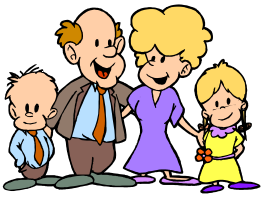
FENILCETONÚRIA

Folheto Informativo

Aos Pais



Se acaba de saber que o seu filho é fenilcetonúrico surgem-lhe, certamente, questões relacionadas com a doença e o seu tratamento.

O folheto que lhe entregamos hoje é uma tentativa para responder a essas questões, pondo também o Instituto de Genética Médica (IGM) ao seu dispor uma equipa formada por Médico, Psicóloga, Nutricionista e Laboratório de apoio que, para além de lhe proporcionarem outras informações o vão ajudar no tratamento do seu filho.

É importante salientar nesta altura, que o apoio prestado na Instituição não é suficiente. O tratamento do seu filho vai depender, essencialmente, de uma total dedicação da vossa parte e por parte de toda a família e amigos, pois a fenilcetonúria é uma doença que dura toda a vida.

Para que a criança tenha um crescimento e desenvolvimento harmonioso é importante salientar que:

A dieta para ela estipulada deve ser sempre cumprida com muito rigor.

ÍNDICE

1- História pág.3

2- O que é a fenilcetonúria? pág.3

3- Como surge a fenilcetonúria? pág.6

4- Como se transmite a doença? pág.7

5- Quais são os sintomas? pág.8

6- Qual é então o tratamento? pág.9

7- Como assegurar uma dieta saudável? pág.9
Aleitamento Materno pág.10
Aleitamento Artificial pág.10
Como preparar os biberões? pág.11
Alimentação Diversificada pág.12

8- Existem produtos para os fenilcetonúricos? pág.13

9- Como se fazem as alterações da dieta? pág.13

10- Como se devem fazer as análises? Como fazer a colheita? pág.14

11- Quais os valores de fenilalanina no sangue, que a criança fenilcetonúrica tolera? pág.15

12- Qual a duração do tratamento? pág.15

13- Onde se aconselha a vigilância regular dos doentes fenilcetonúricos? pág.16

14- Dúvidas? pág.16

CONSELHOS pág.17

Anexo 1- Tabela de Equivalentes de Fenilalanina pág.20
Anexo 2- Alimentos Considerados de Consumo Livre pág.21
Anexo 3- Produtos Hipoproteicos pág.22

1- HISTÓRIA

Em 1934, Folling descreve pela primeira vez a doença numa criança com atraso mental grave.

Jervis, nos anos quarenta, descobre que, na Fenilcetonúria há um defeito na transformação da fenilalanina em tirosina.

Bickel, em 1953, demonstra que as crianças fenilcetonúricas necessitam de fazer uma dieta especial para apresentarem um desenvolvimento normal.

2- O QUE É A FENILCETONÚRIA?

Para entender o que é a Fenilcetonúria e como se faz o tratamento, há que explicar uma série de conceitos que os técnicos utilizam com frequência e que por vezes soam "incompreensíveis" para os pais.

Uma das palavras que empregamos é que a **Fenilcetonúria** é uma **Doença Metabólica** e para compreender o que quer dizer metabólica, apresentamos a seguinte explicação:

Nós somos como grandes fábricas de transformação de energia. Vamos buscar ao meio em que vivemos uma série de matérias primas (alimentos, ar que respiramos, etc.) e graças aos nossos órgãos (fígado, intestinos, pulmões, etc.), transformamo-las e reduzimo-las a partículas muito pequeninas, de maneira a podermos aproveitá-las e com elas fabricar as nossas próprias matérias primas (gorduras, proteínas, açúcares, etc.).Este tipo de transformações de umas matérias primas noutras, conhece-se pelo nome de **METABOLISMO**.

Figura 1

Na *Figura 1*, pode-se observar a semelhança entre uma fábrica e o nosso corpo.

Estas transformações, ou seja, o **Metabolismo** das matérias primas (Ex.: Alimentos), acontece dentro do nosso corpo, nas **células dos órgãos**.

Não somos mais do que um conjunto de milhões de células que se agrupam pelas suas características em **tecidos** (tecido gordo, tecido cartilagíneo, etc.).

Por sua vez, os tecidos agrupam-se para realizar uma mesma função, formando os **órgãos** (coração, fígado, pulmões, etc.).

Desde que nascemos até que morremos estamos sempre a renovar as nossas células e tecidos. Por exemplo: os ossos e tecidos fabricam novas células para substituir as estragadas ou desaparecidas. Graças a isto quando partimos um osso ele une-se sem problemas ou quando cortamos a pele ela cicatriza rapidamente.

Há porém uma excepção, que diz respeito às células do cérebro e de todo o sistema nervoso: Nascemos com um número determinado destas células e se são destruídas ou estragadas já não serão mais substituídas.

