser diagnosticada ?

A fenilcetonúria deve ser detectada precocemente através do Teste do Pezinho que faz parte do Programa de Triagem Neonatal. O Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) tem como objetivo identificar alterações e doenças no recém-nascido em tempo hábil, para intervenção adequada, garantindo o tratamento e o acompanhamento contínuo às crianças diagnosticadas para prevenir a mortalidade, evitar o agravamento da doença e melhorar a qualidade de vida das crianças e das suas famílias.

Toda gestante deve receber a orientação sobre a importância da coleta do Teste do Pezinho entre o segundo e o quinto dia de vida do recém-nascido. A Triagem Neonatal da fenilcetonúria é realizada a partir da dosagem quantitativa da fenilalanina (FAL) no sangue em amostras colhidas em papel-filtro. É recomendada a coleta do exame após 48 horas do nascimento e para que o aumento da FAL possa ser detectado, é importante que a criança tenha ingerido uma quantidade suficiente de proteína. Nos casos de recém-nascidos prematuros, de baixo peso ao nascer ou gravemente enfermos, devem ser colhidas três amostras, independentes dos resultados.

O diagnóstico da fenilcetonúria pela Triagem Neonatal permite o tratamento precoce, o qual evitará o desenvolvimento de um quadro clínico grave característico. Sem a instituição do diagnóstico precoce e do tratamento antes dos 3 meses de vida, a criança afetada pela fenilcetonúria apresenta um quadro clínico caracterizado por atraso global do desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM), convulsões, eczemas, alterações no exame de eletroencefalograma e odor característico na urina, por exemplo. Se o diagnóstico da criança for feito no período neonatal e ela for submetida à terapia dietética adequada, ela não apresentará o quadro clínico descrito. O acompanhamento e o tratamento deverão ser mantidos por toda a vida.



Fonte: [www.gov.br/pt-br/noticias/saude-e-vigilancia-sanitaria/2022](http://www.gov.br/pt-br/noticias/saude-e-vigilancia-sanitaria/2022). Foto:RodrigoNunes/MS

### 3. O que é fenilalanina e tirosina?

A fenilalanina e a tirosina são os principais aminoácidos envolvidos na fenilcetonúria (FNC). Na FNC há uma redução de atividade da enzima fenilalanina- hidroxilase (FAH) que converte a fenilalanina (FAL) em tirosina (TIR). Assim, o mecanismo de transformação destes aminoácidos é prejudicado. Quando nos alimentamos fornecemos nutrientes importantes para o nosso corpo, são eles: carboidratos, gorduras, proteínas, vitaminas e sais minerais. Os alimentos são fonte de proteínas em quantidades variáveis. Cada proteína é formada por uma combinação dos 20 aminoácidos diferentes. As proteínas são moléculas grandes, quando digeridas, originam frações menores, os aminoácidos. Cada proteína é formada por uma combinação dos 20 aminoácidos diferentes.

Quando consumimos as proteínas, elas são digeridas no trato gastrointestinal, absorvidas como pequenos peptídeos (di e tripeptídeos) e aminoácidos livres, e depois utilizadas para a síntese de proteínas novamente em nossas células. Além disso, alguns aminoácidos também são usados para a síntese de produtos específicos (não proteicos), como óxido nítrico, creatina, glutatona, nucleotídeos, hormônios, neurotransmissores e outros componentes importantes do nosso metabolismo. Porém, a maior parte do metabolismo de aminoácidos está diretamente relacionada à renovação de proteínas (síntese e degradação).

Dos 20 aminoácidos presentes nas proteínas, nove são considerados nutricionalmente indispensáveis (ou seja, essenciais) aos seres humanos, pois o organismo não é capaz de sintetizar seus esqueletos de carbono. Esses nove aminoácidos são leucina, valina, isoleucina, histidina, lisina, metionina, treonina, triptofano e fenilalanina. Além disso, dois outros aminoácidos são feitos de seus precursores indispensáveis: a cisteína sintetizada a partir da metionina e a tirosina sintetizada a partir da fenilalanina.

A fenilalanina e a tirosina são aminoácidos que estão presentes na maioria dos alimentos em quantidades variadas. O teor de proteína dos alimentos varia consideravelmente, mas em geral as fontes animais tendem a ser superiores em quantidade e qualidade de proteína quando comparadas com alimentos vegetais. Carne, ovos e leite são considerados excelentes fontes de proteína de alta qualidade e a proteína do ovo é muitas vezes tida como a proteína padrão (completa) com a qual o perfil de aminoácidos essenciais de outros alimentos é comparado. Alguns alimentos à base de plantas, principalmente leguminosas, como feijão, grão-de-bico, ervilha e lentilha, contém quantidades consideráveis de proteínas e devem ser evitados na fenilcetonúria.

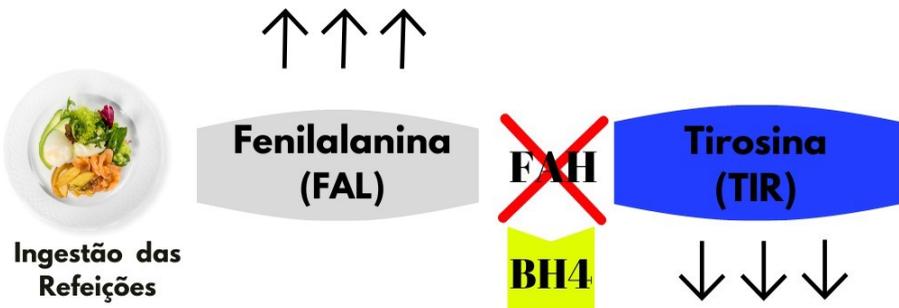
#### 4. Por que a deficiência de fenilalanina hidroxilase (FAH) causa uma doença?

No fígado, a fenilalanina (FAL) que ingerimos nas refeições é transformada em tirosina (TIR), com a ação da enzima fenilalanina-hidroxilase (FAH). Na fenilcetonúria, há um prejuízo no funcionamento desta enzima e quando o indivíduo portador de fenilcetonúria se alimenta, a FAL não é normalmente convertida em TIR devido a deficiência da atividade da enzima fenilalanina-hidroxilase.

Como consequência disto, há o acúmulo da fenilalanina e de produtos de seu metabolismo no sangue, na urina e nos tecidos corporais, incluindo o cérebro e a diminuição da conversão da fenilalanina em tirosina, causando prejuízos à saúde em graus variados dependendo da gravidade da doença e do seguimento adequado do tratamento. Há um cofator ou coenzima chamado tetrahydrobiopterina (BH4), representado na Figura 2 na cor amarela, que ajuda a enzima fenilalanina-hidroxilase a transformar a fenilalanina em tirosina.

De forma simplificada, a gravidade clínica da fenilcetonúria depende dos níveis de FAL antes do tratamento, que por sua vez podem refletir o grau de deficiência da enzima FAH. As pessoas podem manifestar a deficiência de FAH de forma diferente, com maior ou menor gravidade, por este motivo devem ser tratadas individualmente e acompanhadas periodicamente por uma equipe multidisciplinar.

Figura 2 - Representação da alteração do metabolismo da fenilalanina na Fenilcetonúria.



Fonte: Ilustração elaborada pelo autor Monique Poubel

A deficiência de fenilalanina hidroxilase (FAH) resulta em uma baixa tolerância à ingestão dietética do aminoácido essencial fenilalanina e produz um amplo espectro de variação da gravidade da doença. O risco de resultado adverso varia de acordo com o grau de deficiência de FAH. Sem tratamento eficiente, a maioria dos indivíduos com deficiência grave de FAH, conhecida como fenilcetonúria clássica, desenvolve deficiência intelectual profunda e irreversível. Além do acúmulo de fenilalanina, outro efeito da deficiência da enzima FAH é a diminuição da síntese de tirosina (TIR). A tirosina é um aminoácido precursor de importantes neurotransmissores como a dopamina e a noradrenalina (mensageiros químicos liberados pelos neurônios), da tiroxina (hormônio da tireoide) e da melanina (a substância que confere cor à pele, aos cabelos e à retina).

Quando a ingestão de alimentos na dieta é superior à tolerância da pessoa com fenilcetonúria ocorre a elevação dos níveis de fenilalanina no exame de sangue. Elevações persistentes de fenilalanina (FAL) e de produtos do seu metabolismo podem ocasionar problemas de saúde que se manifestam de várias formas (veja o tópico 6, páginas 21 e 22).

Por este motivo é preciso sempre manter as taxas de fenilalanina e tirosina normais realizando o acompanhamento no serviço de referência, comparecendo regularmente às consultas, conversando com a equipe multiprofissional e fazendo exames com objetivo de monitorar os níveis de fenilalanina e tirosina.

## 5. Quais são os níveis alvo de fenilalanina e tirosina na fenilcetonúria?

A manutenção do nível de fenilalanina adequado e de tirosina normal é muito importante para o sucesso no tratamento da Fenilcetonúria na idade adulta.

O objetivo é manter os valores de fenilalanina e de tirosina normais. Os níveis de tirosina são também importantes e devem ser dosados sempre que possível em conjunto com os níveis de fenilalanina. Periodicamente, uma avaliação que inclui todos os aminoácidos “essenciais” deve ser realizada.

Segue abaixo os valores de referência:

### Níveis adequados de Fenilalanina



**2 a 6 mg/dl ou  
120 a 360  $\mu$ mol/L**

### Níveis adequados de Tirosina



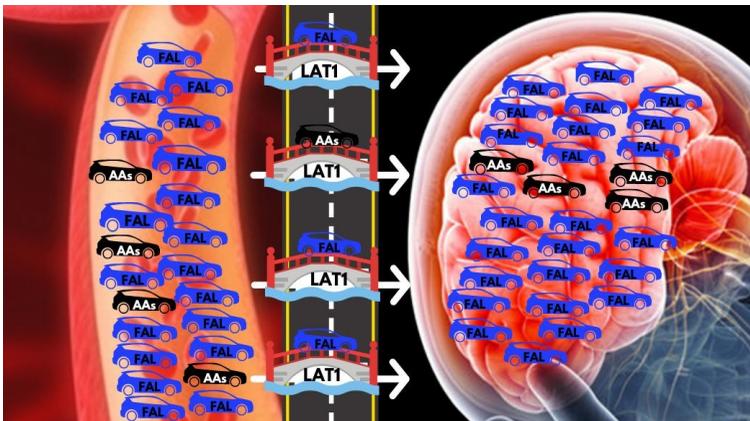
**1,0 a 1,8 mg/dl ou  
55 a 100  $\mu$ mol/L.**

## 6. Quais as consequências do não tratamento da fenilcetonúria?

Se o tratamento da fenilcetonúria não for realizado, o resultado são as altas concentrações de fenilalanina (FAL) no sangue, que são tóxicas para o sistema nervoso central. A história natural da doença consiste em uma encefalopatia progressiva e irreversível e o desfecho mais comum é a deficiência intelectual, problemas comportamentais e déficit na função executiva e neurocognitiva (redução da memória e da capacidade de organização e planejamento). A origem precisa da disfunção cerebral ainda não está totalmente clara e necessita de mais estudos.

Veja a Figura 3. Vamos imaginar que o carro azul seja a fenilalanina (FAL) e que o carro preto sejam outros aminoácidos neutros no sangue (tirosina, triptofano, treonina, metionina, valina, isoleucina, leucina e histidina). A estrada seja a barreira hematoencefálica (BHE) no cérebro. O nosso cérebro é muito importante, ele tem um mecanismo de proteção, a barreira hematoencefálica (BHE). A BHE é uma estrutura permeável de alta seletividade que protege o Sistema Nervoso Central (SNC) de agentes ou substâncias potencialmente tóxicas presentes no sangue, impedindo que eles entrem para os neurônios, sendo essencial para função metabólica normal do cérebro. A BHE possui pontes ou transportadores específicos chamados LAT1 que levam estes carros para o cérebro, se há excesso de carros azuis (FAL), eles irão passar em maior quantidade para o outro lado devido à alta afinidade entre eles e o transportador gerando vários prejuízos para a saúde. É preciso reduzir os carros azuis (FAL) estacionados no cérebro com o controle da oferta de fenilalanina nas refeições.

Figura 3 - Representação do excesso de fenilalanina no sangue e seu transporte através da barreira hematoencefálica (BHE) para o cérebro.



Fonte: Ilustração elaborada pelo autor Monique Poubel

Ao nascimento um recém-nascido com fenilcetonúria não apresenta inicialmente sinais clínicos de hiperfenilalaninemia (HFA). Contudo, quando o aleitamento materno é iniciado os níveis de fenilalanina e de seus metabólitos tóxicos sobem progressivamente e se não houver tratamento no tempo oportuno e adequado os indivíduos podem apresentar os seguintes sinais e sintomas:

- atraso no desenvolvimento;
- odor corporal de rato ou de mofo / bolor;
- diminuição da pigmentação da pele e do cabelo;
- epilepsia ou convulsões;
- deficiência intelectual e problemas de comportamento, incluindo características de autismo, hiperatividade, irritabilidade, impaciência, ansiedade, depressão, estereotipia, agressividade e fobias;
- características semelhantes a doença de Parkinson (particularmente em adultos não tratado) como tremor em repouso;
- eczema;
- hipopigmentação do cabelo, pele e íris;
- em mulheres não diagnosticadas e tratadas pode ocorrer perda recorrente de gravidez e/ou filhos com malformações, incluindo: face não familiar, tamanho pequeno, microcefalia, malformações cerebrais, defeito cardíaco congênito, malformações dos membros, por exemplo.

Para evitar estas morbidades a realização do Teste de Triagem Neonatal no recém-nascido é fundamental, pois a análise de aminoácidos plasmáticos, no estado não tratado, pode detectar uma concentração plasmática elevada de fenilalanina (FAL) persistente e superior a  $120\mu\text{mol/L}$  ( $2\text{mg/dl}$ ) com razão FAL/TIR  $>2$ . Assim, o recém-nascido pode ter o diagnóstico de fenilcetonúria. Esta criança deve ser encaminhada ao Serviço de Referência em Triagem Neonatal para avaliação médica e acompanhamento ambulatorial multidisciplinar.

