



**UNIVERSIDADE FEDERAL DA GRANDE DOURADOS  
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
CURSO DE NUTRIÇÃO  
TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO**

**LEANDRA RAMÃO PAIM**

**Opções para diversificação de cardápios de escolares com Fenilcetonúria**

**DOURADOS-MS**

**2015**

# Opções para diversificação de cardápios de escolares com Fenilcetonúria

## Options for diversification of school menus with Phenylketonuria

Paim, Leandra<sup>1</sup>  
Magalhães, Angélica M.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Acadêmica de Nutrição da Universidade Federal da Grande Dourados

<sup>2</sup>Nutricionista, Professora, Doutora, orientadora, Orientadora

## Opções para diversificação de cardápios de escolares com Fenilcetonúria

### Resumo

Este trabalho teve por objetivo desenvolver preparações culinárias com baixo teor de Fenilalanina, como alternativa para variação de cardápios de escolares com Fenilcetonúria. Pesquisa experimental, realizada com procedimento de técnica dietética, baseada em tentativa-e-erro, no intuito de desenvolver preparações culinárias, com aspecto e sabor agradáveis e com baixos teores de fenilalanina. Foram desenvolvidas sete preparações. Os resultados mostraram que os teores de Fenilalanina variou entre 46,2 e 162,4mg de Fenilalanina por 100g de alimento. Concluindo, procedimentos de técnica dietética, aplicados ao desenvolvimento de preparações culinárias com baixos teores de Fenilalanina podem ser eficazes para diversificação de cardápios de Fenilcetonúricos.

Palavras chave: Fenilcetonúria, Alimentação Escolar, PNAE

### Abstract

*This work aimed to develop culinary preparations with low content of phenylalanine, as an alternative to change school menus with phenylketonuria. Experimental research, carried out with a dietary technical procedure, based on trial-and-error, in order to develop culinary preparations with nice appearance and flavor and low phenylalanine levels. Seven preparations have been developed. The development of recipes in experimental kitchen was successful while preparing recipes, allowing the development of preparations that make the school menu diversified, tasty and safe for people with phenylketonuria.*

*Keywords: Phenylketonuria, School Feeding, PNAE.*

### Introdução

Desde maio de 2014, o Programa Nacional de Alimentação Escolar, através da Lei nº 12.982/2014, determina a alimentação diferenciada para estudantes com necessidades alimentares específicas de todas as escolas públicas brasileiras (BRASIL/FNDE, 2015), sob a supervisão de profissionais nutricionistas.

Muitos dos casos de necessidades alimentares específicas, observados em ambiente escolar, estão relacionadas a Erros inatos do metabolismo (VASCONCELOS, 2012) e, dentre estes, a Fenilcetonúria.

A Fenilcetonúria é um erro inato do metabolismo de aminoácidos (SITTA, 2001), é de herança autossômica recessiva (MARTINS et al, 2009). Esse erro ocorre devido à mutação no gene que codifica a enzima hepática fenilalanina-hidroxilase (SANTOS, 2013), enzima que catalisa a conversão de fenilalanina em tirosina (MOURA et al, 2013). Responsável pela conversão hepática de fenilalanina em tirosina, enzima esta codificada por um gene localizado

no cromossomo 12, embora também possam ocorrer defeitos no seu cofator, a tetrahydrobiopterina (AMORIM et al., 2005).

A elevação dos níveis de fenilalanina no sangue permite a passagem de metabólitos em quantidade excessiva para o Sistema Nervoso Central (SNC), com efeito tóxico (SILVA e LAMÔNICA, 2010). As elevações sanguíneas persistentes de fenilalanina e de seus metabólitos ácidos ocasionam lesões neurológicas que se manifestam clinicamente, e de forma mais grave, como retardo mental irreversível (FAGIOLI, 2014).

Os sintomas da fenilcetonúria surgem a partir dos seis meses, sendo espasmos, hipotomia, erupção da pele, cheiro característico devido à excreção de ácido fenilacético, alterações no eletroencefalograma, microcefalia, diminuição na pigmentação e epilepsia hiperatividade, desnutrição proteico-energética. Portanto, a detecção precoce da doença é crucial para se evitar os danos causados pelo acúmulo da fenilalanina no sangue (FAGIOLI, 2014; PESSOA et al., 2014).

