

NOME DO MEDICO DE REFERÊNCIA:

CONTATO:

NOME DO NUTRICIONISTA DE REFERÊNCIA:

CONTATO:

Se tiver alguma dúvida ou questão, não hesite, dirija-se a qualquer elemento da equipa, pois tudo faremos para o esclarecer e ajudar.

Centro de Referência das Doenças Hereditárias do Metabolismo:
crdhm@chlc.min-saude.pt

Agradecemos a confiança na nossa equipa e contamos com as vossas sugestões para garantir respostas mais eficazes.

Gabinete do Cidadão

gabinete.cidadao@chlc.min-saude.pt

FENILCETONÚRIA TRATAMENTO DIETÉTICO



<https://pediatrio.blogspot.com/2011/11/teste-do-pezinho.html>

Hospital Dona Estefânia
Rua Jacinta Marto
1150-199 Lisboa
Contactos: 21 312 66 00
Unidade de Nutrição: 21 312 66 40

Elaborado por:
Dr.^a Carla Correia
Dr.^a Ana Cristina
Ferreira



Centro de Referência de Doenças Hereditárias
do Metabolismo

As **proteínas** dos alimentos são importantes para construir e reparar os tecidos do organismo. Estas proteínas são constituídas por unidades que se chamam **aminoácidos** e dizem-se não essenciais ou essenciais, consoante o organismo os consegue ou não sintetizar, respectivamente.

A **fenilalanina** é um aminoácido essencial, sendo, como tal, crucial para assegurar bons índices de crescimento e maturação.

Os alimentos ricos em proteínas contribuem com os aminoácidos essenciais que o organismo necessita para a síntese proteica. Os alimentos de origem animal (carne, peixe, ovos, leite e derivados) constituem boas fontes de aminoácidos essenciais. Porém, isto não se verifica nos alimentos de origem vegetal (legumes, grãos e sementes, entre outros), uma vez que estão ausentes um ou mais aminoácidos essenciais.



<https://perdendobarriga.com.br/>

- A **Fenilcetonúria** é uma doença hereditária do metabolismo da fenilalanina.
- Nesta patologia os níveis de fenilalanina encontram-se elevados, podendo originar danos irreversíveis a nível do cérebro, levando ao atraso mental.
- Através do **Programa Nacional do Diagnóstico Precoce** (teste do pezinho), consegue-se detectar os recém-nascidos com esta doença antes de desenvolverem sintomas. Com a instituição do tratamento nos primeiros dias de vida e a manutenção dele ao longo de toda a vida, a criança e depois adolescente e adulto, poderá ter um crescimento e desenvolvimento normais.
- O objectivo do tratamento é manter os níveis de fenilalanina dentro de valores de referência. Para isso, é necessário fazer análises frequentes ao sangue e posteriores ajustes no tratamento.



<https://pediatrio.blogspot.com/2011/11/teste-do-pezinho.html>

A **Fenilcetonúria** é tratada com:

1. **Dieta hipo proteica**, pobre em fenilalanina (alimentos naturais que fornecem a quantidade de fenilalanina tolerada por cada doente);
2. **Misturas de aminoácidos** específicas (fornecem todos os aminoácidos essenciais excepto a fenilalanina, vitaminas, minerais e elementos necessários para o crescimento e desenvolvimento normais);
3. **Produtos hipo proteicos** (alimentos especialmente formulados, pobres em fenilalanina).

Alguns doentes podem ser tratados com uma combinação de dieta e um medicamento denominado Kuvan® (**sapropterina**) que diminui os níveis de fenilalanina.

RECOMENDAÇÕES GERAIS

- Realizar as refeições num local calmo e sem pressa, mastigando bem os alimentos;
- Adquirir uma balança digital, pois é fundamental que sejam cumpridas as quantidades prescritas e restringidos os alimentos não recomendados;
- Preparar cuidadosamente o leite especial de modo a evitar contaminação com microorganismos;
- Preferir o azeite como fonte de gordura (para tempero e confeção) e usar com moderação;
- Preferir o uso de ervas aromáticas à adição de sal/ cubos e caldos tipo Knorr®;
- Preferir cozidos, grelhados e estufados simples em detrimento dos fritos, gratinados e guisados, relativamente às confecções. Variar na textura, forma e cor dos alimentos;
- Capacitar a criança para que esta evite consumir os alimentos ricos em proteína e conseqüentemente em fenilalanina;
- Capacitar outros familiares, professores e cuidadores relativamente à alimentação da criança.