É importante ressaltar que as pessoas mais severamente afetadas com perda importante de enzimas (também chamado de “fenilcetonúria clássica”) têm níveis não tratados de fenilalanina (FAL)  $>1.200\mu\text{mol/L}$  ou  $>20\text{mg/dl}$ . Se houver o diagnóstico precoce e o tratamento for iniciado na primeira ou segunda semana de vida, os indivíduos mais gravemente afetados não atingem níveis de FAL tão altos.

## 7. O que é tolerância à fenilalanina?

A tolerância à fenilalanina (FAL) é a quantidade diária de FAL que você pode utilizar para manter os níveis deste aminoácido no sangue adequados e seguros. Cada pessoa com fenilcetonúria tem a sua tolerância a FAL, aferida pelo Nutricionista. A determinação clínica da tolerância à fenilalanina baseia-se na avaliação sistemática dos níveis de fenilalanina no sangue em associação à ingestão de alimentos a partir de recordatórios detalhados fornecidos pelo paciente ao profissional.

A tolerância diária a FAL é individualizada. A dieta que serve para uma pessoa com fenilcetonúria pode não servir para outra porque elas apresentam tolerâncias diferentes ou mesmo podem utilizar ou não medicamentos que aumentam a sua capacidade de metabolizar quantidades maiores de fenilalanina, como o dicloridrato de sapropterina. Assim, a seleção de alimentos e sua quantidade prescrita dependem da tolerância à fenilalanina, e do uso ou não de medicação.

É muito importante para o tratamento garantir a oferta adequada de fenilalanina ou proteínas com o uso de alimentos in natura, aqueles que são obtidos diretamente de plantas e não sofrem qualquer alteração após deixar a natureza, em conjunto com a fórmula PKU ajudando na manutenção dos níveis adequados de FAL.

A tolerância à fenilalanina é variável e raramente descrita em pacientes com idade maior ou igual a 12 anos. Existem vários fatores que podem influenciar a tolerância à fenilalanina, tais como a gravidade do fenótipo do paciente, a idade, os níveis alvo de fenilalanina no sangue, o período gestacional, a quantidade e a adesão ao substituto proteico ou o uso da fórmula PKU.

Os dados de tolerância à fenilalanina são escassos em adultos, mas acredita-se que muitos pacientes adultos tenham uma tolerância maior do que as prescritas por seus profissionais de saúde. Assim, há a necessidade de avaliação periódica da tolerância máxima à fenilalanina ou proteínas naturais com regularidade como parte dos cuidados de rotina.

Converse com o Nutricionista para a realização desta avaliação. Se os níveis de fenilalanina no sangue forem mantidos consistentemente dentro dos níveis alvo por pelo menos 3 meses, um aumento na ingestão de fenilalanina deve ser considerado.

## 8. Por que cuidar da alimentação na fenilcetonúria?

A seleção e a quantidade de alimentos são muito importantes para o tratamento. A maioria das frutas e vegetais são naturalmente pobres em proteínas e devem ser a maior parte de sua dieta. Além disso, eles são uma excelente fonte de fibras, vitaminas e minerais para a sua saúde. Por isso, devemos cuidar da alimentação da fenilcetonúria. Para garantir a oferta adequada de proteínas, é importante que a pessoa com fenilcetonúria utilize uma fórmula de aminoácidos isenta de fenilalanina ou fórmula PKU.

Nos adultos e adolescentes com fenilcetonúria é necessário manter a FAL do sangue entre 120 e 360  $\mu\text{mol/L}$  (ou 2 e 6  $\text{mg/dl}$ ) e monitorar a FAL no sangue com mais frequência principalmente durante os períodos de aumento do anabolismo e na gravidez. Cuidados devem ser tomados também para evitar longos períodos de baixa concentração de FAL no sangue, que também é prejudicial ao desenvolvimento e às funções do organismo, pois a fenilalanina é um aminoácido “essencial”, o organismo não consegue produzir, a fenilalanina deve ser obtida com a ingestão de alimentos que contêm proteínas.



Frango, pernil, carne, peixe, linguiças, queijos, presuntos e ovos não devem ser utilizados!!



Maça, uva, cenoura, chuchu são alimentos indicados para compor a dieta.

Quase todos os alimentos contêm proteínas, mas alguns deles são fonte deste tipo de nutriente e tem alto teor, como a carne, frango, peixe, ovo, leite, queijo, iogurte, entre outros. Por este motivo o cuidado é essencial, pois os alimentos da dieta comum possuem alto teor de FAL. Recomendações dietéticas gerais para fenilcetonúria:

- 1) a alimentação é prescrita com base nas necessidades nutricionais individualizadas, nas recomendações dietéticas e no acesso às opções de tratamento. Ao utilizar intervenções apropriadas como um plano alimentar adequado, a fórmula PKU, os alimentos hipoproteicos e as medicações (dicloridrato de sapropterina, por exemplo) conseguimos atingir os níveis alvo de FAL no sangue. O objetivo maior é o controle metabólico e o estado nutricional adequado;
- 2) recomenda-se que a fórmula PKU seja consumida fracionada ao longo

do dia para controle metabólico ideal;

3) a ingestão de FAL dietética deve ser acompanhada e monitorada por qualquer um dos vários métodos, incluindo a contagem de miligramas de FAL ou sistemas de trocas de FAL ou gramas de proteína;

4) a tirosina sérica deve ser mantida na faixa normal;

5) os outros nutrientes e micronutrientes devem estar em níveis adequados.

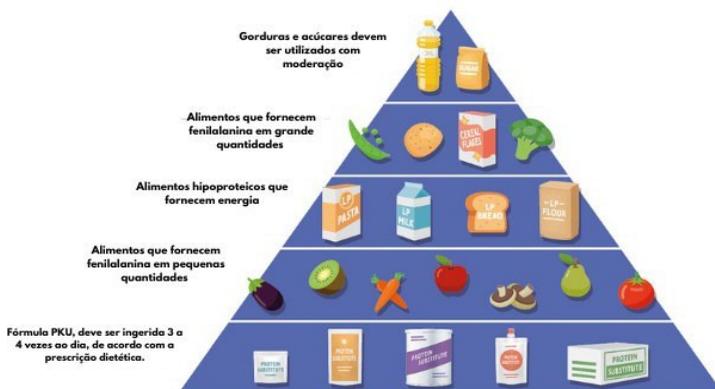
## 9. Você sabia que a fórmula PKU está na base da pirâmide alimentar da fenilcetonúria?

A Pirâmide Alimentar da Fenilcetonúria (FNC) é um instrumento de orientação da população com fenilcetonúria para uma alimentação adequada e saudável. Consiste em um guia para uma alimentação que vai ofertar os nutrientes necessários para a manutenção da saúde e dos níveis de fenilalanina adequados.

A pirâmide (Figura 4) possui cinco níveis com cinco grupos de alimentos necessários para o tratamento dietético. Os alimentos dispostos na ponta da pirâmide devem ter uma participação menor em termos de quantidade e de frequência na dieta e devem contribuir com a menor parte das calorias de toda a sua alimentação. São as gorduras (manteiga, margarina, maionese, azeite, óleos etc.) e os açúcares. Já os alimentos que estão na base da pirâmide devem ter uma participação maior em termos de frequência na alimentação, como as fórmulas isentas de fenilalanina ou fórmula PKU que devem ser consumidos entre três a quatro vezes ao dia.

Os legumes, frutas e verduras são fontes de fibras, vitaminas e minerais e devem ser consumidos preferencialmente crus ou cozidos no início da refeição. Eles aumentam a saciedade, ajudam a melhorar o hábito intestinal e são fonte de vitaminas e minerais. É importante variar os alimentos deste grupo. Os alimentos hipoproteicos são muito importantes e estão no terceiro andar da pirâmide e têm a função de oferecer energia com baixo teor de fenilalanina. Cada grupo de alimentos é fonte de nutrientes específicos e são essenciais a um bom funcionamento do organismo.

Figura 4 - Representação a Pirâmide Alimentar para Fenilcetonúria.



Fonte: MacDonald et al. Journal of Rare Diseases (2020), 15:171 (Modificado).

## 10. Qual a importância do uso da fórmula PKU para o tratamento?

A fórmula PKU é a base do tratamento. É um complemento que fornece proteínas, vitaminas e minerais essenciais para a nutrição da pessoa com fenilcetonúria. As fórmulas PKU devem ser utilizadas para garantir que a necessidade de proteínas e micronutrientes estejam sendo atendidas, pois a restrição dietética imposta pelo tratamento não permite que, apenas com os alimentos prescritos, seja alcançada a quantidade de proteína, vitaminas, minerais e ácidos graxos de cadeia longa necessária para as funções do corpo.

Existem fórmulas PKU adequadas para cada faixa etária e elas precisam ter indicação médica. As fórmulas PKU disponíveis no Brasil são compostas normalmente por aminoácidos livres, essenciais e não-essenciais, enriquecidas de vitaminas e minerais e isentas de fenilalanina, fornecendo a proteína diária necessária para o tratamento de forma concentrada. Uma dieta com baixo teor de proteína, sem fórmula, pode fazer com que seu corpo desenvolva alguma deficiência nutricional. As pessoas com fenilcetonúria devem utilizar a fórmula todos os dias para obter proteína suficiente para prevenir sérios problemas de saúde e deficiências de vitaminas e minerais.

Normas para utilização adequada das fórmulas PKU:

- a fórmula PKU deverá ser fracionada pelo menos de 3 a 4 vezes ao dia.
- a fórmula PKU não deverá ser oferecida como única fonte alimentar, deve ser acompanhada de outros alimentos. A quantidade da fórmula PKU e a sua diluição devem ser prescritas por um Nutricionista, em conjunto com um plano alimentar e depende da idade, peso corporal e da condição clínica e laboratorial do paciente.
- é recomendável não sair de casa sem a Fórmula PKU, levar sempre uma porção de fórmula para utilização no horário recomendado em recipiente fechado e livre de umidade. Verifique a data de validade da fórmula antes de consumir. Após aberta, o conteúdo da lata da fórmula PKU deve ser consumido em até 4 semanas.
- solicite a LME e o relatório nutricional pelo menos 2 semanas antes de apresentar à farmácia especializada. Notifique os profissionais do Centro de Referência se não houver disponibilidade da fórmula e acompanhe a quantidade que você tem em casa para evitar imprevistos.

A necessidade de utilizar a fórmula PKU não reduz com o passar do tempo, não é porque a infância e a adolescência passaram que a necessidade de utilização da fórmula irá diminuir. Os adultos com fenilcetonúria precisam dar continuidade ao tratamento e utilizar a fórmula PKU. Se houver baixa adesão à fórmula, vitaminas e minerais adicionais podem ser necessários; o estado nutricional e os exames bioquímicos devem ser cuidadosamente monitorados, particularmente a vitamina B12.

As fórmulas de PKU mudaram muito nos últimos anos atualmente existem fórmulas feitas com glicomacropéptidos (GMP). Algumas empresas envolvidas na alimentação terapêutica da FNC começaram a fabricar fórmulas com baixo teor de fenilalanina específicas à base de GMP. A GMP é uma proteína derivada do soro de queijo, rica em alguns aminoácidos essenciais específicos, principalmente treonina e isoleucina, e, em sua forma pura é quase livre de FAL, tirosina e triptofano (aminoácidos aromáticos). Por esta razão, as formulações comerciais de GMP são geralmente suplementadas com tirosina e triptofano para evitar eventuais deficiências, e podem representar uma boa fonte alternativa de proteína para pacientes com FNC com melhor palatabilidade.

Os glicomacropéptidos (GMP) parecem exercer um papel prebiótico sobre a microbiota, uma vez que sua estrutura é caracterizada por extensa glicosilação com açúcares (ácido siálico, galactosil e N-acetilgalactosamina), que são substratos para algumas bactérias benéficas como *Lactobacillus* e *Bifidobacterias*. Além disso, uma influência imunomoduladora foi relatada em pesquisas experimentais com GMP com papel anti-inflamatório e efeitos sistêmicos positivos subsequentes sobre o estado de saúde. Em 2022, um estudo sugeriu um possível efeito positivo na microbiota induzida por GMP, com aumento de bactérias benéficas, bem como melhora da homeostase do fosfato de cálcio, aumento da vitamina D e diminuição da fosfatase alcalina. Contudo, estudos de coortes maiores são necessários para corroborar estes resultados e identificar se indivíduos com FNC podem obter maior benefício da suplementação de GMP.

Diversas opções de fórmulas para PKU estão disponíveis na Europa e nos Estados Unidos em uma variedade de tipos, sabores e apresentações (gel, barra, pasta, líquido, comprimidos etc.). Nestes países estão disponíveis fórmulas líquidas fáceis para transportar e prontas para beber que podem ser utilizadas na faculdade ou no trabalho, e fórmulas em pó, em sachês individuais, misturadas com água para dar mais praticidade a vida dos adultos e adolescentes. Entretanto no Brasil estas inovações no tratamento dietético ainda não são uma realidade, temos disponíveis apenas as fórmulas de aminoácidos em pó.

## 11. Como a fórmula PKU deve ser preparada?

A fórmula PKU deverá ser pesada em uma balança de fácil manuseio que você ou sua família estejam habituados a utilizar. Se a família não tiver balança em casa, utilize a medida padrão da lata conforme o plano alimentar individualizado orientado e fornecido pelo Nutricionista. Siga a quantidade de fórmula PKU e a diluição orientada, prepare a fórmula imediatamente antes do uso. As preparações que contêm amido engrossam com o tempo e pode dificultar a mistura. A água deve estar sempre a temperatura ambiente ou levemente aquecida, mas nunca muito quente ou fervendo.



As fórmulas não devem ser liquidificadas de forma excessiva, coadas, peneiradas e aquecidas em altas temperaturas ou fervidas, para que haja o aproveitamento total da mistura de aminoácidos, vitaminas e minerais. Se utilizar o liquidificador ou mini liquidificador portátil: misture a fórmula com o liquidificador limpo na velocidade mais baixa por não mais de 3 a 4 segundos. O excesso de agitação pode desestabilizar a preparação. A fórmula PKU pode ser misturada em recipientes esterilizados e fechados, como uma coqueteleira, copo agitador ou um misturador manual, para produzir uma mistura homogênea inicie a agitação manual vigorosa por 10-12 segundos.