Quando nos estamos a alimentar, estamos a fornecer ao nosso corpo a maior parte da matéria prima de que necessitamos para o nosso metabolismo. Esta matéria prima conhece-se tecnicamente como **"Nutrimentos" (substâncias nutritivas, princípios nutrientes).** São a base de todos os seres vivos e denominam-se da seguinte maneira:

OS NUTRIMENTOS QUE PROVÊM DA ALIMENTAÇÃO

- ***HIDRATOS DE CARBONO** ou **AÇUCARES**
- ***LÍPIDOS** ou **GORDURAS**
- ***PROTEÍNAS**, que são formadas pela união de outras partículas mais pequenas chamadas "aminoácidos" (uma proteína pode ser formada por centenas de aminoácidos)
- ***VITAMINAS**
- ***SAIS MINERAIS** (ferro, cálcio, fósforo, etc.)
- ***OLIGOELEMENTOS** (zinco, cobre, selénio, etc.)
- ***FIBRAS**

A *ÁGUA É UM NUTRIMENTO QUE TAMBÉM PROVÉM DA ALIMENTAÇÃO, SENDO INDISPENSÁVEL PARA O TRANSPORTE DOS RESTANTES NUTRIENTES PELO SANGUE E DEMAIS LÍQUIDOS EXTRACELULARES E PARA O BOM FUNCIONAMENTO DAS CÉLULAS

OUTRO NUTRIMENTO IMPRESCINDÍVEL PARA O METABOLISMO E QUE RECEBEMOS DO AR QUE RESPIRAMOS E NÃO DA ALIMENTAÇÃO É O

*** OXIGÉNIO e chega-nos através dos pulmões**

Nós ingerimos estes nutrimentos de forma grosseira, ou seja, fazendo parte de matérias primas complexas (Ex. : Alimentos).

Assim, quando comemos a matéria prima (batatas, carne, manteiga, etc.) transformamo-la pouco a pouco em nutrimentos que podem ser aproveitados pelas nossas células.

Das batatas obtemos açúcares, da carne obtemos proteínas e aminoácidos e da manteiga obtemos gorduras e ácidos gordos - *Figura 2*.

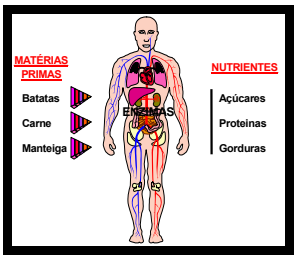


Figura 2

Estas transformações da matéria prima (Ex.: Alimentos) não se poderiam realizar sem a presença de uns "**FERMENTOS"** que produzimos não só no aparelho digestivo, como também no interior de todas as células do nosso corpo. Chamam-se **ENZIMAS** e são como que a "**FERRAMENTA"** indispensável para realizar a transformação das matérias primas em nutrientes.

No fígado há enzimas que transformam os nutrimentos que provêm da alimentação em novos nutrimentos. Por exemplo: As proteínas que vêm da carne, são reduzidas pelas enzimas em partículas mais pequenas, os aminoácidos, com os quais fabricamos outro tipo de proteínas que nos são imprescindíveis para nos mantermos vivos.

3- COMO SURGE A FENILCETONÚRIA?

A FENILALANINA

Já sabemos que, quando nos alimentamos ingerimos nutrimentos e que um deles se chama proteína. Quando comemos proteínas, sobretudo de origem animal (carne, peixe, leite, ovos, etc.) estamos a ingerir muitos aminoácidos que não somos capazes de fabricar e que são imprescindíveis para um correcto funcionamento do nosso corpo.

Este tipo de aminoácidos denominam-se **Aminoácidos Essenciais,** porque são isso mesmo, essenciais para a nossa vida e não podem ser "fabricados" no nosso organismo. **A Fenilalanina é um deles**, é imprescindível para um bom desenvolvimento do nosso corpo e é o aminoácido implicado na **Fenilcetonúria.**

Com a Fenilalanina o nosso fígado fabrica outro aminoácido, **a Tirosina**, e é com esta que se fabricam por sua vez os **pigmentos** (que dão a cor à nossa pele, olhos, cabelos), assim como outras substâncias necessárias ao nosso organismo - *Figura 3*.

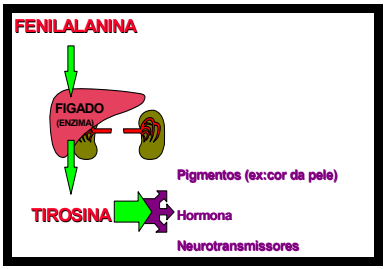


Figura 3

Na transformação da Fenilalanina em Tirosina intervém uma enzima que é a "ferramenta". **O mau funcionamento** ou mesmo a **ausência** da "**ferramenta"** é a causa da maior parte das **fenilcetonúrias**.

Agora já podemos explicar que a Fenilcetonúria é uma doença na qual existe uma falha enzimática (ferramenta) no metabolismo (transformação) das proteínas, mais concretamente na transformação da Fenilalanina em Tirosina.

Isto deve-se fundamentalmente ao mau funcionamento de uma enzima que se fabrica nas células do fígado.

4-COMO SE TRANSMITE A DOENÇA?

Todos nós sabemos que a cor dos olhos, a forma do nariz, etc., são transmitidas geneticamente. A existência ou não de certa enzima (ferramenta) e a sua função é determinada do mesmo modo, e passa de pais para filhos sobre a forma de um código. Este código é formado pelos genes e são estes que transmitem as informações de geração em geração. **Para que uma determinada característica apareça em nós são necessários dois genes, um que vem do pai e outro da mãe.**

Caso os genes, vindos dos pais, não sejam iguais qual deles vai dar a característica? Esta vai depender da força dos genes. Uns são mais fortes que os outros, e quando o indivíduo tem 2 genes diferentes para a mesma característica o que se manifesta é o mais forte.

Na **Fenilcetonúria,** que é uma doença transmitida geneticamente, **existem também dois genes envolvidos (um que vem do pai e outro que vem da mãe)**.