O diagnóstico para fenilcetonúria é feito através do sangue colhido por punção no pé - teste do pezinho (SILVA e MURA, 2011), a detecção é feita através dos níveis de fenilalanina, por isso o exame não é realizado logo após o nascimento, os recém nascidos afetados logo ao nascer possuem o nível de fenilalanina normal, o aumento só ocorre após os primeiros dias devido à ingestão de leite (FERREIRA et al, 2009).

O tratamento para fenilcetonúricos tem duas estratégias sendo elas dietéticas e uso de fórmula metabólica. O tratamento dietético envolve exclusão de alimentos de origem animal (carnes, ovos e leite e derivados), leguminosas( feijão, ervilha, soja, grão-de-bico, lentilha e amendoim) e trigo e seus derivados(farinha de trigo,Paes bolos biscoitos), achocolatados e gomas (gelatinas) (VASCONCELOS, 2012), sendo essencial a observação dos valores de fenilalanina nos alimentos. A dieta deve conter baixo teor de fenilalanina, no entanto deve ser ofertada em quantidade suficiente para evitar a uma síndrome carencial (SANTOS,2013).

O FNDE orienta a classificação dos alimentos como: Alimentos com baixo teor de fenilalanina, aqueles que contem até 20mg do aminoácido por 100g de alimento (farinha de tapioca, polvilho de mandioca, sagu) mel, e geléias de frutas. Entre as bebidas estão o café e o chá. Alimentos com médio teor de fenilalanina, contendo de 10 a 200mg desse aminoácido por 100g de alimento (massas feitas sem ovos e com farinha de trigo de baixo teor de proteína, arroz, batata-inglesa, batata-doce, batata-salsa, mandioca, cará, abóbora, abobrinha, berinjela, beterraba, brócolis, cenoura, chuchu, couve-flor, jiló, quiabo, repolho, vagem, tomate, pepino, pimentão, cebola, folhosos e frutas em geral). Alimentos que contém alto teor de Fenilalanina (carnes e derivados, feijão, ervilha, soja, grão-de-bico, lentilha, amendoim, leite e derivados, achocolatados, ovos, nozes, gelatinas, bolos, farinha de trigo comum, pães em geral, biscoitos, e alimentos para fins especiais contendo adoçantes (VASCONCELOS, 2012).

Considerando que a dieta do fenilcetonúrico deve ser pobre em proteína, a complementação deve ser feita com um substituto proteico hidrolisado de proteínas ou mistura de aminoácidos esse substituto é isento ou com baixo teor de filalanina além de ser acrescido triptofano(Tyr), de vitaminas e sais minerais (ALVES et al., 2012) .

## **Objetivo**

Este trabalho teve por objetivo desenvolver preparações culinárias com baixo teor de Fenilalanina, como alternativa para variação de cardápios de escolares com Fenilcetonúria.

## **Metodologia**

Primeiramente foi realizada uma revisão de literatura em seguida uma pesquisa experimental, realizada com procedimento de técnica dietética, baseada em tentativa-e-erro, no intuito de desenvolver preparações culinárias, com aspecto e sabor agradáveis e com baixos teores de fenilalanina.

As preparações culinárias, com substituição total da farinha de trigo por farinha de arroz e/ou amido de milho foram desenvolvidas com utilização de princípios da técnica dietética, em cozinha experimental. O preparo dos alimentos seguiu procedimentos padronizados, com subseqüente elaboração de fichas de preparação e determinação dos teores de energia, macronutrientes e Fenilalanina, com utilização de dados constantes em Tabelas de composição química de alimentos e informações de fabricantes. Os ingredientes selecionados seguiram a orientação de Vasconcelos (2012), dando-se preferência para aqueles com baixo teor de Fenilalanina, que contem até 20mg do aminoácido por 100g de alimento, dentre esses: derivados da mandioca (farinha de tapioca, polvilho de mandioca), amido de milho, açúcar, óleo de soja, mel e maçã. Em seguida, foram selecionados alimentos com médios teores de Fenilalanina, que contém até 100mg do aminoácido por 100g de alimento: farinha de arroz, manteiga, abóbora, batata doce, frutas, canela, cebola, tomate e banana.