Se houver necessidade de fazer o preparo da fórmula para mais um horário leve à geladeira em recipientes esterilizados e fechados até o uso. Descarte a porção não utilizada 4 horas após mistura por causa da perda de nutrientes e do risco de contaminação. A fórmula PKU deve ser preparada sempre momentos antes do consumo!

Higienize os utensílios de forma correta. A higienização manual dos utensílios utilizados no preparo da fórmula PKU deve ser realizada conforme sequência abaixo:

- 1)** retirar o excesso de sujidades e/ou recolher os resíduos;
- 2)** lavar com água e detergente neutro;
- 3)** enxaguar bem com água corrente;
- 4)** borrifar álcool 70% e deixar secar naturalmente sem utilizar panos ou deixar de molho no mínimo 15 minutos em solução de hipoclorito de sódio a 200ppm ou 0,02% de cloro ativo (10 ml ou 1 colher de sopa) de água sanitária para cada 1 litro de água), enxaguar e deixar secar naturalmente.

É importante utilizar a criatividade ao preparar a fórmula PKU e fracionar o seu consumo distribuindo proporcionalmente a sua quantidade ao longo do dia de acordo com a prescrição dietética. As fórmulas PKU podem ser adicionadas a algumas preparações como:

- 1) smoothie com frutas congeladas;
- 2) vitaminas de frutas com leite vegetal e frutas frescas ou refrigeradas;
- 3) sorbet de frutas com ou sem leite vegetal de baixa proteína, e;
- 4) misturas com suco do sabor predileto e se preferir adicione um pouco de xarope aromatizado na fórmula PKU.

A fórmula PKU diluída em pouca água tem uma alta concentração de partículas de soluto o que podem levar ao retardo do esvaziamento gástrico e causar diarreia em pessoas mais sensíveis. Portanto, é recomendado seguir a diluição recomendada na prescrição dietética e beber água após utilizar cada dose da fórmula PKU, especialmente se elas forem preparadas mais concentradas do que o recomendado. Converse com o Nutricionista para orientações individualizadas.

O armazenamento da fórmula metabólica deve ser feito de forma cuidadosa de acordo com as instruções do fabricante, em ambiente seco e arejado. Se a fórmula PKU estiver com o odor ou o sabor ou a cor ou a textura do pó diferente da comumente observada, mesmo dentro da validade, não consuma. Avise a equipe no Centro de Referência e notifique a Vigilância Sanitária Estadual sobre a ocorrência.

A cor, o odor, a textura e o sabor, o alto custo das fórmulas PKU, as deficiências nutricionais devidas às restrições dietéticas, o preparo dos alimentos especiais são os obstáculos colocados aos profissionais de nutrição para a prescrição da alimentação na fenilcetonúria. A palatabilidade é uma das maiores dificuldades na preparação da dieta para pacientes com FNC. A fórmula metabólica pode ser processada e misturada com muitos sabores diferentes, sabores excessivamente doces para mascarar seu sabor e odor repugnantes originais derivados dos aminoácidos. Alguns peptídeos produzidos para misturas formuladas têm sabor amargo e desagradável que podem facilmente ser rejeitados pelas pessoas com FNC. O grau de amargor é proporcional à quantidade de aminoácidos hidrofóbicos que estão presentes em misturas sintéticas ou hidrolisados de proteínas, a diversificação das preparações e o uso de novos ingredientes pode auxiliar na melhor aceitação da fórmula. É importante ressaltar que as pessoas com fenilcetonúria podem ficar mais propensas a desenvolver deficiência de nutrientes (micronutrientes, ômega-3, vitaminas), por este motivo o comparecimento às consultas e a realização de exames de rotina são fundamentais.

## **12. Qual a importância do adequado seguimento do tratamento no adulto com fenilcetonúria?**

Embora o risco de desenvolver deficiência intelectual causada por altos níveis de fenilalanina (FAL) diminua a partir dos 12 anos de idade, as evidências científicas recomendam fortemente a continuidade do controle dos níveis de FAL no sangue por toda a vida. Há disponível na literatura quantidades crescentes de evidências científicas sugerindo que níveis elevados sustentados de FAL durante a adolescência e a idade adulta ainda podem impactar negativamente a inteligência e o funcionamento normal do cérebro com o comprometimento da função cerebral aferida pelo Quociente de Inteligência (QI) e da Função Executiva (FE) prejudicada.

A FE compõe um conjunto de habilidades cognitivas muito estudadas na fenilcetonúria. É um conceito complexo, e pode ser definida como as habilidades cognitivas de ordem superior que facilitam a mudança flexível do pensamento e do comportamento em resposta a mudanças nas demandas cognitivas ou ambientais. Não há consenso sobre exatamente quais fatores compõem a FE, mas muitos especialistas incluem as seguintes habilidades cognitivas: planejamento, organização, raciocínio conceitual, flexibilidade mental/cognitiva, impulso/controle inibitório, atenção seletiva e sustentada, memória de trabalho.

A FE é uma área potencial de problema em pessoas com FNC, pois tem sido associado aos lobos frontais do cérebro, especificamente a uma área do lobo frontal chamada córtex pré-frontal, que é uma das últimas regiões do cérebro a amadurecer completamente (normalmente no início da idade adulta). Evidências científicas revelam que um neurotransmissor chamado dopamina (um dos vários mensageiros químicos no cérebro), envolvido com o funcionamento normal do córtex pré-frontal, pode ser mais baixo em pessoas com FNC.

Outro ponto de destaque é que, embora uma dieta com restrição de fenilalanina seja uma terapia comprovadamente eficaz e que leva a melhorias dramáticas nos resultados de pessoas com FNC a realidade é que ela exige um compromisso muito grande do paciente e de sua família. É importante realizar o adequado seguimento no Tratamento no Adulto com Fenilcetonúria. É necessário manter a quantidade de FAL sob controle para evitar um acúmulo tóxico que pode levar ao funcionamento cerebral prejudicado.

## PARTE 2

### 13. Como deve ser o planejamento das refeições na fenilcetonúria?

O planejamento das refeições saudáveis deve ser feito de acordo com a necessidade da pessoa com fenilcetonúria e observando a sua rotina diária. Planejar as refeições contribui para a manutenção de uma rotina alimentar adequada e saudável. Ter sempre alimentos in natura ao alcance todos os dias ajuda a ter um cardápio equilibrado com baixo teor de proteína e proporciona benefícios, para saúde física e mental na fenilcetonúria.

As pessoas com fenilcetonúria e seus familiares, parceiros no dia a dia do tratamento, devem se aventurar e criar receitas. Novos sabores com ingredientes vegetais selecionados, auxiliam a diversificar a alimentação que deve incluir diariamente a fórmula PKU e os alimentos modificados para serem pobres em proteínas. Como a ingestão de proteínas é restrita, a fórmula fornecerá a tirosina e todos os aminoácidos essenciais, vitaminas e minerais encontrados nas proteínas, exceto a fenilalanina (FAL).

A quantidade de FAL necessária e tolerada por cada pessoa com FNC é diferente dependendo da gravidade da doença. A dieta é individualizada e pode ser ajustada de acordo com os níveis de FAL no sangue, o ganho de peso, o período da gestação, a ocorrência de doenças e a prática de esportes. Assim, a dieta prescrita será modificada periodicamente.

As verduras ou legumes devem estar presentes no almoço e jantar. Sabe-se que algumas famílias trocam o jantar por lanches. Se a opção for um lanche, os legumes e verduras como (alface, tomate, cenoura, pepino, acelga, abobrinha, entre outros.) devem estar presentes e ser preparados de diversas formas, crus em saladas e sanduíches ou cozidas, assadas ou refogadas. No preparo das raízes e tubérculos (batata, batata-baroa, batata-inglesa, por exemplo), deve-se utilizar óleo e sal com moderação e temperos naturais, incluindo alho, cebola, pimenta, salsa, salsinha e cebolinha. Raízes e tubérculos devem ser preferencialmente cozidos ou assados, pois, quando fritos, absorvem grande quantidade de óleo ou gordura e o seu consumo deve ser controlado devido ao teor de FAL. A escolha dos alimentos adequados na FNC melhora o desempenho, previne doenças decorrentes do excesso de açúcar e gorduras.

Alimentos in natura, como frutas, verduras, cereais, tubérculos ou raízes são saudáveis e excelentes fontes de fibras, vitaminas, minerais e devem ser consumidos de acordo com a tolerância individual e a orientação profissional.

## 14. Os alimentos hipoproteicos industrializados auxiliam a alimentação na fenilcetonúria?

A utilização de produtos com baixo teor de proteína de forma consistente auxilia a alimentação na FNC e melhoram a adesão ao tratamento. A restrição de proteínas causa um forte impacto na oferta de energia, a qual é necessária para processos vitais de crescimento, atividade física e síntese de novos tecidos, por exemplo. A energia é derivada de alimentos sólidos e líquidos ingeridos por meio da digestão e metabolização de carboidratos, gorduras e proteínas. Na fenilcetonúria, é necessário realizar a restrição de proteínas naturais. Assim, a proteína e a energia são obtidas a partir de fórmulas isentas de fenilalanina (fórmula PKU), de alimentos hipoproteicos e do fornecimento um quantitativo de alimentos naturalmente pobres em fenilalanina, como as frutas, os vegetais e os cereais.

Os alimentos hipoproteicos são alimentos modificados para serem pobres em proteínas, feitos pela indústria para fornecer energia de forma segura na fenilcetonúria. Eles apresentam teores de proteínas e fenilalanina (FAL) mais baixos do que os alimentos convencionais semelhantes aos comprados em lojas e supermercados. Estes produtos fornecem calorias necessárias à alimentação sem fornecer quantidades significativas de proteína ou fenilalanina. Isso ajuda a melhorar a saciedade, o controle metabólico e prevenir o catabolismo (a quebra de proteína no corpo) que por si só pode causar o aumento dos níveis de FAL. No Brasil, a oferta destes alimentos é limitada e o custo é bastante elevado, como na maioria dos países do mundo e deve ser subsidiada.

Os alimentos especiais com baixo teor de proteína são definidos como produtos industrializados que fornecem  $\leq 0,5\text{g}$  de proteína/100g ou  $\leq 25\text{ mg}$  de fenilalanina/100g de produto seco. Eles são uma importante fonte de energia, aumentam a variedade e auxiliam na adesão à dieta. Observe a quantidade de proteínas do rótulo (Figura 5).

Figura 5 - Representação da tabela comparativa das calorias, macronutrientes e fibra entre um macarrão hipoproteico e um macarrão convencional.

Macarrão hipoprotéico		Macarrão Convencional	
Informação Nutricional por 100g		Informação Nutricional por 100g	
Calorias	269 kcal	Calorias	283 kcal
Carboidratos	65g	Carboidratos	60g
Proteínas	0 g	Proteínas	8,8g
Gorduras	0,9 g	Gorduras	0,9g
Fibras	5,8 g	Fibras	2,0g

Os alimentos hipoproteicos, são alimentos seguros para o consumo, essenciais para o plano alimentar, pois satisfazem a saciedade dos pacientes, oferecem opção de escolha e replicam alguma normalidade em uma dieta restrita ao longo da vida. Eles são categorizados como alimentos especiais, industrializados, com baixo teor de proteína e são definidos como alimentos especializados para o manejo dietético de pacientes com uma condição de saúde, que não conseguem obter uma ingestão nutricional adequada através de alimentos regulares.

A alimentação na fenilcetonúria deve fornecer quantidade adequada de energia. A manutenção de uma ingestão normal de energia é alcançada com o uso de:

- 1) Alimentos convencionais que possuem quantidade muito baixas em proteínas, como frutas, vegetais, leites vegetais, queijos veganos feitos de gordura e amido, óleos, manteiga, margarina, óleos vegetais, amidos de baixa proteína (farinha de tapioca, araruta, amido de milho, farinha de mandioca), açúcar, geleias e mel, por exemplo e;
- 2) Alimentos industrializados especiais com baixo teor de proteínas, também chamados alimentos hipoproteicos, como macarrão, pão, arroz, bolo, misturas para bolos, mistura para pães, queijos vegetais, massas de pizza etc., conferem mais variedade, tornam a dieta para fenilcetonúria mais atraente e fornecem calorias com baixo teor de fenilalanina.

Quando fornecemos a ingestão adequada de energia a partir de alimentos com teor de proteínas muito baixas, minimizamos a ocorrência do catabolismo que pode prejudicar um controle da fenilalanina no sangue, atendemos às necessidades de energia com uma maior diversidade de alimentos e melhoramos a adesão.

Segue abaixo a informação nutricional de alguns alimentos especiais hipoproteicos vendidos no Brasil (Figura 6 e Figura 7). Observe que na lista de ingredientes os primeiros da lista, sublinhados nas caixas informativas são amidos com baixo teor de proteínas. A média de calorias destes alimentos é de 293 kcal e a quantidade de máxima de fenilalanina por 100g do produto é de 27mg. Assim, estes alimentos permitem o fornecimento de energia com baixo teor de fenilalanina, mantendo a saciedade com a ingestão de energia adequada ao longo do dia.

Figura 6 - Representação da tabela de composição nutricional de macarrão e biscoito hipoproteicos comercializados no Brasil.

