

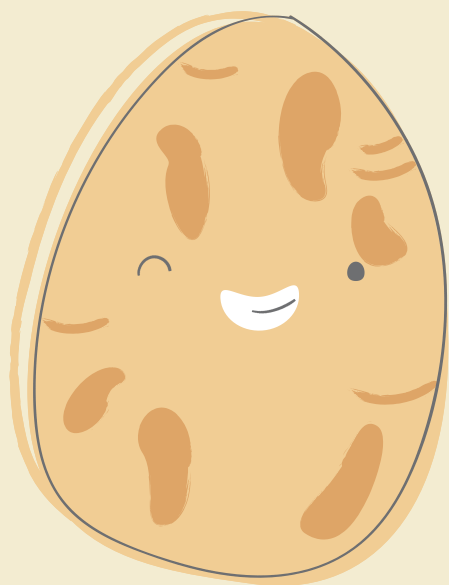


APAE

Rio de Janeiro - RJ

CARTILHA INFORMATIVA

ALIMENTAÇÃO NA FENILKETONÚRIA



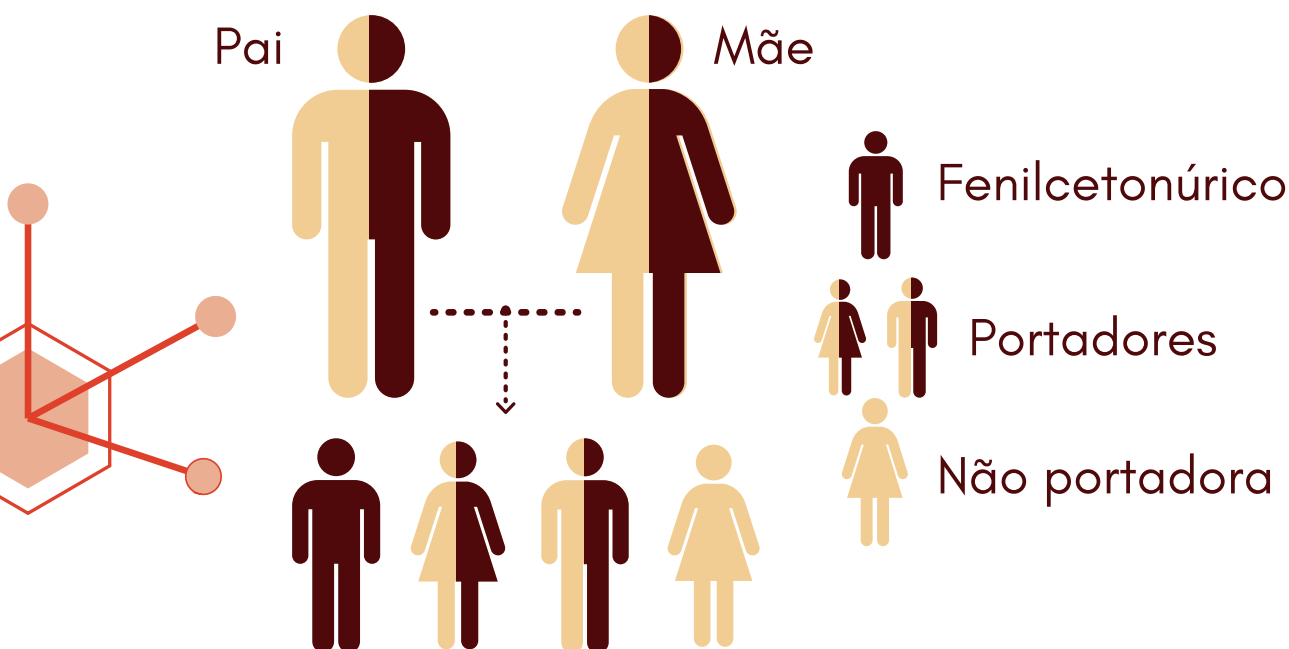


FENILCETONÚRIA

A Fenilcetonúria (PKU) é um erro inato do metabolismo de aminoácidos causado por uma alteração no gene da enzima fenilalanina hidroxilase que tem como função converter o aminoácido **fenilalanina** no aminoácido **tirosina**.