A tabela 1 mostra os ingredientes que foram utilizados nas preparações culinárias.

Tabela1: Ingredientes utilizados nas preparações culinárias.

	Nhoque de batata doce	Nhoque de abóbora	Tapioca doce	Tapioca salgada	Pão de batata doce	Tortinha de maçã	Bolo de laranja
Amido de milho	x	x					
Polvilho			x	x			
Abóbora		x		x			
Batata doce	x				x		
Mamão			x				
Açúcar			x		x	x	x
Manteiga						x	
Canela						x	
Maçã						x	
Farinha de arroz					x	x	x
Farinha de milho					x		
Fermento biológico					x		
Sal				X	x		
Óleo de soja				x	x		x
Laranja							x
Fermento em pó							x

## Resultados e discussão

Das preparações desenvolvidas, sete foram consideradas com aspecto e sabor agradáveis e, portanto, aprovadas como resultado do estudo: nhoque de batata doce, tapioca doce, tapioca salgada, bolo de laranja, pão, tortinha de maçã com canela e nhoque de abóbora.

A Tabela 2 mostra as preparações desenvolvidas, o peso definido para cada porção e os teores de Fenilalanina, por porção e por 100g de alimentos.

Tabela 2: Preparações, peso definido para cada porção e teores de Fenilalanina

Preparações	Peso da porção(g)	Teor de Fenilalanina por porção (mg)	Teor de Fenilalanina (mg x 100g)
Nhoque de batata doce	219	212	96,8
Tapioca salgada	90	42,2	46,9
Tapioca doce	90	44,3	49,2
Bolo de laranja	40	60	150,0
Pão	50	81,21	162,4
Tortinha de maçã	75	102,93	137,2
Nhoque de abóbora	192	191	99,5

Para orientar a alimentação de escolares com necessidades alimentares específicas, o FNDE lançou uma cartilha de orientações (VASCONCELOS, 2012), no entanto, consta apenas uma receita de preparação para Fenilcetonúricos, o que corrobora as afirmações de Monteiro e Cândido (2006), de que a dificuldade maior do tratamento da fenilcetonúria é a falta de alimentos específicos, visto que o tratamento é fundamentalmente dietético e consiste na exclusão de alimentos protéicos, há muito por fazer, principalmente na pesquisa.

Ao comparar os resultados referentes ao teor de Fenilalanina com os valores definidos pela classificação de Vasconcelos (2012), pode-se afirmar que todas as preparações se classificam como alimentos com médio teor de Fenilalanina.

De preferência, a dieta com baixo teor de fenilalanina deve ser iniciada no primeiro mês de vida, para evitar o retardo mental e manifestação clínica mais severa (SANTOS, 2013) no entanto, as preparações desenvolvidas nesta pesquisa são apropriadas para iniciar a partir dos 6 meses de idade, uma vez que nenhuma teve consistência de papa, apropriada para bebês.

Os resultados referentes ao aporte de macronutrientes, quando comparados ao requerimento do FNDE (2013), mostram que houve um déficit de proteína em todas as preparações e um excesso de lipídio em uma das preparações, tanto para a faixa etária de 6 a 10 anos, quanto 11 a 15. Os resultados, referentes ao grau de adequação, estão demonstrados nos gráficos 1 e 2.