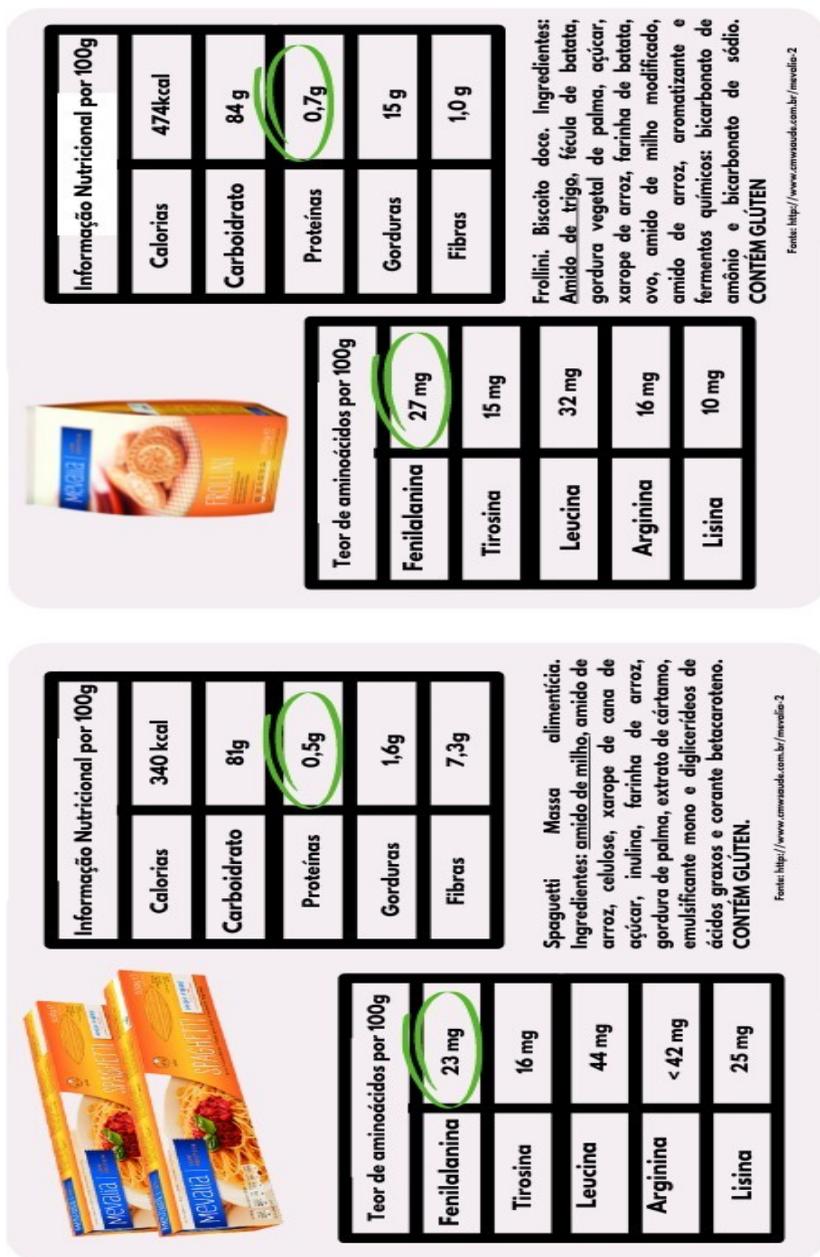
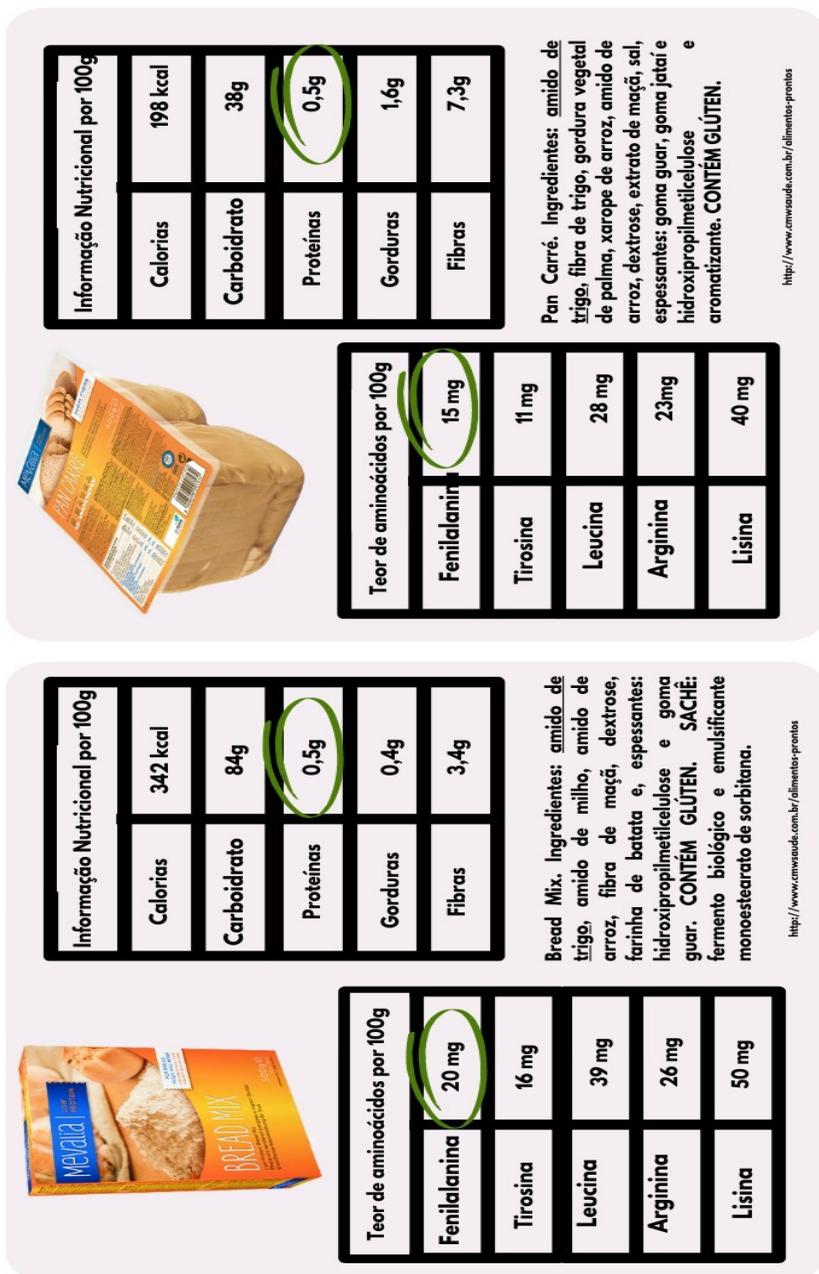


Figura 7 - Representação da tabela de composição nutricional de farinha e pão hipoproteicos comercializados no Brasil.



Um outro exemplo de alimento que tem uma versão hipoproteica é o queijo. O queijo tradicionalmente é feito com leite de uma variedade de animais, principalmente de vacas, mas também de cabras, ovelhas, búfalos e outros. Com o crescimento do interesse em reduzir o consumo de produtos de origem animal e de dar diversidade a dietas com restrição de proteínas, uma quantidade crescente de tipos de queijos à base de plantas são encontrados em supermercados e lojas de alimentos naturais no Brasil de várias indústrias (Violife®, Superbom® e B-life®, por exemplo).

Figura 8 - Representação da tabela de composição nutricional com os macronutrientes e alguns aminoácidos do substituto de queijo Nuproba® comercializado no Brasil.



**SUBSTITUTO DO QUEIJO - NUPROBA®.**  
**Ingredientes:** Amido de milho, 40% creme de leite, Óleo vegetal bioesterificado, Sal fino, Aroma de queijo parmesão. **CONTÉM ALTO TEOR DE SÓDIO.**

Teor de aminoácidos por 100g	
Fenilalanina	9,6 mg
Tirosina	6,5mg
Leucina	14,5 mg
Metionina	2,6 mg
Lisina	18,8mg

Informação Nutricional por 100g	
Calorias	306,7kcal
Carboidrato	40,2g
Proteínas	1,3g
Gorduras	18,9g
Sódio	3653 mg

**SUBSTITUTO DO QUEIJO - NUPROBA® - 2006.** Pó granulado com sabor de queijo, baixo teor de proteínas, ideal para substituir o queijo ralado em dietas que requerem restrição proteica. Pode ser utilizado no tratamento nutricional de pacientes com erros inatos do metabolismo, doença de Parkinson (em tratamento com Levodopa) que necessitam de dietas restritas na ingestão de proteínas e aminoácidos.

Fonte: <http://www.cmvsaude.com.br/nuproba-200g-2>

## 15. Qual a quantidade de fenilalanina (FAL) em uma grama de proteína?

No Brasil, a Agência Nacional de Vigilância Sanitária - ANVISA, exige que os rótulos dos alimentos indiquem o teor de proteína se a sua quantidade for maior que 0,5g de proteína por porção. Isso significa que uma porção que no rótulo tem 0g (zero grama) de proteína pode ter tão pouco quanto 10 mg ou até 25 mg de FAL, dependendo do tipo de alimento. Essa é uma grande margem de diferença para pessoas com fenilcetonúria que tem um limite diário que pode variar entre 200 e 1000mg de FAL.

A Anvisa disponibiliza em seu portal eletrônico um “Painel para Consulta do Conteúdo de Fenilalanina em Alimentos” que foi desenvolvido com o objetivo de fornecer informações sobre o teor de fenilalanina de alimentos, tanto in natura quanto industrializados. Assim, prioritariamente, é importante buscar pelo teor de FAL dos alimentos na Tabela de Conteúdo de Fenilalanina da Anvisa<sup>1</sup>, e se não houver o produto na tabela da ANVISA, aconselha-se estimar conforme as orientações abaixo.

A FAL é encontrada em uma proporção razoavelmente constante dependendo do tipo de proteína presente (uma proporção que varia dependendo se o ingrediente principal é uma fruta, vegetal ou grão) e, portanto, é possível estimar de forma razoável a fenilalanina com base no conteúdo de proteína. O rótulo do alimento com 0g (zero grama) proteína pode ou não ser realmente livre de proteína / FAL, observe a lista de ingredientes. Para uma estimativa aproximada de FAL por porção adicione 0,5 e multiplique por 50. Esta será uma quantidade máxima aproximada de FAL (em mg) nessa porção. Para uma estimativa mais precisa, se o ingrediente único ou principal for uma fruta, use 30 como multiplicador; se forem vegetais, use 40 e, para todos os outros alimentos, 50 é um multiplicador mais apropriado.

Figura 9 - Representação da tabela de composição nutricional com as calorias, os macronutrientes e teor de fibra do Veg & Tal da Sadia®<sup>1</sup>



Informação Nutricional por 130g	
Calorias	40 kcal
Carboidrato	7g
Proteínas	3 g
Gorduras	0 g
Fibras	3,6g

[www.sadia.com.br/vegetal/](http://www.sadia.com.br/vegetal/)

Veja na Figura 9, como o ingrediente principal são vegetais, utilize 40 como multiplicador. Por exemplo, 3g de proteína x 40 = 120mg de FAL estimada em 130g do produto.

<sup>1</sup> Disponível em <https://www.gov.br/pt-br/servicos/informar-conteudo-de-fenilalanina-em-alimentos>.

## **16. Quais as considerações importantes ao interpretar os rótulos dos alimentos na fenilcetonúria?**

No Brasil, a declaração do conteúdo energético e de macronutrientes é obrigatória nas tabelas nutricionais de rótulos de alimentos industrializados. É o teor de proteína e não o de fenilalanina que é declarado nos rótulos nutricionais dos alimentos.

Para alimentos produzidos no Brasil, se o teor de proteína for  $\leq 0,5$  g / 100 g, o produto alimentar pode indicar que contém 0g (zero grama) de proteína. É fundamental observar a embalagem do produto, pois 0,5g de proteína ou menos por 100g não é o mesmo que um teor de proteína de 0,5g por porção ou embalagem ou mesmo por um item.

Se um produto alimentar contém ingredientes, como leite em pó, ovo em pó ou farinha de arroz, a avaliação do produto deve ser cuidadosa, pois eles podem ter níveis altos de proteínas e fenilalanina. Outro ponto de atenção sobre o conteúdo de proteína no rótulo de um alimento é que eles podem não diferenciar entre peso após a preparação e o não preparado. É a quantidade de proteína ou fenilalanina que ele contém que é usada para decidir se ele pode fazer parte da sua dieta de acordo com a sua tolerância diária e sob a orientação profissional.

Em produtos alimentícios em pó ou alimentos secos, o conteúdo de proteína pode se referir a quantidade preparada ou reconstituída com a adição de suco de fruta, água, leite de vaca. Por exemplo, nas sobremesas (pudins, flan ou cremes) ou misturas de bolo ou biscoito, o valor da proteína que pode constar no rótulo também pode se referir ao alimento pronto com a adição de leite de vaca e ovo. Isso superestimarão o teor de proteína. Se os alimentos secos forem preparados com leite de baixa proteína em vez de leite de vaca e sem adição de ovos o teor de proteína da preparação final será menor.

Observe a quantidade de proteínas por porção, no exemplo abaixo a mistura para o preparo de bolo sem glúten sabor laranja Dr. Oetker® (Figura 10) não é um produto hipoproteico, o primeiro ingrediente é o açúcar e o segundo ingrediente é a farinha de arroz. Segundo o Painel para Consulta do Conteúdo de Fenilalanina em Alimentos da Anvisa, cada 100g do produto tem 153mg de FAL, e aproximadamente 3g de proteína. E em cada porção de 33g da mistura, 50,5mg de FAL.

Figura 10 - Representação da tabela de composição nutricional com as calorias, os macronutrientes e teor de sódio da mistura para o preparo de bolo sem glúten sabor laranja Dr. Oetker®



Nutrientes	Porção de 33 g (3 colheres de sopa) - Suficiente para o preparo de 1 fatia de bolo (60g)	100g
Valor energético	112 kcal	339
Carboidratos	27 g	82
Proteínas	0,9 g	3
Sódio	155 mg	470

Fonte: <https://www.oetker.com.br/index/>

Ingredientes: Açúcar, farinha de arroz, fécula de batata, sal, aromatizante, espessante goma xantana, fermentos químicos: bicarbonato de sódio e fosfato ácido de sódio e alumínio, antiemectante carbonato de cálcio, emulsificante ésteres de ácidos graxos com propilenoglicol e corante cúrcuma.

A lista de ingredientes é muito importante e deve ser analisada durante a escolha dos produtos no momento da compra, normalmente os ingredientes que aparecem primeiro na lista são os que estão em maior quantidade, mas as indústrias de alimentos não são obrigadas a colocar os ingredientes em ordem decrescente de quantidade.