Ao gene que provoca a doença chamamos o gene mau e ao que não provoca a doença o gene bom. Na *Figura 4* podemos ver as possibilidades de herança conforme os pais sejam sãos, portadores ou doentes. (Gene Bom Gene Mau)

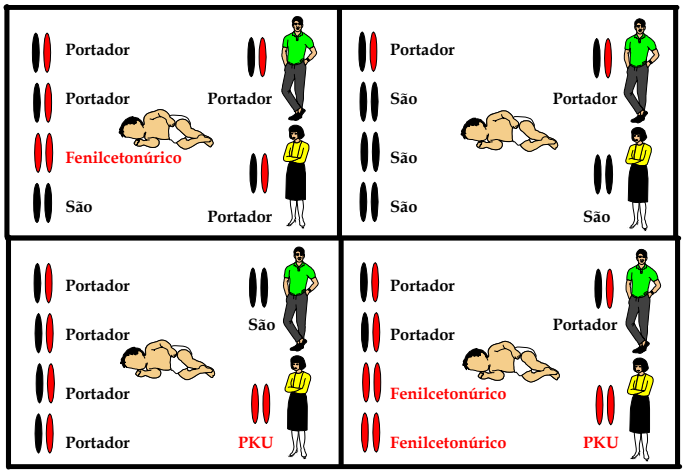


Figura 4

Como se pode ver, a criança só é fenilcetonúrica quando herda dois genes maus.

Os pais de uma criança Fenilcetonúrica devem saber que embora não apresentem a doença, são ambos portadores dela. Isto significa que em cada gravidez terão 1 probabilidade em 4 (25%) de ter outro filho Fenilcetonúrico.

5- QUAIS SÃO OS SINTOMAS?

Devido à falta da "ferramenta" (enzima), a **Fenilalanina não se transforma em Tirosina, acumulando-se no sangue e nos órgãos. Esta acumulação provoca vários danos irreversíveis a nível do cérebro, levando ao atraso mental e de desenvolvimento mais ou menos grave**. Poderão também ocorrer casos de microcefalia.

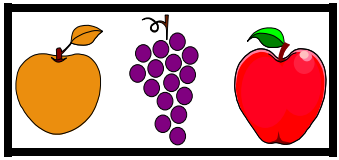
Para combater este aumento, **o organismo tenta eliminar a Fenilalanina destruindo-a e fabricando três ácidos** (ácido fenilpirúvico, ácido fenilacético e ácido feniláctico) que dão um odor característico à urina das crianças com esta doença.

Para além dos altos níveis de Fenilalanina que se verificam no sangue dos Fenilcetonúricos, a **Tirosina não é fabricada, podendo surgir então alterações da cor da pele, olhos e cabelo (pele clara, cabelo louro, etc.).**

Há também a possibilidade de cerca de 25% das crianças com esta doença apresentarem convulsões e cerca de 20 a 40% apresentarem eczema da pele.

Estes sintomas podem surgir quando a criança não é tratada precocemente e são em resumo:

6- QUAL É ENTÃO O TRATAMENTO?



O tratamento baseia-se numa **dieta pobre em fenilalanina**, de forma a permitir à criança um desenvolvimento normal.

Não é no entanto conveniente retirar toda a fenilalanina da alimentação, porque ela é essencial para um bom desenvolvimento do nosso organismo.

Para que o desenvolvimento físico e intelectual sejam normais, **tem que se manter em equilíbrio a quantidade de fenilalanina que a criança ingere e o seu nível no sangue**, segundo parâmetros definidos para a idade.

7- COMO ASSEGURAR UMA DIETA SAUDÁVEL?

A alimentação da criança pode inicialmente ser feita com leite materno ou com leite em pó.

Em qualquer das situações, a criança tem que tomar, para além do leite da mãe ou do leite em pó, **um substituto do leite (**ex: **PKU®, Lofenalac® ou Fenil-Livre®)**, que são misturas de aminoácidos isentas ou com um baixo teor de fenilalanina.

Os substitutos do leite são a principal fonte proteica destas crianças e são produtos comparticipados a 100% pelo estado.

ALEITAMENTO MATERNO

O aleitamento materno numa criança com fenilcetonúria é possível e desejável, pois o leite humano tem menos fenilalanina do que o leite de vaca usado no fabrico dos leites em pó.

Quando a criança está a ser alimentada ao peito, o esquema alimentar aconselhado após a confirmação do diagnóstico, é, **normalmente**, o seguinte (**mas dependendo do nível de fenilalanina sanguíneo**):

a) **Retira-se o leite materno por 2 ou 3 dias**, sendo a criança alimentada a biberão com **um dos substitutos do leite**, ao qual se adiciona óleo de milho e glucose. Durante estes dias a mãe deve retirar o leite com a ajuda de uma bomba para não diminuir a sua produção.

b) **Passado este período** determina-se a taxa de fenilalanina no sangue, e **a criança retoma o peito da mãe.** Na prática dão-se **5 biberões por dia de um dos substitutos do leite , com óleo de milho e glucose, sendo cada biberão seguido de peito da mãe**. Depois deste esquema cumprido, a criança pode ser posta ao peito sempre que pedir.