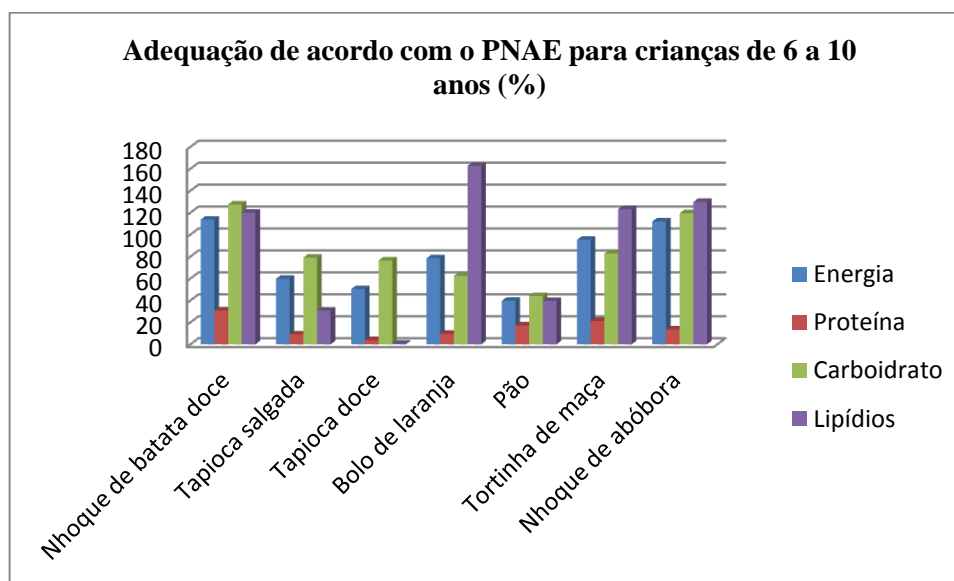


Gráfico 1: Adequação de energia e macronutrientes de acordo com as determinações do PNAE, para crianças de 6 a 10 anos, com tempo de permanência de meio período na escola

O requerimento determinado pelo FNDE (2013), para o PNAE aos escolares com permanência de meio período deve suprir 20 % das necessidades nutricionais diárias, para suprir essas necessidades nutricionais na faixa etária de 6 a 10 anos deve ser ofertado de energia 300 Kcal, proteína 9,4g, carboidrato 48,8g e lipídios 7,5g (BRASIL/FNDE, 2015).

Em relação à adequação de energia e macronutrientes percebe-se que as preparações de nhoque de batata doce e o nhoque de abóbora foram maiores que o recomendado para faixa etária, a proteína como já esperado obteve valores baixo, o carboidrato do nhoque de batata doce e o nhoque de abóbora obtiveram valores maiores do que o recomendado para faixa etária e o teor de lipídios do nhoque de batata doce, bolo de laranja, tortinha de maçã e nhoque de abóbora foi maior que a recomendação. O bolo de laranja é a preparação que

contém teor de lipídios acima do recomendado, sendo que este fato se deve à utilização da gordura como emulsificante, uma vez que não se poderia utilizar ovos nem leite na preparação.