É uma doença hereditária, de transmissão autossômica recessiva, ou seja, pai e mãe (mesmo sem qualquer sintoma) são portadores de uma mutação no gene da enzima.

A probabilidade de um casal de portadores ter um filho com PKU é de 25% em todas as gestações do casal. Exemplo:

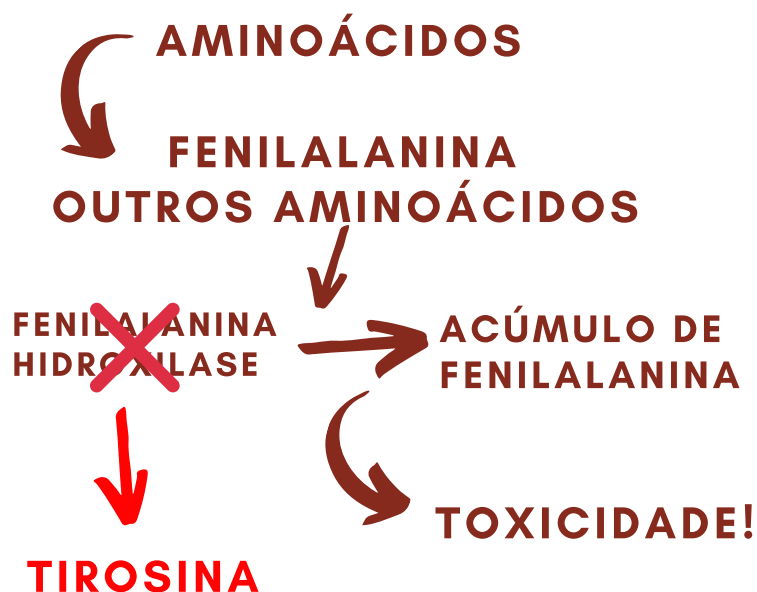
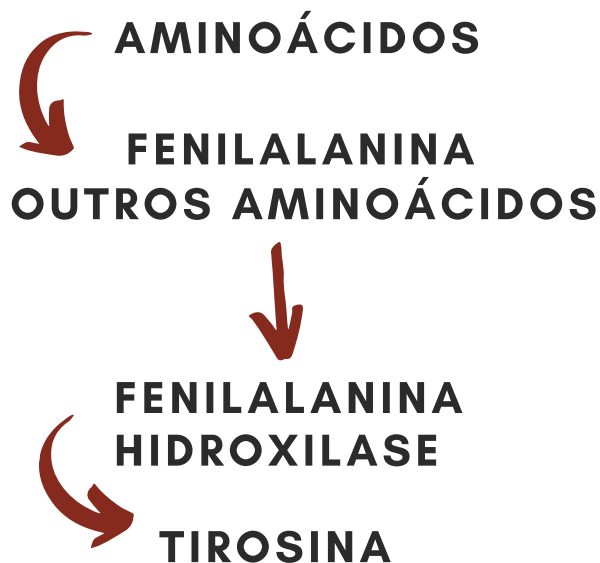


Indivíduos com fenilcetonúria, não são diferentes.
Apenas precisam de uma **alimentação** diferente.