DIETA HIPO PROTEICA, POBRE EM FENILALANINA

- A tolerância à fenilalanina de cada criança é diferente e varia com as várias etapas da vida. O seu médico e nutricionista calcularão, em cada etapa, a sua tolerância em mg/dia.
- Aquando do diagnóstico, na fase de recém-nascido, poderá ser necessário parar o aleitamento materno durante uns dias e fornecer biberons com a mistura de aminoácidos específica. Quando os níveis de fenilalanina baixarem poderá introduzir-se alguma quantidade de leite materno ou fórmula láctea normal.
- A diversificação alimentar faz-se na idade habitual (4-6 meses de idade) com introdução gradual de cereais não lácteos com baixo teor proteico, sopa de legumes e fruta.
- Para facilitação da execução da dieta no dia a dia, foi criado o conceito de “**parte**”: **1 PARTE DE FENILALANINA É A QUANTIDADE DE UM ALIMENTO QUE FORNECE 20 MG DE FENILALANINA.**
- Assim, por exemplo, se a tolerância de um doente for 300 mg de fenilalanina/ dia significa que poderá ingerir 15 partes de fenilalanina por dia.
- Para realizar a dieta necessita de uma balança para pesar cada alimento e uma tabela de equivalentes.

TABELA DE EQUIVALENTES

PRODUTOS DIETÉTICOS HIPO PROTEICOS

BATATA	Cogumelos cozidos ^a43	Pimento vermelho cru ^a 77
Batata assada com caseia ^s 18	Cogumelos lata (escorridos) ^a21	Quiabo cozido ^a31
Batata assada no forno ^s 17	Cogumelos frescos crus ^a24	Quiabo cru ^a27
Batata cozida nova ^s29	Cogumelos fritos ^s17	Quiabo frito ^a 18
Batata crua ^s22	Courgette cozida ^a38	Rabanetes crus ^a 110
Batata doce cozida ^s49	Courgette crua ^a43	Salsa crua ^a25
Batata doce crua ^s43	Courgette frita ^a30	Tomate cru ^s133
Batata em Pure ^s **31	Couve Branca cozida ^s77	Tomate em lata ^s 105
Batata frita a Inglesa ^s 12	Couve Branca crua ^s34	Tomate frito ^s 111
Batata frita congelada crua ^s21	Couve Coração crua ^a51	Vagem (feijão verde) ^s 63
	Couve de Bruxelas cozida ^s20	
	Couve de Bruxelas crua ^s13	FRUTA
OUTROS VEGETAIS	Couve Flor cozida ^s36	Ameixa (c/caroço) ^f 121
Abóbora cozida ^a 128	Couve Flor crua ^s32	Ameixa seca ^s 24
Abóbora crua ^s 110	Couve Galega crua ^a15	Amora ^a 67
Agrião cru ^s26	Couve Lombarda crua ^a38	Ananás ^s 154
Aipo cozido ^s 71	Couve Portuguesa crua ^a27	Ananás em calda (escorrido) ^f333
Aipo cru ^s48	Couve Roxa crua ^a38	Azeitona (c/caroço) ^f 87
Alcachofras cozidas ^s 154	Couve Saboia cozida ^s50	Banana (c/casca) ^s 69
Alcachofras cruas ^a26	Couve Saboia crua ^s20	Cerejas (c/caroço) ^f 87
Alface crua ^s39	Couve Tronchuda crua ^a23	Cerejas em lata (escorridas) ^a 152
Alho cru ^a 10	Espargos cozidos ^s47	Clementina (c/casca e pevides) ^s 87
Alho Francês cozido ^a48	Espinafres congelados cozidos ^a25	Coco ^s 12
Alho Francês cru ^a 64	Espinafres cozidos ^s6	Coco ralado ^s 7
Beringela cozida ^s 154	Espinafres crus ^a27	Damasco ^s250
Beringela crua ^s 85	Funcho ^a85	Damasco seco ^a 11
Beringela frita ^a 64	Grelos de Couve ^a21	Diospiro ^a 101
Beterraba cozida ^s 32	Grelos de Nabo ^a21	Figos ^s63
Beterraba crua ^s43	Inhame cozido ^s27	Figos secos ^s23
Brócolos cozidos ^s 18	Inhame cru ^s22	Framboesas ^a29
Brócolos crus ^s17	Nabiças cozidas ^s17	Ginja ^a67
Cebola cozida ^s 133	Nabiças cruas ^s33	Ginja em lata (escorridas) ^a202
Cebola crua ^s77	Nabo cozido ^s143	Goiaba (c/casca e caroço) ^f 87
Cebola frita ^s41	Nabo cru ^s125	Groselha ^a26
Cebola pickles (escorrida) ^f 85	Penca crua ^a35	Kiwi (c/casca) ^f61
Cenoura branca (cherivia) crua ^a43	Pepino cru ^s143	Laranja (c/casca e pevides) ^s 87
Cenoura branca (cherivia)cozida ^f 48	Pepino pickles (escorrido) ^f85	Lichias (c/casca e caroço) ^f 121
Cenoura cozida ^s 83	Pimento verde cozido ^a77	Lichias em lata (escorridas) ^f 152
Cenoura crua ^a 110	Pimento verde cru ^a96	Limão (c/casca e pevides) ^s 71
Chicória crua ^a 154	Pimento vermelho cozido ^a70	Maçã (c/casca e caroço) ^s400
Chuchu (pimpinela) ^s 75		