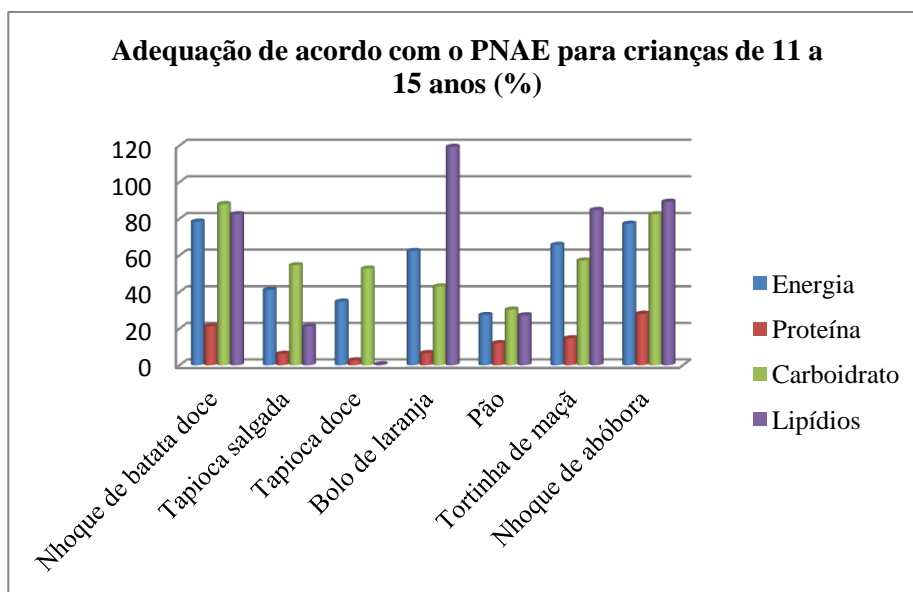


Gráfico 2: Adequação de energia e macronutrientes de acordo com as determinações do PNAE, para crianças de 11 a 15 anos, com tempo de permanência de meio período na escola

Para faixa etária de 11 a 15 anos, o requerimento determinado pelo FNDE (2013), para o PNAE aos escolares com permanência de meio período deve ser ofertado de energia 435 kcal, proteína 13,6g, carbohidrato 70,7g e lipídios 10,9 g para suprir as necessidades nutricionais diárias (BRASIL/FNDE, 2015).

Em relação à adequação todas as preparações contém baixo teor de Proteína, conforme o esperado para alimentos destinados a fenilcetonúricos. O bolo de laranja é a preparação que contém teor de lipídios acima do recomendado, sendo que este fato se deve à utilização da gordura como emulsificante, uma vez que não se poderia utilizar ovos nem leite na preparação.

Os resultados desta pesquisa estão alinhados às afirmações de Monteiro e Cândido (2006) no que se refere à dificuldade de proporcionar alimentos com teores adequados de proteína, mas pode ser considerado um avanço, no que tange à afirmação do autor, quando cita a dificuldade de proporcionar alimentação variada, por falta de alimentos específicos.

O Programa Nacional de Alimentação Escolar exige a atuação de um profissional Nutricionista, como Responsável Técnico (BRASIL, 2013). Assim sendo, cabe a este, planejar e supervisionar a alimentação de escolares fenilcetonúricos, de forma a complementar os requerimentos nutricionais, não contemplados nas preparações, considerando os valores encontrados neste estudo.

## Conclusão

Sabendo-se que a dieta adequada é preponderante para a saúde de fenilcetonúricos e que, os cardápios de escolares, com esse erro inato do metabolismo, costumam ser monótonos; esta pesquisa mostrou viabilidade de diversificação de cardápios ao desenvolver preparações adequadas, tanto no que se refere a teores de Fenilalanina, quanto aos aspectos sensoriais.

Considerando que fenilcetonúricos, muitas vezes, acabam tendo uma alimentação monótona, devido a restrita oferta de alimentos com baixos teores de fenilalanina; a replicação na merenda escolar, das preparações desenvolvidas no presente trabalho, permitiria a diversificação da alimentação de escolares e alinhamento às recomendações da resolução 026/2013-FNDE e da Lei nº 12.982/ 2014.

## Referências

ALVES, M.R.A, et al, *Estado nutricional e ingestão de selênio em crianças com fenilcetonúria em Minas Gerais, Brasil*. *Jornal de Pediatria - Vol. 88, Nº 5, 2012.*

AMORIM, T, et al. *Aspectos clínicos da fenilcetonúria em serviço de referência em triagem neonatal da Bahia*, *Revista Brasileira Saúde Materno Infantil.*, Recife, 5 (4): 457-462, out. / dez., 2005.

BRASIL. Lei Nº 12.982 de 28 maio de 2014. Altera a Lei nº 11.947, de 16 de junho de 2009, para determinar o provimento de alimentação escolar adequada aos alunos portadores de estado ou de condição de saúde específica. [Online]. Disponível em :<  
[https://www.fnede.gov.br/fndelegis/action/UrlPublicasAction.php?acao=abrirAtoPublico&sgl\\_tipo=LEI&num\\_ato=00012982&seq\\_ato=000&vlr\\_ano=2014&sgl\\_orgao=NI](https://www.fnede.gov.br/fndelegis/action/UrlPublicasAction.php?acao=abrirAtoPublico&sgl_tipo=LEI&num_ato=00012982&seq_ato=000&vlr_ano=2014&sgl_orgao=NI). Acesso em 21 de fevereiro de 2015>.