Sem glúten não significa sem proteína. É imprescindível ficar atento na quantidade de proteínas do rótulo. Observe acima a lista de ingredientes da mistura para o preparo de bolo sem glúten sabor laranja Dr. Oetker®. Ele não contém glúten, leite, lactose e ovos, mas apresenta a farinha de arroz na sua composição e em segundo lugar na lista de ingredientes. Segundo a Tabela Brasileira de Composição de Alimentos (TBCA), 15g de farinha de arroz tem 1,04g de proteínas, a farinha de arroz é um dos ingredientes principais da mistura. Os mesmos 15g de amido ou farinha hipoproteica especial apresenta 0g de proteína.

Outras marcas de bolo sem glúten podem conter aveia, ovo em pó, sementes, oleaginosas (castanhas de caju, amendoim, castanha-do-pará, por exemplo) cacau em pó, chocolate, entre outros ingredientes; tendo um elevado teor de proteínas/fenilalanina. É fundamental durante a compra observar no rótulo dos alimentos as informações nutricionais. Os rótulos dos alimentos são elementos essenciais de comunicação entre produtos e consumidores. As informações devem ser claras para que possam ser utilizadas para orientar a escolha adequada de alimentos. Observe o significado de cada um dos itens da informação nutricional no rótulo dos alimentos na Figura 11.

Figura 11 - Representação da tabela de composição nutricional com as calorias, os macronutrientes, teor de sódio e fibras e da lista de ingredientes da Mistura para Bolo de Laranja Sem Glúten, Vegano, Sem Ovos, Sem Lactose, Sem Leite - Grani Amici®.

Porção é a quantidade de alimento em gramas (g) ou mililitros (ml) que deveria ser consumida por pessoas saudáveis, maiores de 3 anos de idade em cada ocasião de consumo, com a finalidade de promover uma alimentação saudável.



**INGREDIENTES**  
 Farinha de arroz, açúcar demerara, amido de milho, fécula de mandioca, fermentos químicos (bicarbonato de sódio, pirofosfato de sódio e fosfato monocalcico), fibra alimentar (psyllium), emulsificantes (mono e diglicerídeos, mono e diestearato de propilenoglicol), estabilizante (hidroxipropilmetilcelulose).

**NÃO CONTÉM GLÚTEN. ALÉRGICOS: CONTÉM DERIVADOS DE SOJA. SEM CONSERVANTES.**

INFORMAÇÃO NUTRICIONAL		
Porção de 25 g (2 e 1/2 colheres de sopa)***		
QUANTIDADE POR PORÇÃO		%VDI(*)
Valor energético	90 kcal = 377 kJ	4
Carboidratos	21 g	7
Proteínas	1,1 g	1
Gorduras totais	0 g	0
Gorduras saturadas	0 g	0
Gordura trans	0 g	(**)
Fibra alimentar	0,6 g	2
Sódio	74 mg	-

(\*) % Valores Diários com base em uma dieta de 2.000 kcal ou 8.400 kJ. Seus valores diários podem ser maiores ou menores dependendo de suas necessidades energéticas. (\*\*) VD não estabelecido. (\*\*\*) Conforme produto exposto à venda. Quantidade suficiente para o preparo de 60g de produto reconstituído (1 fatia).

Fonte: <https://loja.graniamici.com.br/>

A medida caseira de 2 e 1/2 col de sopa se refere a medida com os utensílios que normalmente usamos em casa (colher, xícara, copo, por exemplo).

%VD é a informação nutricional em percentual de valores diários. Ela nos informa quanto o produto fornece de cada nutriente relacionado tendo como uma referência uma dieta de 2000kcal.

Informação nutricional por porção é a quantidade de cada nutriente em gramas (g) ou quilocalorias (kcal) que tem em cada porção do alimento.

A medida caseira ajudar o consumidor a entender melhor as informações nutricionais e indica a medida normalmente utilizada pelo consumidor para quantificar os alimentos, quando não há disponibilidade de balança. Cabe destacar que o ideal é que haja a disponibilidade de balança para pesagem dos alimentos. Várias formas de declaração de medidas caseiras podem ser feitas, desde que sejam apropriadas para o produto e de fácil entendimento para os consumidores. Podem ser usadas medidas como fatia, rodela, fração ou unidade, pote, xícaras, copos, colheres de sopa. A apresentação da medida caseira é obrigatória.

Outro ponto de atenção é a gordura *trans*, que é um tipo de gordura encontrada em grandes quantidades em alimentos industrializados, como margarinas, cremes vegetais, biscoitos, sorvetes, salgadinhos prontos, produtos de panificação, frituras e lanches salgados que utilizam as gorduras vegetais hidrogenadas na sua preparação. O consumo desse tipo de gordura deve ser reduzido, pois nosso organismo não se beneficia desse tipo de gordura, e quando consumida em grandes quantidades ela pode aumentar o risco de doenças do coração. Não se deve consumir mais que 2 gramas de gordura trans por dia.

## 17. O alimento sem glúten pode ser considerado hipoproteico?

O alimento sem glúten não pode ser considerado hipoproteico. Observe o rótulo dos alimentos no supermercado ou nos sites de compras de alimentos, veja os exemplos da Figura 12 e 13.

Figura 12 - Representação da tabela de composição nutricional com as calorias, os macronutrientes, teor de fibras e da lista de ingredientes do Bolo sem glúten Chocolate com gotas – Jasmine®.



Informação Nutricional por 60g (01 fatia)	
Calorias	256 kcal
Carboidrato	38g
Proteínas	3,4 g
Gorduras	10g
Fibras	1,2 g

Fonte: <https://www.jasminealimentos.com/produtos/sem-gluten/bolo-sem-gluten-chocolate-com-gotas/>

Ingredientes: Amido modificado, açúcar mascavo, óleos vegetais (palma e ou soja e ou milho), cacau em pó, gotas sabor chocolate, clara de ovo em pó, aveia em flocos sem glúten, amido (mandioca e ou milho e ou batata), sal, estabilizantes maltitol hidroxipropilmetilcelulose e goma xantana, fermentos bicarbonato de sódio, fosfato de sódio e alumínio, fosfato monocálcico, emulsificantes lecitina de soja e estearoil-2-lactil lactato de sódio, aroma e conservante propionato de cálcio. Alérgicos: contém aveia sem glúten. Contém derivado de ovo e derivado de soja. PODE CONTER\* amendoim, amêndoa, avelã, castanha-de-caju, castanha-do-pará, macadâmia, noz pecã, pistache, pinoli e castanhas. NÃO CONTÉM GLÚTEN.

Qual o significado de “PODE CONTER”? \*PODE CONTER é uma declaração da contaminação cruzada com alimentos alergênicos ou seus derivados é uma forma de advertir o consumidor: ALÉRGICOS: PODE CONTER (NOME COMUM DO ALIMENTO ALERGÊNICO). Este alerta deve ser utilizado no caso de não ser possível garantir a ausência de

contaminação cruzada durante o processo de produção com o objetivo de garantir a segurança das pessoas com alergias alimentares. Não houve a utilização destes ingredientes na produção do alimento, mas pequenos traços acidentalmente podem estar presentes.

Os alimentos utilizados como exemplo, não são hipoproteicos, no exemplo acima 1 fatia de 60g de bolo de chocolate, sem glúten, da marca Jasmine®, possui 3,4g de proteínas, na sua lista de ingredientes contém cacau em pó, gotas sabor chocolate, clara de ovo em pó, aveia em flocos, alguns deles com alto teor de fenilalanina. Já a mesma 1 fatia de 60g da mistura para bolo de chocolate sem glúten da marca Vitao®, abaixo representado na FIGURA 13, apresenta 1,3g de proteína para 47g da mistura no rótulo, na sua lista de ingredientes a farinha de arroz está em primeiro lugar. Ambos apresentam teor alto de proteína, considerando os objetivos do tratamento, não são indicados para pessoas com fenilcetonúria ou erros inatos do metabolismo que necessitem de restrição de proteína.

Figura 13 - Representação da tabela de composição nutricional com as calorias, os macronutrientes, teor de fibras e da lista de ingredientes do Mix para bolo sem glúten Chocolate – Vitao®.

Informação Nutricional por 60g (01 fatia) ou 47g da mistura	
Calorias	169 kcal
Carboidrato	40 g
Proteínas	1,3 g
Lactose	0 g
Fibras	0,9 g



Fonte: <https://www.vitao.com.br/>

Ingredientes: Farinha de arroz, amidos, açúcar, cacau em pó, maltodextrina, sal hipossódico, emulsificante INS 475, INS 471 e INS 433, espessante goma xantana, aromatizante. PODE CONTER\* amêndoa, aveia (sem glúten), castanha-de-caju, castanha- do-pará, ovos, soja. Sem glúten.

Adultos e adolescentes com fenilcetonúria e seus familiares ou cuidadores devem ser capazes de calcular as trocas de proteínas ou

fenilalanina pela leitura dos rótulos dos alimentos industrializados e devem tirar dúvidas sobre as dificuldades que encontram na interpretação dos rótulos dos alimentos durante as consultas de rotina. A interpretação das informações contidas no rótulo dos alimentos é importante para que as pessoas com restrições alimentares e seus pais, parentes ou amigos possam fazer escolhas adequadas. Os principais problemas relatados durante as consultas ambulatoriais com a rotulagem de proteínas são: rótulos informando que os alimentos continham 0g de proteína, mas incluíam fontes de proteína na lista de ingredientes; o teor de proteína fornecido após um produto ter sido preparado com leite convencional em vez do peso seco do produto e a falta de clareza se o teor de proteína era para o peso do alimento preparado ou não (além da não especificação dos pesos de alimentos cozidos ou crus na rotulagem dos alimentos). Algumas vezes, o teor de proteína é fornecido no rótulo com a quantidade final preparada, assumindo que o produto é feito com um ingrediente adicionado como, por exemplo, o leite, creme de leite ou ovo. Se não houver certeza sobre a informação nutricional, pergunte ao Nutricionista.

Os déficits no funcionamento cognitivo, principalmente nas habilidades matemáticas e de leitura, a dificuldade de visão aliada ao uso do tamanho pequeno das letras em alguns rótulos de alimentos dificulta a interpretação da rotulagem nutricional. Um exemplo de alimentos com baixa proteína e calorias é a massa Konjac®, ela não é considerada alimento especial hipoproteico, pois não é fonte de energia, são produtos hipoproteicos e hipocalóricos utilizados para dietas de restrição de calorias e proteínas.

Figura 14 - Representação da tabela de composição nutricional com as calorias, os macronutrientes, teor de fibras da Massa alimentícia de Konjac – Konjac Massa MF®.



Fonte: <https://loja.konjacmassamf.com/>

Ter acesso a uma ampla variedade de produtos com baixo teor de proteína é essencial para indivíduos com fenilcetonúria seguindo uma dieta restrita de fenilalanina (Figura 15), pois auxiliará a adesão ao tratamento dietético.

Figura 15 - Representação da tabela de composição nutricional com as calorias, os macronutrientes, teor de fibras de iogurte Fresco® e queijo Violife®.



## 18. O aspartame pode ser utilizado por pessoas com fenilcetonúria?

O aspartame é um adoçante que deve ser evitado na fenilcetonúria. É um edulcorante bastante difundido no mundo, é utilizado na Europa Oriental e Ocidental, EUA, Canadá, América do Sul, Austrália e Japão. Ele é um dipeptídeo sintético conhecido como N-L-a- aspartil-L-fenilalanina-1-metil éster, e foi acidentalmente descoberto em 1965, por James Schlatter. A digestão do aspartame libera metanol (10%), ácido aspártico (40%) e fenilalanina (50%), sendo hidrolisado e absorvido no trato gastrointestinal (GI) pela ação de esterases e peptidases.

Os adoçantes são utilizados para que consumidores apreciem o paladar doce com uma reduzida oferta de caloria. A doçura aumenta a palatabilidade de inúmeros alimentos e bebidas industrializados. O aspartame pode estar presente em refrigerantes, águas saborizadas, goma de mascar, refrescos, sucos de frutas, gelatinas, geleias de frutas, bebidas esportivas, energéticos, entre outros alimentos.

O aspartame é cerca de 200 vezes mais doce que o açúcar de mesa e estima-se que seja adicionado a mais de 6.000 alimentos e bebidas, consiste em dois aminoácidos (L-fenilalanina e ácido L-aspártico). A quantidade de fenilalanina fornecida pelo aspartame na maioria das vezes não é identificada nos rótulos dos alimentos e bebidas pela indústria, por isto é aconselhável orientação profissional quando há dúvida, pois, 100mg de aspartame fornece 56mg de fenilalanina. Alimentos industrializados podem ser fonte de aspartame.

Os refrescos industrializados em pó contêm muitos aditivos alimentares (edulcorantes, corantes, aromatizante, saborizantes, entre outros produtos químicos) e açúcar. Conforme disposto no Decreto nº 6.871, de 4 de junho de 2009, “concentrado sólido ou preparado sólido para refresco é o produto a base de suco ou extrato vegetal da sua origem e açúcares, destinado à elaboração de bebida para o consumo, após sua diluição em água potável, podendo ser adicionado de edulcorante hipocalórico e não calórico”.

Popularmente conhecidos como pó para refresco estes produtos participam do dia a dia do consumidor brasileiro. A aquisição por parte do consumidor deste tipo de produto justifica-se pela facilidade de preparo, rendimento e pelo preço mais acessível que as bebidas prontas para o consumo, tais como refrigerantes e sucos naturais, o que o torna mais acessível economicamente, em especial para as populações de renda baixa.

Observe a lista de ingredientes do refresco em pó Tang® sabor laranja: açúcar, maltodextrina, suco de laranja desidratado, vitamina C,

acidulante ácido cítrico, edulcorantes: aspartame (27mg/100mL), ciclamato de sódio (21 mg/100 mL), acessulfame de potássio (4,4mg/100mL) e sacarina sódica (1,6 mg/100 mL), antiemético fosfato tricálcico, regulador de acidez citrato de sódio, espessantes: goma guar e goma xantana, corantes: dióxido de titânio, tartrazina e amarelo crepúsculo FCF, aromatizante e espumante extrato de quillaja. Alérgicos: Pode conter leite. Não contém glúten. Contém fenilalanina.