- São alimentos especialmente formulados, pobres em fenilalanina, que substituem os alimentos mais comuns da dieta (massas, arroz, pão, bolachas, bolos, papas, cereais de pequeno almoço, barritas, substituto de queijo, substituto de ovo, farinha, leite, etc) permitindo uma maior variedade e aporte calórico.
- Estes produtos são comparticipados a 100% pelo Estado mediante receita especial dos Centros de Tratamento e são fornecidos pelo Centro de Genética Médica Doutor Jacinto Magalhães, no Porto.

CENTRAL DE PRODUTOS DIETÉTICOS HIPO PROTEICOS

Contactos: 22 607 03 43;

produtos.dieteticos@chporto.min-saude.pt

MISTURAS DE AMINOÁCIDOS ESPECÍFICAS

- A suplementação proteica é essencial nas crianças com fenilcetonúria pois fornece todos os aminoácidos essenciais (excepto fenilalanina), vitaminas, minerais e oligoelementos.
- Contribui para atingir as necessidades proteicas e substituir os alimentos ricos em proteína que são excluídos da dieta;
- Os suplementos deverão ser tomados aquando das refeições e distribuídos ao longo do dia, contribuindo assim para estabilizar os níveis de fenilalanina no sangue;
- Estes produtos são comparticipados a 100% pelo Estado, mediante receita dos Centros de Tratamento.