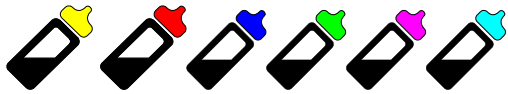
ALEITAMENTO ARTIFICIAL

Quando a criança está a ser alimentada com um leite em pó para lactente, o esquema alimentar aconselhado após a confirmação do diagnóstico é o seguinte:

a) **Substitui-se o leite em pó por um dos substitutos do leite,** ao qual se adiciona óleo de milho e glucose, **durante 3 dias** ao fim dos quais se faz nova análise.

b) A partir do valor encontrado, estabelece-se a fórmula do biberão com **um dos substitutos do leite**, um leite em pó (normalmente mantém-se o que a criança já tomava), o óleo de milho e a glucose. **As quantidades de cada leite variam com os valores das análises.**

COMO PREPARAR OS BIBERÕES?



Convém preparar os biberões 1 vez por dia, para as 24 horas seguintes.

Para isso é necessário ter pelo menos 6 biberões ou um recipiente grande, graduado, de preferência em pirex, para misturar os leites**.**

Utilizar água fervida ou engarrafada.

Os biberões e as tetinas devem ser logo passados por água após cada utilização. A esterilização pode ser feita numa panela em água a ferver, ou com desinfectantes químicos (biberões muito bem lavados com detergente, enxaguados e secos). As tetinas devem ter os orifícios sem restos de leite.

Os pesos dos leites e dos alimentos vão ser sempre muito importantes. Por isso se aconselha a comprar uma balança digital de cozinha, que pese com intervalos de 1 grama.

Enquanto não tiver balança, pode pedir a colaboração da farmácia através da qual recebe o **substituto do leite**. A Farmácia pode pesar os leites e a glucose, em cartuchinhos de papel vegetal, para 2 ou 3 dias de cada vez. O óleo é medido com uma seringa de plástico.

Mede-se a água usando a graduação de um dos biberões. Deita-se no recipiente de pirex a água, os leites e a glucose mexendo com um garfo limpo. Seguidamente, com a seringa, mede-se o óleo e junta-se. Mistura-se tudo muito bem e reparte-se pelos 6 biberões. *A glucose só é usada até aos 6 meses de idade. A partir dessa idade pode-se começar a usar açúcar*.

Tapa-se o recipiente ou fecham-se os biberões com a tetina para dentro e colocam-se no frigorífico. Os biberões vão-se retirando do frigorífico conforme necessário, aquecendo em banho-maria antes de dar à criança.

ALIMENTAÇÃO DIVERSIFICADA

Por volta dos 4-6 meses inicia-se a alimentação diversificada. Assim, **aos 4-5 meses nas crianças alimentadas com leite em pó e aos 6 meses nas crianças alimentadas ao peito,** começam a introduzir-se novos alimentos nas refeições.

A papa de cereais é geralmente a primeira, mas **estas crianças só podem comer farinhas pobres em proteínas e fenilalanina.** Assim, as farinhas que se podem usar são a **Maizena**, feita com amido de milho, **Nutribem Primeira Papa® ou uma Papa Hipoproteica**. A farinha Maizena tem que ser cozinhada, enquanto que as outras são instantâneas.

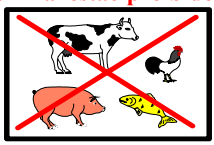
Antes de se avançar com novos alimentos convém introduzir o conceito de "Parte" (P). Assim e para cada alimento:

" 1 PARTE DE FENILALANINA (Fen) CORRESPONDE AO PESO DESSE ALIMENTO EM GRAMAS QUE FORNECE 20 mg DE FENILALANINA "

Publica-se adiante uma Tabela de Equivalentes ou Partes (**Anexo 1**) e uma Tabela de Alimentos Considerados de Consumo Livre (**Anexo 2**).

É com a sopa, só de vegetais e com os pesos controlados, que se inicia a utilização da tabela de partes. Dentro do número de partes permitido para a sopa, os pais podem utilizar os alimentos da lista da tabela de equivalentes, desde que respeitem o peso correspondente a cada um deles. **Procede-se de igual modo em relação à fruta e a alguns outros alimentos permitidos.**

Todos os alimentos de origem animal estão proibidos por serem ricos em proteínas.



O mesmo acontece com alguns de origem vegetal, como por exemplo o pão.

O esquema de refeições depende da criança, mas **por volta do ano de idade**, já pode ter um horário semelhante ao do resto da família. Nessa altura a criança pode comer, em vez da sopa, os vegetais inteiros, cozidos ou estufados e deve ser encorajada a alimentar-se sozinha.

Convém que o substituto do leite, seja tomado 3 vezes por dia.

Na idade escolar esta frequência é ainda mais importante. Pode-se juntar groselha, concentrado de laranja ou cevada para melhorar o sabor do produto.

8- EXISTEM PRODUTOS PARA OS FENILCETONÚRICOS?

Já se encontra à venda uma gama variada de produtos (farinha, pão, massas, bolachas, etc.), com baixo teor em fenilalanina, que estas crianças podem utilizar com uma certa liberdade (**Anexo 3**). Estes produtos são vendidos no IGM, directamente ou à cobrança pelo correio.

A introdução em Portugal dos produtos pobres em fenilalanina, **tornou mais fácil a alimentação na infância e na adolescência**. Com a farinha pode-se fazer pão, crepes, pizzas, empadas, bolos e bolachas. As diferentes massas podem pôr-se na sopa ou serem usadas cozidas ou guisadas com vegetais. As bolachas e os pacotinhos de leite são óptimos para o lanche da escola.

9- COMO SE FAZEM AS ALTERAÇÕES DA DIETA?