Se um adulto com fenilcetonúria, por exemplo, ingerir 2 copos de 300 ml deste refresco em pó industrializado, ele irá consumir 162 mg de fenilalanina (FAL). E se a sua tolerância diária a fenilalanina for de 500 mg, este consumo de 162 mg corresponde a quase 32% da sua quantidade diária de FAL e pode ocasionar aumento de FAL. Quanto maior o consumo de alimentos industrializados, maior será a ingestão de aditivos químicos, é impossível prever a toxicidade e os efeitos gerados no organismo em decorrência do consumo de aditivos.

Outros adoçantes naturais e artificiais podem ser utilizados com segurança para pessoas com fenilcetonúria: acessulfame K, sacarina, glicosídeos de esteviol, sucralose, frutose, sacarose, maltodextrina, manitol, sorbitol e xilitol. O neotame, autorizado para utilização no Brasil pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária em 2008, por exemplo, contém aspartame, mas a disponibilidade de fenilalanina é limitada devido à incapacidade de quebrar a ligação peptídica entre o ácido aspártico e a fenilalanina, reduzindo a disponibilidade de fenilalanina. Este adoçante é seguro para pessoas com fenilcetonúria, mas tem custo elevado e, portanto, é menos utilizado pela indústria.

Em conclusão, deve-se observar a rotulagem dos alimentos antes da compra. A identificação do alimento, a sua lista de ingredientes, o conteúdo da embalagem (gramas ou ml), a identificação do lote, a origem (onde o produto foi fabricado), o prazo de validade e a instrução sobre preparo devem ser avaliados para que haja uma melhor decisão de consumo de alimentos na fenilcetonúria.

Os rótulos são uma importante forma de comunicação entre a indústria de alimentos e o consumidor. É importante checar também a presença de aspartame no rótulo todas as vezes que comprar alimentos industrializados. A presença do aspartame deve ser declarada na lista de ingredientes pelo nome ou código (E951), mas sua quantidade adicionada aos alimentos nem sempre é declarada, tornando quase impossível para as pessoas com fenilcetonúria estimar a ingestão de fenilalanina por essa fonte.

## 19. Quais são os alimentos com alto teor de fenilalanina?

Os alimentos fontes de proteína possuem alto teor de fenilalanina (FAL) e que não devem ser utilizados:

- 1) carne bovina, carne suína, frango e seus derivados (linguiça, salsichas, chouriço, salame, presuntos, apresuntados, mortadela, jerkedbeef, calabresa, bacon), peixe, ovos, leite (de vaca, cabra, ovelha) e os derivados de leite como queijo, requeijão, iogurtes, bebidas lácteas, leites fermentados, leite condensado;
- 2) soja, PTS (proteína texturizada de soja), farinha de soja, leite de soja, snacks de soja torrada crocante, tempeh, leguminosas (feijão, fava, lentilha, ervilha e grão-de-bico), gelatina e algas vegetais, como espirulina;
- 3) oleaginosas (amêndoa, nozes, amendoim, castanhas do Pará, castanha de caju, pistache, macadâmia, avelã, noz-pecã), sementes (semente de abóbora, chia, linhaça, girassol, gergelim, mostarda, papoula), milho, milho em conserva, quinoa, trigo, aveia, centeio, cevada e suas preparações (pães, bolos e biscoitos feitos com estas farinhas) e aspartame.

Você sabe o que é tempeh? Tempeh é um alimento com alto teor proteico e que pode ser feito pelo cozimento e fermentação de grãos de soja ou de feijão, outros tipos de leguminosas e grãos também podem ser utilizados. Durante o processo de preparo e fermentação (que pode durar até 36 horas), ele fica exposto ao fungo *rhizopus oligosporus*. Ao final, o resultado é uma massa branca compacta que fica com um sabor parecido com o de nozes. É muito comum na Ásia e bastante difundido na alimentação vegana, sendo uma fonte nutritiva, acessível, funcional e sustentável de proteína. É um produto fermentado amplamente aceito no mundo.

Uma revisão abrangente de literatura, feita em 2021, por Ahnan-Winarno e colaboradores, sugere que são necessários mais estudos sobre a fermentação do tempeh e seu impacto na saúde humana, pesquisas sobre a padronização de tempeh sem soja, as iniciativas de apoio ao fornecimento de ingredientes locais na produção de tempeh e a tecnologia sustentável de processamento de alimentos para produzir produtos ricos em proteínas usando vários grãos e leguminosas.

## 20. Quais são os alimentos com baixo teor de fenilalanina?

São as frutas, vegetais e alimentos com baixa quantidade de proteína e que possuem baixo teor de fenilalanina (FAL), são exemplos:

1) maçã, pera, ameixa, melancia, abacaxi, uva, goiaba, kiwi, limão, lima, lichia, manga, melão, nectarinas, laranja, mamão, pêssego, romã, carambola, morango, tangerina, cereja;

2) alface americana, rabanete, tomate italiano, pepino, aipo, repolho branco, pimentão vermelho, repolho roxo, pimentão verde, jiló, chicória, pimentão amarelo, berinjela, cenoura, tomate, batata-baroa, abóbora pescoço, abobrinha ou abóbora italiana, chuchu, mandioca.

Nem todo vegetal tem baixo teor de fenilalanina. Quando fazemos as compras de verduras e frutas devemos ter consciência do teor de fenilalanina dos alimentos e isto tornará a escolha na feira ou no supermercado mais consciente.

Mesmo sendo alimentos de origem vegetal, algumas frutas e vegetais têm teor de fenilalanina alto e devem ser controlados ou restritos conforme a orientação do profissional. Veja os exemplos:

1) banana-maçã, graviola, pequi, pinha, tamarindo, maracujá-doce, por exemplo, têm mais que 65mg de fenilalanina por 100g;

2) palmito, alcachofra, rúcula, acelga-suíça, cará, abóbora cabotiá, brócolis, couve-de-bruxelas, couve-flor, ervilhas, vagem, agrião, espinafre, couve manteiga, por exemplo. (Veja a Tabela de Fenilalanina dos Alimentos, páginas 61-63).



**Verduras**

**Frutas**



## 21. As ervas e especiarias podem ser utilizadas na dieta com baixo teor de fenilalanina?

Ervas são as folhas de plantas utilizadas na culinária, enquanto os outros temperos, as especiarias, por exemplo, são feitas a partir de raízes, cascas, sementes ou talo de outras plantas. Todas as ervas, as especiarias e os temperos podem ser utilizados na dieta com baixo teor de fenilalanina sem cálculo uma vez que a quantidade utilizada no preparo culinário é muito pequena. Segue abaixo as principais ervas utilizadas na culinária e seus teores de fenilalanina:



O açafrão-da-terra ou cúrcuma é o ingrediente básico no tempero indiano curry. É utilizado como condimento ou corante amarelo a alaranjado. Usados para colorir laticínios, bebidas, em cozidos, sopas, ensopados, molhos, maioneses, massas, batatas industrializadas, couve-flor e pães. Teor de fenilalanina: 100g de açafrão-da-terra apresenta 530 mg de FAL.



A pimenta-do-reino é a mais importante especiaria comercializada mundialmente. É essencial na culinária nacional, com destaque na culinária amazônica. O Brasil é um dos maiores produtores de pimenta-do-reino. Teor de fenilalanina: 100g de pimenta-do-reino preta apresenta 446 mg de FAL.



O alho é um alimento utilizado como tempero na preparação de alimentos, condimento ou extração de compostos secundários. Teor de fenilalanina: 100g de alho cru apresenta 183mg de FAL.



A salsa é um condimento amplamente utilizado no Brasil, possui muitos benefícios e usos na culinária e na composição de produtos alimentícios. Teor de fenilalanina: 100g de salsa fresca apresenta 145 mg de FAL.



Alecrim fresco é erva conhecida desde a antiguidade. Planta aromática, rica em óleos essenciais. O alecrim é bastante utilizado na indústria de alimentos e apreciado por suas propriedades: aromática, antioxidante, antimicrobiana e antitumoral. Teor de fenilalanina: 100g de alecrim fresco apresenta 169 mg de FAL.



O orégano, especiaria com sabor altamente apreciado por consumidores de todo o mundo, também recebe destaque pelas propriedades antimicrobianas e antioxidantes devido aos compostos carvacróis, flavonoides e terpeno. Teor de fenilalanina: 100g de orégano apresenta 449mg de FAL.



A canela, canela-da-índia, canela-da-china são muito usadas em todo o mundo como condimento. Tem propriedades antibacterianas e antifúngicas, na China antiga para o tratamento de doenças digestivas e menstruais. Teor de fenilalanina: 100g de canela apresenta 146mg de FAL.

O longo histórico de uso de ervas e especiarias por seus benefícios medicinais é amplamente reconhecido e há uma quantidade crescente de literatura sobre os benefícios possíveis desses alimentos do ponto de vista da saúde. Esses benefícios incluem seu possível papel na proteção contra doenças cardiovasculares e neurodegenerativas, doenças cardiovasculares, câncer e diabetes tipo 2.

Pesquisas realizadas na última década relataram a diversidade de propriedades de saúde que eles possuem por meio de seus constituintes bioativos, incluindo os compostos contendo enxofre, taninos, alcaloides,

diterpenos fenólicos e vitaminas, especialmente flavonoides e polifenóis. Especiarias e ervas como cravo, alecrim, sálvia, orégano e canela, por exemplo, são excelentes fontes de antioxidantes com seu alto teor de compostos fenólicos.

É evidente que o consumo frequente de alimentos com ervas e temperos naturais também foi associado a um menor risco de morte por câncer e doenças isquêmicas do coração e do sistema respiratório.

Contudo, a real função das especiarias e ervas na manutenção da saúde, especificamente no que diz respeito à proteção contra o desenvolvimento de doenças crônicas não transmissíveis, ainda não está claro. Usados para fins culinários, as ervas e especiarias acrescentam ou aprimoram o sabor dos alimentos e preparações, molhos, legumes e sobremesas nas preparações para pessoas com fenilcetonúria.

## **22. Dieta para fenilcetonúria é sinônimo de dieta vegetariana?**

A ingestão de proteínas não é restrita na dieta vegetariana. Mas, na Fenilcetonúria precisamos fazer a restrição de proteínas de acordo com a tolerância diária individualizada de fenilalanina. Assim, a dieta vegana não é sinônimo de dieta para fenilcetonúria.

Diversos fatores levam as pessoas a adotarem a dieta vegetariana, por motivos filosóficos, éticos, relacionados à família, ao meio ambiente, à saúde, à religião, entre outros motivos de natureza pessoal.

As pessoas que fazem a dieta vegetariana não excluem nenhum alimento fonte de proteína vegetal da alimentação, mas retiram da alimentação todos os tipos de carne (por exemplo, carne de boi, porco, aves, peixes, frutos do mar etc.), podendo ou não utilizar laticínios (lactovegetariano - vegetariano que não utiliza ovos, mas faz uso de leite e laticínios) ou ovos (ovovegetariano - vegetariano que não utiliza laticínios, mas faz uso de ovos) ou ambos (ovolactovegetariano - vegetariano que utiliza ovos, leite e laticínios).

Todos os tipos de cereais, leguminosas, sementes e oleaginosas têm o seu consumo preconizado de forma equilibrada para que a alimentação vegetariana seja diversificada e haja o fornecimento adequado de nutrientes, mas na fenilcetonúria estes alimentos não são utilizados. As pessoas que fazem a dieta para fenilcetonúria retiram também da alimentação todos os tipos de carnes, aves e peixes e seus derivados, além disso, necessitam do controle da ingestão de cereais (por exemplo, o arroz), e não utilizam os laticínios provenientes de fontes animais, leguminosas, sementes, oleaginosas e ovos.

Diferentemente da dieta vegetariana, dentre as razões que motivam a realização da dieta para fenilcetonúria pode-se citar: a prevenção da deficiência intelectual, de danos no cérebro, de alterações no comportamento, na função executiva.

É importante observar que na dieta vegetariana não há necessidade de controle da ingestão de proteína, a ingestão de lisina, um importante aminoácido essencial é alcançado prioritariamente pela ingestão de leguminosas (feijões, lentilhas, ervilhas, grão-de-bico, soja, entre outros). Alimentos veganos podem apresentar elevado teor de proteína suprimindo as necessidades proteicas diárias da dieta vegetariana, mas na fenilcetonúria para suprir a necessidade diária de proteínas de forma segura e adequada é necessário o uso da fórmula PKU.

Alguns exemplos de alimentos vegetais de elevado teor de proteínas consumidos por veganos e que não devem ser consumidos por pessoas com fenilcetonúria são: amendoim, castanha-de-caju, castanha-do-pará, linhaça, quinoa, soja e seus derivados (tofu, leite de soja), leguminosas (feijões, lentilha, grão-de-bico, ervilha), aveia e chia. A soja torrada, servida como aperitivo (petisco de soja torrada), vendida em lojas ou restaurantes veganos, é uma fonte de proteína vegetal, pois cada xícara (100g) deste alimento contém 38,6g de proteína e 1840mg de fenilalanina.

Segue abaixo o teor de fenilalanina de algumas leguminosas cozidas:

Tabela 1. Teor de fenilalanina de algumas leguminosas cozidas.

Alimento	Quantidade de fenilalanina
Feijão	479
Lentilha	445
Ervilha	198
Grão de Bico	475
Soja	869

**\*Média de quatro variedades (preto, branco, adzuki, pinto)**

**Fonte: U.S. Department of Agriculture. Agricultural Research Service**

De acordo com a Academy of Nutrition and Dietetics, as dietas vegetarianas são nutricionalmente adequadas para todas as fases da vida, desde que bem planejadas. No entanto, alguns cuidados precisam ser tomados para minimizar o risco de deficiências nutricionais.

Na dieta para fenilcetonúria, o tratamento dietético com ingestão restrita de fenilalanina, suplementado com aminoácidos isentos de fenilalanina para o crescimento e desenvolvimento saudável, continua sendo a base da terapia dietética no Brasil. O estado de vitaminas, micronutrientes e ácidos graxos dos pacientes deve ser monitorado continuamente com foco particular em pacientes não aderentes ou pouco aderentes a fórmula PKU.