1 PARTE = QUANTIDADE DE ALIMENTO COM 20 MG DE FEN

FRUTA (cont.)	Pipocas (caseiras)* 12	Nestlé®
Manga (c/casca e caroço) ^f 121	Purê de batata instantâneo * ^s 51	<i>Gama > 4Meses</i>
Manga em lata (escorrida) ^f 202	Tapioca* 100	(Boião 130g)
Maracujá (c/casca) ^f 36		Banana e Maçã 260
Marmelo* 202		Frutas Variadas..... 260
Melancia* 222		Maçã 130
Melão ou Mello* 121		
Morango ^s 111	BOIÕES	<i>Gama > 6Meses</i>
Nectarina (c/casca e caroço) ^s 100		(Boião 200g)
Nêspera (magnólio)(c/caroço) ^s 152	Milupa®	Frutas Variadas c/ cereais.. 19
Papaia (c/sementes) ^s 152	<i>Gama 4 meses</i>	Sobremesa de 6 Frutos 80
Pêra (c/casca e caroço) ^f 400	(Boião 125g)	
Pêra Abacate ^s 13	Frutos variados 101	<i>Gama P'tit Menu</i>
Pêssego (c/casca e caroço) ^s 154	Maçã 303	(Taça 100g)
Pêssego em lata (escorrido) ^s 250	Maçã e Banana 121	Maçã Banana Morango ... 101
Romã* 152	Milfrutos Manga..... 151	Salada de Frutas 87
Ruibarbo* 67	Pêra 303	
Ruibarbo em lata (escorrido) ^s 200	Pêssego/ Maçã 151	Andros®
Salada de Fruta em lata ^s 55		<i>Gama > 3 Meses</i>
Sultanas ^s 56		(Embalagem 100g)
Tâmara seca (c/caroço) ^s 40	Blédina®	Maçã 201
Tangerina (c/casca e pevides) ^s 87	<i>Gama Frutas</i>	Maçã Pêra 201
Toranjás (c/casca) ^s 167	(Boião de 130g)	
Uvas brancas ^s 154	Ananás Pêssego 143	Materne®
Uvas passas ^s 91	Maçã 222	(Embalagem 100g)
Uvas pretas ^s 200	Maçã Banana 154	Pomme (Maçã) 201
	Marmelo Pêra 118	
DIVERSOS	Pêra 111	SUMOS
Amido de Milho (Maizena*) ^s 192	Pêra Tangerina 154	Fruta Natural (ml)
Arroz cozido ^s 18	Salada de Frutas 200	Ananás* 201
Arroz cru ^s 6		Laranja* 101
Cacau ^s (1c. café rasa) 3	<i>Gama Frutas com Cereais</i>	
Farinha de Araruta* 385	(Boião de 200g)	Milupa®
Farinha de Milho ^s 71	Maçã Banana c/cereais 29	(Garrafa 200ml)
Farinha de Pau (Mandioca)* 55	Salada Frutas c/ cereais..... 24	Frutas variadas 222
Fécula de Batata* 154		Maçãs 250
Ketchup ^s 54	<i>Gama Sabores do Pomar</i>	
Maionese ^s 22	(Taças de 100g) - > 4 Meses	
Manteiga ^s 83	Frutas Variadas..... 121	
Margarina ^s 286	Maçã Banana Alperce 121	
Mostarda ^s (1 c. sobremesa) 11	Maçã e Baunilha 201	

GRUPOS DE ALIMENTOS

FRUTO-HORTÍCOLAS

- A maioria das frutas (frescas, congeladas, desidratadas ou em conserva) não contém elevado teor proteico e, por isso, não são fonte de fenilalanina.
- Algumas frutas, quando consumidas em grandes quantidades, podem aumentar o nível de fenilalanina no sangue, como por exemplo, a banana.

FARINHAS, CEREAIS, MASSAS E LEGUMINOSAS

- A maioria deste alimentos e seus derivados contém elevado teor proteico pelo que este deve ser contabilizado;

GORDURAS E ÓLEOS

- A maioria das gorduras não são fonte de proteína, por exemplo manteiga, azeite, creme vegetal.
- No entanto, produtos opcionais com menor teor de gordura podem ser fonte de proteína, pelo que se reforça a importância da leitura de rótulos alimentares.

GRUPOS DE ALIMENTOS

BEBIDAS

- Nas bebidas, a água é a melhor opção.
- Refrigerantes (simples e aromatizados) não contêm proteína mas têm quantidades elevadas de açúcar.
- Bebidas de arroz ou aveia contêm baixo teor proteico.
- Bebidas com designação de *light* podem conter aspartame (fonte de fenilalanina) e devem ser evitadas.
- As bebidas com leite aromatizadas podem ser feitas com substitutos do leite com baixa proteína como algumas marcas de chocolate em pó.

CARNE, PEIXE, OVOS

- Contêm elevado teor proteico pelo que não se enquadram nesta dieta.

LEITE E DERIVADOS

- Contêm elevado teor proteico pelo que não se enquadram nesta dieta. O leite materno contém menos quantidade de fenilalanina pelo que poderá ser oferecido de forma controlada.