Sempre que é preciso alterar a dieta a criança é chamada à consulta. Se tal não se mostrar necessário a nova dieta pode ser enviada pelo correio, juntamente com os valores de fenilalanina no sangue. Quando se trata apenas de aumentar ou diminuir algumas partes, essa indicação é dada por telefone ou por carta, e os pais são encorajados a fazer a alteração através do sistema de partes. **Se a criança tiver febre, os pais devem reduzir imediatamente 2 ou 3 partes à dieta.**

O contacto com a criança e a família é assim mantido por carta, telefone ou quando necessário através de consulta no IGM.

10- COMO SE DEVEM FAZER AS ANÁLISES?

Para o teste da picada no pé, utilizam-se cartões de papel de filtro especial fornecidos pelo IGM.

A picada pode ser feita na Maternidade, no Hospital, no Centro de Saúde da área de Residência ou no IGM.

Mais tarde, os pais ou até as próprias crianças, podem fazê-lo em casa usando uma lanceta automática (SELECT LITE® ou similar).

COMO FAZER A COLHEITA?

Juntar todo o material necessário - o cartão, a lanceta, o algodão, o álcool e um penso rápido.

Para facilitar a saída do sangue, colocar previamente o calcanhar ou o dedo em água quente ou friccionar com a mão.

Desinfectar com álcool e deixar secar. Picar com a lanceta sem hesitar (a lanceta automática facilita a picada, pois é menos dolorosa).

Ajudar com os dedos a formar a gota de sangue. São necessárias 2 gotas grandes, para encher bem dois dos círculos do cartão.

Quando as gotas de sangue secarem, colocar o cartão num envelope e enviar pelo correio ou entregar pessoalmente no IGM.

O cartão de repetição deve ser sempre identificado com o nome da criança.

É com as colheitas de sangue feitas em papel de filtro que se controla durante o tratamento o nível de fenilalanina no sangue da criança.

Nas primeiras 2 ou 3 semanas e até obtermos valores aceitáveis, a picada é feita 2 vezes por semana, depois efectua-se segundo o esquema que se segue:

- ***Durante o primeiro ano de vida a picada deve ser feita semanalmente**
- ***Do segundo ano de vida até ao 12º ano deve ser feita quinzenalmente**
- ***A partir do 12º ano de vida deve ser feita mensalmente**
- ***Durante a gravidez deve ser feita bisemanalmente**

11- QUAIS OS VALORES DE FENILALANINA NO SANGUE, QUE A CRIANÇA FENILCETONÚRICA TOLERA?

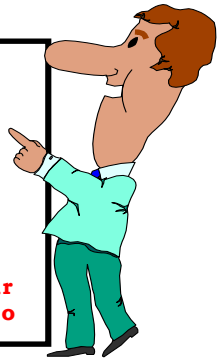
Os resultados do doseamento da fenilalanina no sangue são expressos em mg/dl, e os valores considerados toleráveis são os seguintes:

VALORES TOLERÁVEIS

*** 2 a 6 (8) mg/dl até aos 12 anos de idade**

*** 2 a 8 (10) mg/dl dos 12 anos em diante**

*** 1 a 4 (6) mg/dl 3 meses antes de engravidar e durante toda a gravidez e amamentação**



12- QUAL A DURAÇÃO DO TRATAMENTO?

A duração do tratamento é uma das questões que mais preocupa os pais. **No caso da fenilcetonúria, o tratamento dietético terá que durar toda a vida**, podendo no entanto acontecer que na adolescência haja uma certa liberalização da dieta.

Nas raparigas recomenda-se um retorno à dieta restrita quando, uma vez adultas, **pensarem engravidar**, pois níveis elevados de fenilalanina prejudicam o desenvolvimento cerebral do feto.

13- ONDE SE ACONSELHAA VIGILÂNCIA REGULAR DOS DOENTES FENILCETONÚRICOS?

O Centro Nacional de Diagnóstico Precoce, responsável pelo "Teste do Pézinho" a nível nacional, tem a sua sede no IGM, no Porto.

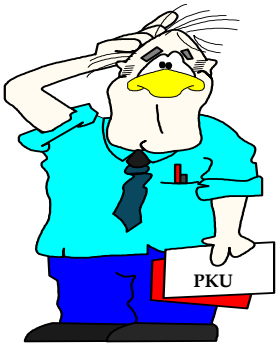
Neste centro, além do diagnóstico e tratamento, **é possível ter o seguimento por um Médico, um Nutricionista e um Psicólogo, podendo ainda ser efectuado periodicamente o controlo analítico de fenilalanina.**

Existem ainda outros centros preparados para o seguimento e tratamento destes doentes:

Unidade Doenças Metabólicas - Serviço de Pediatria - Hospital Sta Maria, Lisboa
Unidade Doenças Metabólicas - Hospital Pediátrico, Coimbra
Hospital Divino Espírito Santo - Ponta Delgada, Ilha S. Miguel, Açores
Hospital Santo Espírito – Angra do Heroísmo, Ilha Terceira, Açores
Centro Hospitalar do Funchal - Madeira

Em alguns destes centros **é também possível aos casais com filhos fenilcetonúricos, receberem aconselhamento genético por uma equipa especializada.**

14- DÚVIDAS ?