## PARTE 3

### **23. A dieta é a única forma de tratamento da fenilcetonúria (FNC) para as gestantes?**

A dieta foi utilizada como a única forma de tratamento por quase 70 anos, ela é eficaz na redução dos níveis de fenilalanina no sangue, mas atualmente ela não é a única forma de tratamento da fenilcetonúria.

Nos últimos anos, foram desenvolvidos tratamentos farmacológicos permitindo a redução dos níveis de FAL e a mudança da alimentação, abrindo caminhos para alternativas, pois as reduções dos níveis de FAL relacionadas com o uso do dicloridrato de sapropterina (KUVAN®), por exemplo, foram acompanhadas por melhorias. O dicloridrato de sapropterina, um componente do tratamento na FNC, pode servir para otimizar os resultados neurais em respondedores.

Os tratamentos farmacológicos disponíveis no mundo incluem o dicloridrato de sapropterina (KUVAN®) e a terapia de substituição enzimática com a Pegvaliase-Pqpz (PALYNZIQ®), este último ainda não disponível no Brasil para tratamento da fenilcetonúria. Outros medicamentos também estão em fase de estudos clínicos.

Em 2020, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) de Fenilcetonúria do Ministério da Saúde determinou a necessidade de avaliar a responsividade ao dicloridrato de sapropterina para indivíduos do sexo feminino, pois os níveis elevados de fenilalanina na gestação levam ao desenvolvimento da Síndrome da Fenilcetonúria Materna ou PKU materna. Assim, está disponível no Brasil mais uma forma de tratamento para fenilcetonúria, o dicloridrato de sapropterina pelo Sistema Único de Saúde - SUS.

Disponível no Brasil e incluso no PCDT, a sapropterina é uma forma sintética da tetrahydrobiopterina (BH4), a coenzima da enzima fenilalanina hidroxilase e este medicamento, pode ajudar a atividade residual da FAH e permitir o aumento da tolerância à fenilalanina entre os respondedores. Uma resposta positiva à sapropterina é esperada em uma parcela das pessoas que tem FNC ou hiperfenilalaninemia, porém nem todas as pessoas serão responsivas.

A equipe médica necessita testar a resposta à medicação, ou seja, realizar o Teste de Responsividade à sapropterina. O PCDT de fenilcetonúria (2020) preconiza que a responsividade à medicação será avaliada por meio de um teste ambulatorial, conduzido no período de 2 dias (48 horas de

teste, das quais 24 horas ocorrem após sobrecarga com a medicação), contudo em muitos países este período de teste varia de dois a 28 dias.

No Brasil, poderão fazer uso do dicloridrato de sapropterina apenas indivíduos do sexo feminino com diagnóstico de fenilcetonúria ou hiperfenilalaninemia não-FNC, responsivos à medicação, desde que em período periconcepcional, ou seja, os três primeiros meses que antecedem as primeiras tentativas de concepção, ou durante a gestação, devido à possibilidade de gestação não planejada. A pessoa é considerada responsiva quando o uso da medicação proporciona uma redução de fenilalanina (FAL) plasmática maior ou igual a 30%. Algumas pessoas com fenilcetonúria, em uso da sapropterina, podem manter uma dieta com teor de proteínas naturais próximo da alimentação convencional, mas é necessário manter o acompanhamento regular dos níveis de FAL.

Segundo o PCDT de fenilcetonúria (2020), deve haver a interrupção do tratamento com dicloridrato de sapropterina quando não há adesão ao tratamento. A não adesão é definida como o não seguimento da prescrição dietética por período superior a 30 dias, ou a não ingestão de pelo menos 80% da dose prescrita do medicamento, após terem sido tomadas as medidas educacionais cabíveis. A adesão é um ponto crítico no tratamento da FNC, o seguimento da dieta e o controle metabólico se deteriora como aumento da idade e sobretudo no adulto. Devemos ter atenção especial ao adulto com fenilcetonúria que não adere à dieta. A baixa adesão pode ser causada por vários fatores como: pressão social, falta de recursos dietéticos (alimento hipoproteicos e fórmulas PKU mais saborosas) e farmacológicos, problemas econômicos e sabor desagradável da fórmula PKU.

Mulheres com fenilcetonúria (FNC) correm o risco de ter filhos com defeitos cardíacos congênitos, microcefalia, déficit intelectual e baixo peso ao nascer, que são consequências dos efeitos teratogênicos da fenilalanina materna elevada no feto que está em desenvolvimento, isto é chamado de Síndrome da FNC Materna ou PKU Materna. Por este motivo, as mulheres com fenilcetonúria ou hiperfenilalaninemia não-FNC precisam receber, após a menarca, orientação especial quanto aos métodos anticoncepcionais e sobre a necessidade de planejamento da gravidez. Apesar do PCDT de FNC (2020) estabelecer o uso da sapropterina apenas para mulheres responsivas em período periconcepcional e gestacional, a extensão desta indicação para todos os pacientes responsivos, independente do sexo e da idade, poderia auxiliar o tratamento da FNC no Brasil.

## **24. O que devemos saber sobre o consumo de álcool na fenilcetonúria?**

O álcool deprime o sistema nervoso, que retarda as mensagens que transitam entre o cérebro e o corpo e pode afetar as pessoas de diferentes maneiras. Segundo a Organização Mundial da Saúde (2018), os efeitos do consumo de álcool na saúde variam dependendo da idade, sexo e outros fatores de risco. O efeito de consumir grande quantidade de bebidas alcoólicas é o mesmo para pessoas com ou sem fenilcetonúria.

O consumo excessivo de álcool nos deixa confusos, emocionados, sonolentos ou eufóricos e sem conseguir pensar com clareza. Fazendo uma analogia, os altos níveis de fenilalanina (FAL) também podem afetar as pessoas com fenilcetonúria de modo semelhante, pois quando a FAL está elevada, a pessoa com FNC pode ter dificuldade de pensar com clareza, ficar ansiosa, agitada e chorar com facilidade, já que o seu organismo está intoxicado e não é capaz de lidar com os níveis elevados de FAL.

O consumo excessivo de álcool é um problema entre os jovens, mas quem bebe com frequência ou em quantidade excessiva em uma única ocasião corre o risco de danos imediatos e de longo prazo. O álcool afeta uma ampla gama de estruturas e processos no sistema nervoso central, aumenta o risco de lesões intencionais e não intencionais e pode ocasionar consequências sociais desfavoráveis.

As bebidas alcoólicas são classificadas como cancerígenas pela Agência Internacional de Pesquisa sobre o Câncer e aumentam o risco de vários tipos de câncer. O álcool tem efeitos tóxicos consideráveis nos sistemas digestivo e cardiovascular, tem efeito imunossupressor aumentando o risco de doenças transmissíveis, como tuberculose e HIV.

O álcool está relacionado ao desenvolvimento de outras 200 doenças e seu consumo pode desencadear de forma rápida e severa a depressão e o transtorno de ansiedade. Estes sintomas são semelhantes aos das pessoas com FNC, com níveis de FAL elevada, que podem se sentir deprimidas, ansiosas e agitadas.

O consumo de 60 gramas ou mais de álcool puro (seis ou mais doses de bebida, na maioria dos países) em uma única ocasião, pelo menos uma vez no mês, é conhecido na literatura internacional como Heavy Episode Drinking (HED) ou Binge Drinking, ou uso pesado episódico do álcool. Países, como o Brasil, estabelecem que cinco doses ou mais para os homens e quatro doses ou mais para as mulheres, num único episódio é o limite do beber em “binge”, expressão que indica um estado de consumo de

risco. Pela frequência e a gravidade desses eventos, o beber em “binge”, ou beber muitas doses em um curto espaço de tempo leva a vários riscos de saúde. Esse tipo de consumo geralmente provoca intoxicação alcoólica aguda, que é a principal causa dos problemas relacionados ao álcool na população como envenenamento por álcool, acidentes e violências. O consumo excessivo de álcool tem efeitos negativos não apenas na saúde dos bebedores, mas também nas outras pessoas ao seu redor.

Existem muitas bebidas alcoólicas, que contêm fenilalanina e, portanto, como todas as outras proteínas dos alimentos ou bebidas, devem ser contabilizadas da sua tolerância diária. A maioria das bebidas tem baixo teor de proteína, mas alguns coquetéis diet contêm aspartame, ou ingredientes proteicos como leite e ovo por exemplo. Por isso, é muito importante verificar os rótulos das bebidas. O consumo de cerveja - todos os tipos de cerveja (pilsen ou larger / cerveja leve, Pale Ale / cerveja encorpada, Bock / cerveja escura, Weissbier / cerveja alemã) e Licores de creme, por exemplo, Bailey's Irish Cream® (combinação de whisky e leite) devem ter atenção por possuir teor de proteínas/fenilalanina e poder contribuir com o aumento excessivo dos níveis de fenilalanina.

Altos níveis de fenilalanina também podem causar danos ao cérebro, assim com o uso de álcool. O álcool também estimula o apetite. As pessoas ficam surpresas com a quantidade de comida (e, portanto, calorias e proteínas extras) que consomem quando estão utilizando bebidas alcoólicas, batatas fritas e petiscos com alto teor proteico normalmente acompanham as bebidas alcoólicas o que favorecem o descontrole metabólico. Assim, o adulto com fenilcetonúria deve evitar o consumo de bebidas alcoólicas.

## 25. Tabela de fenilalanina dos alimentos in natura



O semáforo dos alimentos é uma forma de conseguirmos demonstrar com simplicidade, que alimentos devem ser consumidos em maior frequência e quantidade ou aqueles que devemos evitar por ter elevado teor de fenilalanina ou mesmo aqueles que podemos consumir com regularidade fazendo o controle de quantidade. O semáforo cria uma semelhança com a vida real no trânsito introduzindo um conceito essencial para uma vida com bons hábitos alimentares e, conseqüentemente, um bom controle metabólico. Assim como no semáforo de trânsito, existem alimentos que podemos utilizar em maior frequência e quantidade (sinal verde), alimentos aos quais devemos ter atenção (sinal amarelo) e alimentos que devemos evitar (sinal vermelho).



### **VERMELHO**

**PARE:** Alimentos que apresentam teor mais alto de fenilalanina e devem fazer parte da alimentação em pequena quantidade, conforme a tolerância individual.



### **AMARELO**

**ATENÇÃO:** Alimentos de consumo moderado (uso diário em quantidades individualizadas conforme tolerância individual)



### **VERDE**

**SIGA:** Alimentos de consumo diário  
Alimentos naturais ou industrializados com baixo teor de fenilalanina.

## TABELA DE FENILALANINA DOS ALIMENTOS

A divisão dos vegetais pelo teor de carboidrato é utilizada tradicionalmente nas composições de cardápios. Os vegetais do grupo A, possuem em média 5% de carboidratos na sua composição. O grupo dos vegetais B se diferenciam, porque suas hortaliças, de uma forma geral, contêm cerca de 10% de carboidratos. E os vegetais do grupo C, formada pelos tubérculos e raízes, apresentam 20% deste mesmo nutriente em sua composição.

FRUTAS			
Quantidade de fenilalanina (FAL) por 100g			
Descrição dos alimentos	FAL (mg)	Descrição dos alimentos	FAL (mg)
Coco verde (polpa)	3	Mexerica Ponkan	31
Goiaba vermelha	6	Framboesa inteira congelada	32
Maçã Fuji	10	Abacaxi	32
Maçã Gala	10	Pitanga	33
Maçã Argentina	10	Morango	33
Limão, suco	11	Acerola	33
Nêspera	14	Manga Haden	34
Melancia	15	Manga Tommy	34
Romã	21	Pêssego	35
Nectarina	21	Pêssego nacional	36
Pêra	22	Caju	36
Pêra Williams	22	Carambola	37
Acerola, polpa, congelada	23	Banana da terra	38
Uva Niágara, rosada	24	Ameixa	43
Uva Thompson	25	Banana prata	48
Melão	25	Kiwi	48
Uva	26	Abacate	50
Uva Rubi	26	Jaca, crua	52
Mexerica Murgote	27	Banana nanica	52
Açaí (Polpa)	27	Banana ouro	55
Uva Itália	27	Banana maçã	66
Caqui	28	Graviola	67
Mamão Formosa	29	Pequi	85
Mamão Papaia	29	Pinha	92
Laranja, todas as variedades	30	Tamarindo	118
Pêssego importado	30	Maracujá doce	138
Figo	31	Coco seco adoçado (média de variedades)	230

### Vegetais A - Quantidade de fenilalanina (FAL) por 100g

Descrição dos alimentos	FAL (mg)	Descrição dos alimentos	FAL (mg)
Alface americana	23	Alface lisa	62
Rabanete	26	Alface roxa	67
Tomate italiano	32	Almeirão	65
Pepino	33	Cebolinha	70
Aipo	38	Couve-flor	74
Repolho branco	38	Espinafre	74
Pimentão vermelho	38	Cebola	74
Repolho roxo	38	Escarola	75
Pimentão verde	39	Palmito, açaí, em conserva	82
Jiló	40	Palmito, pupunha, em conserva	95
Chicória	44	Alcachofra (coração)	96
Tomate com semente	44	Couve congelada, picada	96
Pimentão amarelo	45	Rúcula	97
Berinjela cozida	45	Couve manteiga	106
Tomate cereja	45	Rúcula hidropônica	107
Maxixe	49	Acelga suíça	114
Acelga	52	Brócolis	117
Alface crespa	55	Agrião	150
Alho-poró	58	Coentro	173
Alface, média de variedades	62	Alho roxo	236
Alface romana	65	Alho granulado (kitano)	452

### Vegetais B - Quantidade de fenilalanina (FAL) por 100g

Descrição dos alimentos	FAL (mg)	Descrição dos alimentos	FAL (mg)
Chuchu	40	Quiabo	60
Nabo japonês branco	41	Vagem	66
Abóbora pescoço	42	Beterraba	72
Abóbora italiana	43	Vagem Manteiga	75
Cenoura	50	Abóbora Cabotiá	87
Vagem congelada	59	Vagem Holandesa	98
Abóbora, média de variedades	62	Ervilha (vagem)	120

### Vegetais C - Quantidade de fenilalanina (FAL) por 100g

Descrição dos alimentos	FAL (mg)	Descrição dos alimentos	FAL (mg)
Mandioca amarela	42	Batata pré-frita congelada	111
Batata baroa	45	Batata inglesa	71
Mandioca	48	Inhame	75
Batata doce	69	Cará	84

### Cereais - Quantidade de fenilalanina (FAL) por 100g

Descrição dos alimentos	FAL (mg)	Descrição dos alimentos	FAL (mg)
Arroz branco cozido (Média de variedades)	135	Farinha de arroz branca	317
Arroz integral cozido (Média de variedades)	133	Farinha de arroz integral	373

Para a elaboração desta tabela foi consultado o Painel para Consulta do Conteúdo de Fenilalanina em Alimentos, desenvolvido para servir de guia e de referência para os profissionais de saúde que prescrevem, elaboram dietas e realizam o acompanhamento clínico de pessoas com fenilcetonúria.