FAGIOLE, D. et al. *Práticas alimentares nos primeiros seis meses de vida de crianças com Fenilcetonúria*. *J Health Sci Inst.*;32(1):70-3, 2014.

FERREIRA, D.C; SANTOS, M.A; PASSONO, C.R.M.S. *Aspectos nutricionais do Tratamento de crianças fenilcetonúricas*. *Caderno da Escola de Saúde, Curitiba*, 02:1-7, 2009.

KANUFRE, V.C, et al. Fenilcetonúria: tabelas com a quantidade de fenilalanina dos alimentos -- Belo Horizonte: NUPAD/FM/UFMG, 12p, 2010.

MARTINS, F.F, et al. *Metabolismo do Cálcio na Fenilcetonúria*, *Revista de nutrição Campinas*, 22(3):419-428, maio/jun., 2009.

MINISTERIO DA EDUCAÇÃO. Dispõe sobre o atendimento da alimentação escolar aos alunos da educação básica no âmbito do Programa Nacional de Alimentação Escolar – PNAE. Resolução nº 26, de 17 de junho de 2013 [Online]. Disponível em:<  
[https://www.fnede.gov.br/fndelegis/action/UrlPublicasAction.php?acao=abrirAtoPublico&sgl\\_tipo=RES&num\\_ato=00000026&seq\\_ato=000&vlr\\_ano=2013&sgl\\_orgao=FNDE/MEC](https://www.fnede.gov.br/fndelegis/action/UrlPublicasAction.php?acao=abrirAtoPublico&sgl_tipo=RES&num_ato=00000026&seq_ato=000&vlr_ano=2013&sgl_orgao=FNDE/MEC). Acesso em 21 de fevereiro de 2015>.

MONTEIRO, L.T.B; CÂNDIDO, L.M.B. *Fenilcetonúria no Brasil: evolução e casos*. *Revista de Nutrição, Campinas*, 19(3):381-387, maio/jun., 2006.

MOURA, G.C.B, et al. *Triagem neonatal e tratamento de criança com fenilcetonúria: uma revisão integrativa da literatura*. *Revista de Pesquisa: Cuidado é Fundamental Online*, dez. 5(6): 363-371, 2013.

PESSOA, A.F.C, et al. *Avaliação da eficiência da dietoterapia recomendada para pacientes fenilcetonúricos pelo acompanhamento periódico dos níveis de fenilalanina sanguínea*. *SCIENTIA PLENA VOL. 10, NUM. 10 2014.*

SANTOS, M.P, HAACK, A. *Fenilcetonúria em escolar: um relato de caso*. *Com. Ciências Saúde*. 24(2): 187-200,2013.

SILVA, G.K; LAMÔNICA, D.A.C. *Desempenho de crianças com fenilcetonúria no Teste de Screening de Desenvolvimento Denver - II*. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*. jan-mar;22(1):345-50, 2010.

SILVA, S.M.C.S; MURA, J.D.P Tratado de alimentação, nutrição e dietoterapia - 2.ed.- São Paulo : Roca, 2010.

SITTA, A. Papel do Estresse Oxidativo na Fisiopatologia da Fenilcetonúria, , 93f, 2011.

Tabela de Composição de Fenilalanina em Alimentos. Reunião da Câmara Setorial de Alimentos – 2011.

Tabela Brasileira de Composição de Alimentos / NEPA –UNICAMP.- 4. ed. rev. e ampl.. -- Campinas: NEPAUNICAMP, 161 p2011.

Tabela de Composição Química dos Alimentos. UNIFESP [Online]. Disponível em : < <http://www2.unifesp.br/dis/servicos/nutri/public/alimento>. Acesso em 25 de maio de 2015>

VASCONCELOS, F.A.G, et al. Manual de orientação sobre a alimentação escolar para portadores de diabetes, hipertensão, doença celíaca, fenilcetonúria e intolerância a lactose. 2. ed. – Brasília : PNAE : CECANE-SC, 54 p, 2012.