A Fenilcetonúria é uma doença contagiosa? NÃO

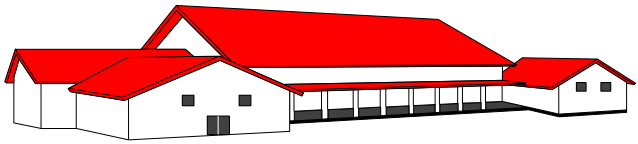
A criança com esta doença poderá vir a ser diferente das outras? NÃO, desde que cumpra a dieta

1- A suplementação com ferro, iniciada na primeira infância, **nunca deve ser interrompida,** pois a dieta destas crianças é pobre neste mineral. FERRO

2- Uma alimentação à base de vegetais, como é a destas crianças, pode ser variada e apetitosa, desde que os pais ao prepararem as refeições sejam criativos.

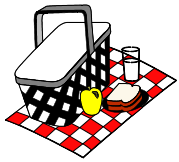
- Há livros de cozinha vegetariana muito úteis, desde que se respeite a lista dos alimentos permitidos e os pesos das "partes".

3- Quando chegar a altura de ir para a escola, por volta dos cinco anos de idade, vai haver necessidade do seu filho compreender que não deve aceitar pão, pastéis ou outros alimentos (como o leite da escola) das outras crianças ou de adultos.

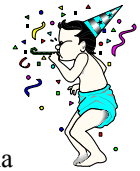


Se entender que o seu filho precisa de comer na escola, não haverá problema nenhum se falar com a professora e lhe expuser o problema, dizendo-lhe quais os alimentos que ele pode ou não comer.

4- Não existe razão nenhuma para que a criança não tome parte em todas as actividades escolares, passeios, excursões, piqueniques, etc. Muito pelo contrário, deverá ser motivada para isso.



5- Quando o seu filho for convidado para festas ou aniversários dos amigos, não o impeça de participar. Antes de sair de casa, será importante recordar-lhe quais os alimentos que ele pode ou não comer e, para maior segurança, alerte a dona da casa.



Pode também fazer uma surpresa ao seu filho e preparar-lhe uma festa com alimentos pobres em fenilalanina para ele e para os amigos.

6- Leia sempre com atenção o rótulo de todos os produtos e lembre-se que deve **evitar** os que na sua composição contêm **Aspartame** (por ex.: alguns medicamentos, adoçantes, Coca-Cola® e Pepsi® de dieta, etc.).

7- Existem balanças digitais que pesam de grama em grama. Use-as para pesar os alimentos da dieta, pois esta deve ser cumprida com rigor.

8- Nunca é demais lembrar que

TODOS OS ALIMENTOS DE ORIGEM ANIMAL
ESTÃO PROIBIDOS POR SEREM RICOS EM PROTEINAS

OS PROIBIDOS - carne, peixe, aves, mariscos, moluscos e crustáceos (polvo, lulas, conquilha, amêijoa, camarão, gamba, lagosta), fiambre, presunto, produtos de salsicharia (salsicha, chouriço, patês), caldos de carne concentrados, ovos, leite, queijo, gelados de leite ou nata, iogurte, Suissinho®, natas, sobremesas lácteas, farinha, pão, massas, leguminosas secas (feijão, grão, favas, ervilhas, lentilhas), soja, biscoitos, bolachas, bolos e produtos de pastelaria, farinhas infantis excepto as prescritas, chocolate, cacau, bombons, caramelos de leite ou de chocolate, gelatina animal, frutos secos ou oleaginosos (castanha, noz, amêndoa, amendoim, avelã, cajú, pistacho, pinhão), manteiga de amendoim, adoçantes artificiais (ex: Canderel®, aspartame).

9- No caso de morar longe e o seu filho se encontrar doente, pode recorrer ao seu Médico de família para que este o trate. Em todo o caso informe-nos da situação, pois os valores de fenilalanina alteram-se quando a criança tem a temperatura elevada.

10- Na Tabela de Equivalentes (**Anexo 1**) considera-se o peso dos alimentos descascados, prontos a comer ou cozinhar. Use na dieta só os alimentos desta tabela e lembre-se que qualquer outro nome parecido pode ter diferentes concentrações de fenilalanina.

11- Não exagere na quantidade de doces que dá à criança, pois para além de fazerem perder o apetite para os alimentos necessários a uma boa dieta, contribuem para a cárie dentária. Nunca se esqueça de lhe lavar muito bem os dentes, especialmente quando come alimentos açucarados.

12- Tenha em atenção o número de partes permitidas na dieta do seu filho.
Não as ultrapasse!