A Anvisa avalia as informações sobre o conteúdo de fenilalanina prestadas pelas empresas e os relatórios de análise (laudos) observando a presença de todas as informações obrigatórias, a coerência dos dados informados e o atendimento aos critérios estabelecidos pela RDC nº 19/2010.

Para alguns alimentos que não constavam no painel foi consultada a Tabela de Composição de alimentos dos Estados Unidos da U.S. Department of Agriculture. É importante destacar que alguns alimentos podem absorver ou perder água durante o processo de cocção (fervura em fogo brando, fervura por ebulição, cocção a vapor, grelhar, saltear, fritar ou fritar por imersão, assar, entre outras técnicas) o que modifica a composição dos alimentos.

Assim, é importante padronizar a pesagem dos vegetais e frutas antes do processo de cocção e dos cereais (do arroz, por exemplo) após o cozimento. As preparações fritas, à milanesa, refogadas ou ensopadas, podem sofrer perdas de nutrientes devido ao aquecimento e alterações na composição nutricional, devido a adição de óleos, gorduras e farinhas, que podem aumentar o valor calórico e o processo de desidratação.

## Referências

ACOSTA, P. B. et al. Nutrient intakes and physical growth of children with phenylketonuria undergoing nutrition therapy. **Journal of the American Dietetic Association**, v. 103, n. 9, p. 1167–1173, set. 2003.

AHNAN-WINARNO, Amadeus Driando; CORDEIRO, Lorraine; WINARNO, Florentinus Gregorius; GIBBONS, John; XIAO, Hang. Tempeh: A semicentennial review on its health benefits, fermentation, safety, processing, sustainability, and affordability. **Comprehensive Reviews in Food Science and Food Safety**, v. 20, n. 2, p. 1717–1767, mar. 2021. DOI: 10.1111/1541-4337.12710.

BALLABH, P.; BRAUN, A.; NEDERGAARD, M. The blood-brain barrier: an overview: structure, regulation, and clinical implications. **Neurobiology of disease**, v. 16, n. 1, p. 1–13, 2004.

BEBLO, S. et al. Effect of Fish Oil Supplementation on Fatty Acid Status, Coordination, and Fine Motor Skills in Children with Phenylketonuria. **The Journal of Pediatrics**, v. 150, n. 5, p. 479–484, maio 2007.

BRASIL Resolução - RDC nº 216, de 15 de setembro de 2004. Regulamento Técnico de Boas Práticas para Serviços de Alimentação. Diretoria Colegiada da Agência Nacional de Vigilância Sanitária.

BRASIL. Ministério da Agricultura, Pecuária e Abastecimento. **Decreto nº 6.871, de 4 de julho de 2009**. Dispõe sobre a padronização, a classificação, o registro, a inspeção, a produção e a fiscalização de bebidas. Diário Oficial [da] República Federativa do Brasil. Brasília, DF, 05 de jun.2009.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica**. Estratégias para o cuidado da pessoa com doença crônica: obesidade. Brasília, 2014. 214 p.

BRASIL. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fenilcetonúria**. Ministério da Saúde, Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde, Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias e Inovação em Saúde, Brasília, 2020.

BRUMM, V. L.; GRANT, M. L. The role of intelligence in phenylketonuria: A review of research and management. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 99, p. S18–S21, 2010.

BURLINA, A. et al. Italian national consensus statement on management and pharmacological treatment of phenylketonuria. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 16, n. 1, 2021.

CHRIST, Shawn E.; HUIJBREGTS, Stephan C. J.; DE SONNEVILLE, Leo M. J.; *et al.* Executive function in early-treated phenylketonuria: Profile and underlying mechanisms. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 99, 2010.

CZARNECKA, Kamila; PILARZ, Aleksandra; ROGUT, Aleksandra; MAJ, Patryk; SZYMAŃSKA, Joanna; OLEJNIK, Łukasz; SZYMAŃSKI, Paweł. Aspartame—True or False? Narrative Review of Safety Analysis of General Use in Products. **Nutrients**, v. 13, n. 6, p. 1957, jun. 2021. DOI: 10.3390/nu13061957.

DALY, Anne; EVANS, Sharon; PINTO, Alex; ASHMORE, Catherine; ROCHA, Júlio César; MACDONALD, Anita. A 3 Year Longitudinal Prospective Review Examining the Dietary Profile and Contribution Made by Special Low Protein Foods to Energy and Macronutrient Intake in Children with Phenylketonuria. **Nutrients**, v. 12, n. 10, p. 3153, out. 2020. DOI: 10.3390/nu12103153

ELTON, A. et al. Acute depletion of dopamine precursors in the human brain: effects on functional connectivity and alcohol attentional bias. **Neuropsychopharmacology**, 2021.

ENNS, G. M.; KOCH, R.; BRUMM, V.; *et al.* Suboptimal outcomes in patients with PKU treated early with diet alone: Revisiting the evidence. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 101, n. 2, p. 99–109, 2010.

FARZAEI, Mohammad Hosein; ABBASABADI, Zahra; ARDEKANI, Mohammad Reza Shams; RAHIMI, Roja; FARZAEI, Fatemeh. Parsley: a review of ethnopharmacology, phytochemistry and biological activities. **Journal of Traditional Chinese Medicine**, v. 33, n. 6, p. 815–826, 1 dez. 2013. DOI: 10.1016/S0254-6272(14)60018-2.

GRISWOLD, M. G. et al. Alcohol use and burden for 195 countries and territories, 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. **The Lancet**, v. 392, n. 10152, p. 1015–1035, 2018.

GRUENWALD, Joerg; FREDER, Janine; ARMBRUESTER, Nicole. Cinnamon and Health. **Critical Reviews in Food Science and Nutrition**, v. 50, n. 9, p. 822–834, 30 set. 2010. DOI: 10.1080/10408390902773052

HALL, Imogen; PINTO, Alex; EVANS, Sharon; DALY, Anne; ASHMORE, Catherine; FORD, Suzanne; BUCKLEY, Sharon; MACDONALD, Anita. The Challenges and Dilemmas of Interpreting Protein Labelling of Prepackaged Foods Encountered by the PKU Community. **Nutrients**, v. 14, n. 7, p. 1355, jan. 2022. DOI 10.3390/nu14071355.

JIANG, T Alan. Health Benefits of Culinary Herbs and Spices. **Journal of AOAC INTERNATIONAL**, v. 102, n. 2, p. 395–411, 1 mar. 2019. DOI: 10.5740/jaoacint.18-0418.

KRALEVA, Dilyana; EVANS, Sharon; PINTO, Alex; DALY, Anne; ASHMORE, Catherine; POINTON-BELL, Kiri; ROCHA, Júlio César; MACDONALD, Anita. Protein Labelling Accuracy for UK Patients with PKU Following a Low Protein Diet. **Nutrients**, v. 12, n. 11, p. 3440, nov. 2020. DOI: 10.3390/nu12113440.

LARANJEIRA, R. (Org.). **II Levantamento Nacional de Álcool e Drogas (LENAD)**. São Paulo: Instituto Nacional de Ciência e Tecnologia para Políticas Públicas de Álcool e Outras Drogas (INPAD), UNIFESP, 2014.

MACDONALD, A.; VAN WEGBERG, A. M. J.; AHRING, K.; *et al.* PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 15, n. 1, p. 171, 2020.

MACDONALD, A. *et al.* PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 15, n. 1, 4 ago. 2020. MACHADO, P. P. *et al.* Price and convenience: The influence of supermarkets on consumption of ultra-processed foods and beverages in Brazil. **Appetite**, v. 116, p. 381–388, set. 2017.

MELINA, V.; CRAIG, W.; LEVIN, S. Position of the Academy of Nutrition and Dietetics: Vegetarian Diets. **Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics**, v. 116, n. 12, p. 1970–1980, 2016.

MELO, A. F. M. DE *et al.* Alecrim (*rosmarinus officinalis* L.) Atividade anti-inflamatória: uma revisão de literatura. **Revista de Casos e Consultoria**, v. 12, n. 1, p. e24346–e24346, 23 jun. 2021.

MONTANARI, Chiara; CECCARANI, Camilla; CORSELLO, Antonio; *et al.* Glycomacropeptide Safety and Its Effect on Gut Microbiota in Patients with Phenylketonuria: A Pilot Study. **Nutrients**, v. 14, n. 9, p. 1883, 2022.

MONTOYA PARRA, G. A. *et al.* Status of nutrients important in brain function in phenylketonuria: a systematic review and meta-

analysis. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 13, n. 1, 26 jun. 2018.  
NEWBOULD, E. et al. Accidental Consumption of Aspartame in Phenylketonuria: Patient Experiences. **Nutrients**, v. 13, n. 2, p. 707, 23 fev. 2021.

OPARA, E.; CHOHAN, M. Culinary Herbs and Spices: Their Bioactive Properties, the Contribution of Polyphenols and the Challenges in Deducing Their True Health Benefits. **International Journal of Molecular Sciences**, v. 15, n. 10, p. 19183–19202, 22 out. 2014.

p. 995, 2019. Disponível em: <https://www.mdpi.com/2072-6643/11/5/995>.  
PARKER, H. W.; VADIVELLOO, M. K. Diet quality of vegetarian diets compared with nonvegetarian diets: a systematic review. **Nutrition Reviews**, v. 77, n. 3, p. 144–160, 8 jan. 2019.

PINTO et al. Over Restriction of Dietary Protein Allowance: The Importance of Ongoing Reassessment of Natural Protein Tolerance in Phenylketonuria. **Nutrients**, v. 11, n. 5, 2014/

PITARO, S. P.; FIORANI, L. V.; JORGE, N. Potencial antioxidante dos extratos de manjeriçao (*Ocimum basilicum* Lamiaceae) e orégano (*Origanum vulgare* Lamiaceae) em óleo de soja. **Revista Brasileira de Plantas Mediciniais**, v. 14, n. 4, p. 686–691, 2012.

PORTU, J. et al. Amino acid content in red wines obtained from grapevine nitrogen foliar treatments: consumption during the alcoholic fermentation. **Wine Studies**, v. 3, n. 1, 2014.

ROHDE, C. et al. Preventing maternal phenylketonuria (PKU) syndrome: important factors to achieve good metabolic control throughout pregnancy. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 16, n. 1. 2021.

SAWIN, Emily A.; DE WOLFE, Travis J.; AKTAS, Busra; *et al.* Glycomacropeptide is a prebiotic that reduces *Desulfovibrio* bacteria, increases cecal short-chain fatty acids, and is anti-inflammatory in mice. **American Journal of Physiology-Gastrointestinal and Liver Physiology**, v. 309, n. 7, p. G590–G601, 2015

SILVA Jr., E. A. **Manual de controle higiênico-sanitário em alimentos**. 5ªed. São Paulo: Varela, 2002.

SOLTANIZADEH, N.; MIRMOGHTADAIE, L. Strategies Used in Production of SUETH-SANTIAGO, V. et al. CURCUMIN, THE GOLDEN POWDER FROM TURMERIC: INSIGHTS INTO CHEMICAL AND

BIOLOGICAL ACTIVITIES. **Química Nova**, 2015.

TAKOOREE, H. et al. A systematic review on black pepper (*Piper nigrum* L.): from folk uses to pharmacological applications. **Critical Reviews in Food Science and Nutrition**, v. 59, n. sup1, p. S210–S243, 11 fev. 2019.

VAN SCHROJENSTEIN LANTMAN, M. et al. The impact of alcohol hangover symptoms on cognitive and physical functioning, and mood. **Human Psychopharmacology: Clinical and Experimental**, v. 32, n. 5, p. e2623, 2017.

VOCKLEY, J. et al. Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline. **Genetics in Medicine**, v. 16, n. 2, p. 188–200, 2014.

WAISBREN, S.; WHITE, D. A. Screening for cognitive and social–emotional problems in individuals with PKU: Tools for use in the metabolic clinic. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 99, p. S96–S99, 2010.

WATFORD, M.; WU, G. Protein. **Advances in Nutrition**, v. 9, n. 5, p. 651–653, 2018.

WERNLUND, Pernille G.; HVAS, Christian L.; DAHLERUP, Jens F.; *et al.* Casein glycomacropeptide is well tolerated in healthy adults and changes neither high-sensitive C-reactive protein, gut microbiota nor faecal butyrate: a restricted randomised trial. **British Journal of Nutrition**, v. 125, n. 12, p. 1374–1385, 2021.

WHITE, D. A. et al. White matter integrity and executive abilities following treatment with tetrahydrobiopterin (BH4) in individuals with phenylketonuria. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 110, n. 3, p. 213–217, 2013.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Global status report on alcohol and health**. 2018

O propósito deste e-book é informar. Transmitir conhecimento de forma simples, leve, em linguagem acessível e de forma didática para as pessoas com fenilcetonúria, seus familiares, amigos e cuidadores.

Esperamos que gostem do texto, ele é objetivo e dinâmico, feito em parágrafos curtos, com frases completas, útil para instruções simples, com inclusão de imagens e tabelas para ajudar o usuário a entender o processo de orientação e cuidado nutricional.

MONIQUE POUBEL  
ADRIANA HAACK