Anexo 1

TABELA DE EQUIVALENTES DE FENILALANINA (*)
PESO DO ALIMENTO ***EM GRAMAS*** QUE FORNECE ***20 mg DE FEN = 1 PARTE***

ALIMENTO (Pronto a comer ou cozinhar)	PESO (g)
BATATA	
Batata assada com casca	22
Batata assada no forno	16
Batata cozida	32
Batata crua	20
Batata Doce crua	44
Batata Doce cozida	49
Batata frita à Inglesa	7
Batata frita aos Palitos	12
OUTROS VEGETAIS	
Abóbora	101
Agrião	21
Aipo cozido	71
Aipo cru	48
Alcachofras cozidas	121
Alface	39
Alho Francês cozido	34
Alho Francês cru	32
Beringela	87
Beterraba cozida	31
Brócolos	18
Cebola cozida	31
Cebola crua	25
Cenoura cozida	118
Cenoura crua	107
Chicória	76
Cogumelos	24
Couve Branca cozida	39
Couve Branca crua	34
Couve Bruxelas	19
Couve Coração	40
Couve Flor cozida	37
Couve Flor crua	32
Couve Galega	12
Couve Lombarda	30
Couve Portuguesa	21
Couve Roxa	30
Couve Saboia	22
Couve Tronchuda	18
Espargos cozidos	46
Espinafres	23
Grelos de Couve	17
Nabiças	27
Nabo cozido	139
Nabo cru	128
Penca	28
Pepino	143
Pimentos	67
Rabanetes	61
Salsa	20
Tomate cru	130
Tomate Enlatado	107
Vagem (feijão verde)	61
FRUTOS	
Ameixa	153
Amora	59
Ananás	156
Ananás em Calda	312
Azeitona	64
Banana	50
Cerejas	154
Cerejas em Conserva	100
Chuchu(pimpinela)	100
Coco	12
Coco Ralado	7
Damascos	222
Diospiro	128
Figos	63
Figos Secos	23
Framboesa	60
Groselha	60
Inhame	25
Kiwis	111
Laranja	67
Limão	76
Maçã	312
Manga	154
Marmelo	256
Melancia	222
Melão ou Meloa	81
Morango	111
Papaia	384
Pêra	333
Pêra Abacate	14
Pêssego	115
Pêssego em Calda	238
Quiabos(tropical)	30
Romã	200
Salada Fruta Enlatada	312
Tâmara	35
Tangerina	128
Toranjas	128
Uvas	170
Uvas Passas	26
DIVERSOS	
Arroz cozido	18
Arroz cru	6
Farinha de Araruta	200
Farinha Pau (Mandioca)	29
Fécula Batata ou Arroz	80
Maizena	100
Pipocas (feitas em casa)	60
Tapioca	133
Mostarda	2 colh.de chá

(*) Tabela elaborada pela Consulta de Nutrição do IGM

Anexo 2

ALIMENTOS CONSIDERADOS DE CONSUMO LIVRE (*)

BEBIDAS

Cevada
Chá
Groselha
Pacote de sumo em pó (Tang® ou similares)
Sumos de fruta (de garrafa, lata ou pacote)
Coca-Cola® , Pepsi® ou similares
Seven-Up®, Sprite® ou similares
Xaropes de Fruta

DOÇARIAS

Açúcar branco e amarelo
Pastilhas Elásticas
Chupa-chupa
Compotas e Geleias
Gelados de água com sabores
Marmelada
Mel
Rebuçados de fruta
Rebuçados de mentol
Sugus®

DIVERSOS

Especiarias (todas)
Extracto de Baunilha e outros sabores (menta, amêndoa, etc.)
Sal
Vinagre

(*) Tabela elaborada pela Consulta de Nutrição do IGM

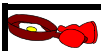
BOLACHAS	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
BOLACHAS BAUNILHA (LOPROFIN)	100g	1 Bolacha=8 g	0.2 mg
BOLACHAS BAUN/CHOC (LOPROFIN)	100g	1 Bolacha=8 g	0.2 mg
BOLACHAS BAUN/LARAN (LOPROFIN)	100g	1 Bolacha=8 g	0.2 mg
BOLACHAS LIMÃO (LOPROFIN)	150g	1 Bolacha=10 g	0.8 mg
BOLACHAS RECHEADAS (LOPROFIN)	125g	1 Bolacha=12.5 g	1.6 mg
APERITIVOS ÁGUA E SAL (LOPROFIN)	150g	1 Bolacha=6 g	0.6 mg
BOLACHAS LARANJA(KINGSMILL)	125g	1 Bolacha=4.5 g	0.3 mg
BOLACHAS CANELA (KINGSMILL)	125g	1 Bolacha=4.5 g	0.4 mg
BOLACHAS CÔCO (KINGSMILL)	125g	1 Bolacha=4.5 g	1 mg
BOLACHAS CHOC (KINGSMILL)	110g	1 Bolacha=4 g	0.7 mg
BOLACHAS TIPO MARIA (VALPI)	120g	1 Bolacha=7,5 g	1.14 mg
BOLACHAS NOZ (VALPI)	180g	1 Bolacha=15 g	1.95 mg
BOLACHAS CHOC BRANC (HARIFEN)	200g	1 Bolacha=10 g	1.5 mg
BISCOITOS CACAU (APROTEN)	180g	1 Biscoito=6 g	<6 mg
BISCOITOS FRUTA (APROTEN)	180g	1 Biscoito=6 g	<3.6 mg
BISCOITOS (APROTEN)	180g	1 Biscoito=6g	≤3 mg
BISCOITOS OVAIS (HARIFEN)	125g	1 Biscoito=5 g	0.2 mg

FARINHAS	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
FARINHA (LOPROFIN)	500g	100 g Pão	25 mg
FARINHA (VALPI)	1000g (2×500g)	100 g	18 mg
FARINHA (HARIFEN)	500g	100 g	<15 mg

MASSAS	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
ESPARGUETE (LOPROFIN)	500g	1 Dose=40 g	4 mg
MACARRÃO (LOPROFIN)	500g	1 Dose=40 g	42 mg
ESPARGUETE (APROTEN)	500g	1 Dose=40 g	12 mg
MACARRÃO (APROTEN)	500g	1 Dose=40 g	12 mg
MASSINHAS (APROTEN)	500g	1 Dose=40 g	12 mg
DITALINI (APROTEN)	500g	1 Dose=40 g	12 mg
RIGATINI (APROTEN)	500g	1 Dose=40 g	12 mg
ANELLINI (APROTEN)	500g	1 Dose=40 g	12 mg
ESPARGUETE (HARIFEN)	500g	1 Dose=40 g	2 mg
MACARRONETE (HARIFEN)	500g	1 Dose=40 g	2 mg
FUSILLI (HARIFEN)	500g	1 Dose=40 g	2 mg
LETRINHAS (HARIFEN)	500g	1 Dose=40 g	2 mg
MASSA COM TOMATE (MILUPA)	420g	1 Dose=420 g	143 mg

ARROZ	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
ARROZ (APROTEN)	500g	1 Dose=30 g	12 mg
ARROZ (HARIFEN)	500g	1 Dose=30 g	1.5 mg

PÃO	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
PÃO EM BAGUETTE (VALPI)	**300g (2X150g)**	**1 Baguette=150 g**	**34.5 mg**
PÃO FORMA FATIADO (LOPROFIN)	**400g**	**1 fatia= 28.5 g**	**3.4 mg**
PÃO MILHO (VALPI)	**400g**	**1 fatia= 25 g**	**3.3 mg**
TOSTAS (APROTEN)	**260g**	**1 tosta= 10 g**	**5 mg**
BASE DE PIZZA (AE PKU Y OTM)	**375g (3x125g)**	**1 Base= 125 g**	**27.4 mg**

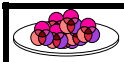
 SUBSTITUTOS OVO	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
SUBST. OVO AMARELO (LOPROFIN)	**250g**	**1 Colh. chá=5 g**	**0.1 mg**
SUBST. CLARA DE OVO (LOPROFIN)	**100g**	**---**	**---**

LEITES	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
LEITE MATILDE (LOPROFIN)	**200 ml**	**1 Pacote= 200 ml**	**20 mg**
LEITE HARIFEN (HARIFEN)	**200 ml**	**1 Pacote= 200 ml**	**<30 mg**

CHOCOLATES	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
BARRA ENER. NEUTRA (NUTRICIA)	**8x45 g**	**1Quadrado=7.5 g**	**---**
BARRA ENER. MORANGO (NUTRICIA)	**8x45 g**	**1Quadrado=7.5 g**	**---**
BARRA ENER. CAFÉ (NUTRICIA)	**8x45 g**	**1Quadrado=7.5 g**	**---**
BARRA ENER. MENTA (ENERGY OPTION)	**8x45 g**	**1 Dose=25 g**	**---**
BARRA ENER. FRUT SILV (MILUPA)	**8x45 g**	**1 Dose=25 g**	**7 mg**
BOMBONS CHOQUITOS (TARANIS)	**280 g (20x14g)**	**1 Bombom= 14 g**	**<12.5 mg**

PAPAS	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
PAPA BAUNILHA (TARANIS)	400g	1 dose=30 g	2.1 mg
PAPA FRUTOS SILVESTRES (TARANIS)	400g	1 dose=30 g	2.4 mg
PAPA PÊRA (MILUPA)	300g	1 dose=45 g	35 mg
PAPA BANANA/MAÇÃ (MILUPA)	300g	1 dose=45 g	35 mg

SOPAS	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
SOPA DE COGUMELOS (TARANIS)	5x15g	1 Saqueta=15 g	<45 mg

 GELATINAS/ OUTROS	PACOTE	QUANTIDADE	FENILALANINA
GELATINA DE FRAMBOESA (TARANIS)	5x19 g	1 Saqueta=19 g	3 mg
GELATINA DE BAUNILHA (TARANIS)	5x18 g	1 Saqueta=18 g	<2 mg
GELATINA DE BAUN/CHOC (TARANIS)	5x18 g	1 Saqueta=18 g	20 mg
CORN-FLAKES ESPECIAIS (MILUPA)	375g	1 Dose=30 g	3.9 mg
CEREAIS CHOCOLATE (MILUPA)	250g	1 Dose=30 g	9.3 mg
SUBSTITUTO DE QUEIJO (TARANIS)	160 g	1 Dose=8 g	7.2 mg
QUEIJO MOZARELLA (AE PKU E OTM)	1000g	1 Dose=30 g	33.4 mg
APERITIVOS TOMATE (VALPI)	100g	1 Dose=30 g	4.8 mg
PATÊ PROVENÇAL (TARANIS)	130g	1 Dose=15 g	<3.75 mg
CROISSANTS (AE PKU E OTM)	250g (5x50g)	1 Dose=50 g	mg
CROISSANTS DE CHOC. ((AE PKU E OTM)	285g (5x57g)	1 Dose=57g	6.3 mg

(*) Tabela elaborada pela Consulta de Nutrição do IGM

Se cumprirem todas estas normas, terão o prazer de ver o vosso filho crescer e desenvolver-se normalmente, e a felicidade de sentirem que foram vocês, com o vosso esforço e carinho, que mais contribuiram para que isso acontecesse.

A fenilcetonúria é um problema com solução.

Cabe-nos a todos resolvê-lo e evitar que se transforme num drama.

R. Vaz Osório

Realizado por:

Manuela F. Almeida - Nutricionista
Jorge M. Sales - Pediatra
Carla Carmona - Psicóloga
Laura Vilarinho - Farmacêutica
R. Vaz Osório – Presidente da CNDP

Revisto em 2003 por:

Manuela F. Almeida - Nutricionista
Manuela Nogueira - Nutricionista

Instituto de Genética Médica Jacinto de Magalhães
Praça Pedro Nunes, 88, 4050-466 PORTO
☎22 6070300 FAX 22 6070399
e-mail: manuela.almeida@igm.min-saude.pt

ISBN 972-8475-01-2