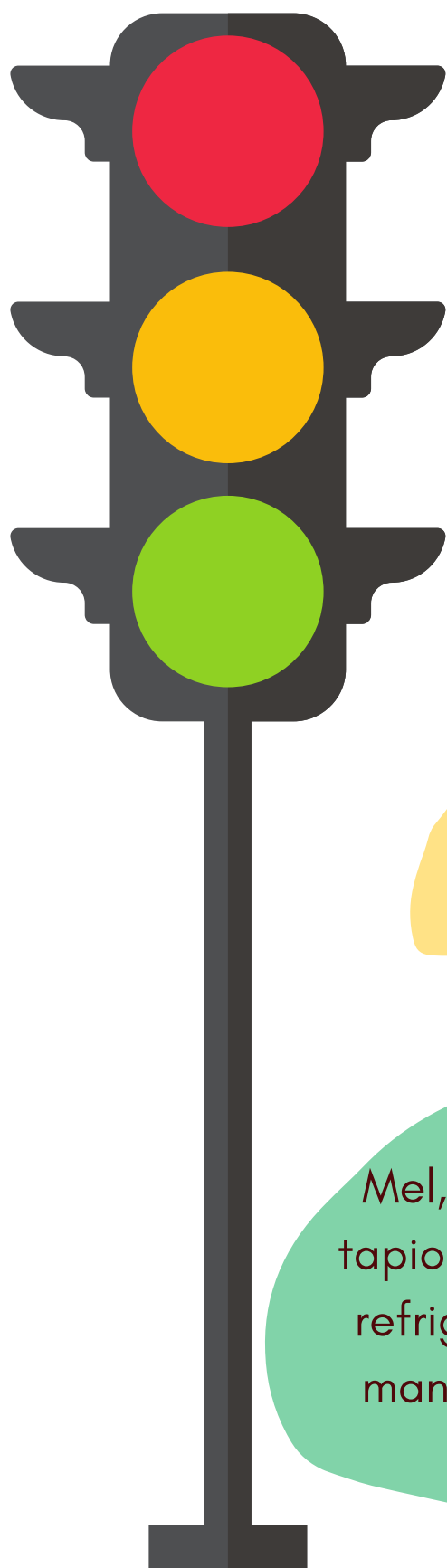
ALIMENTAÇÃO NA FENILCETONÚRIA

As complicações irreversíveis causadas pelo acúmulo de fenilalanina podem ser evitadas a partir de uma dieta pobre em fenilalanina já nas primeiras semanas de vida e durante toda a vida do indivíduo.

NA PKU:



ALIMENTAÇÃO NA FENILCETONÚRIA



GRUPO VERMELHO PROIBIDOS

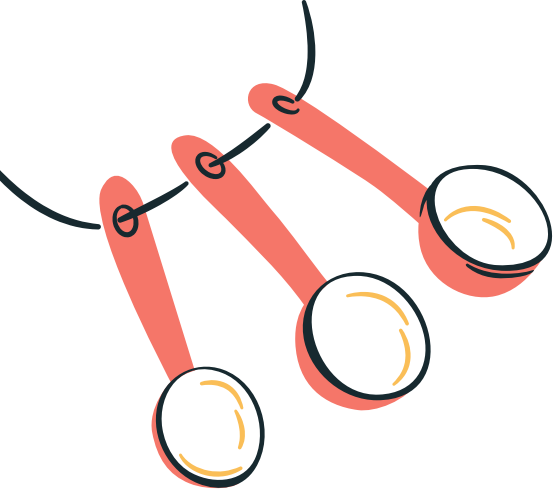
Carnes e seus derivados, feijão, ervilha, soja, grão de bico, lentilha, amendoim, leite e derivados, achocolatado, ovos, nozes, gelatinas, bolos, farinha de trigo, alimentos industrializados com alto teor de fenilalanina, pães, biscoitos e alimentos contendo aspartame.

GRUPO AMARELO CONTROLADOS

Batatas, aipim, batata doce, vagem, couve manteiga, maracujá, frutas secas, tamarindo, arroz.

GRUPO VERDE PERMITIDOS

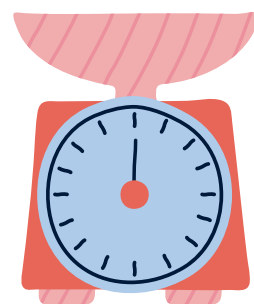
Mel, balas de frutas, algodão-doce, farinha de tapioca, polvilho, sagu, sucos de frutas artificiais, refrigerantes isentos de aspartame, café e chá, manteiga, azeite, gorduras vegetais e algumas frutas e vegetais.



INTRODUÇÃO ALIMENTAR

A introdução alimentar é um período que gera muitas dúvidas para os responsáveis. O paciente fenilcetonúrico, contará com o apoio de uma equipe multidisciplinar para dar o suporte necessário e esclarecer as inseguranças que podem surgir durante esse momento.

É fundamental que a família esteja envolvida no tratamento dietoterápico da doença, já que o ato de se alimentar, além de fisiológico é social, e os hábitos de todos que estão ao redor da criança, farão parte de sua rotina.

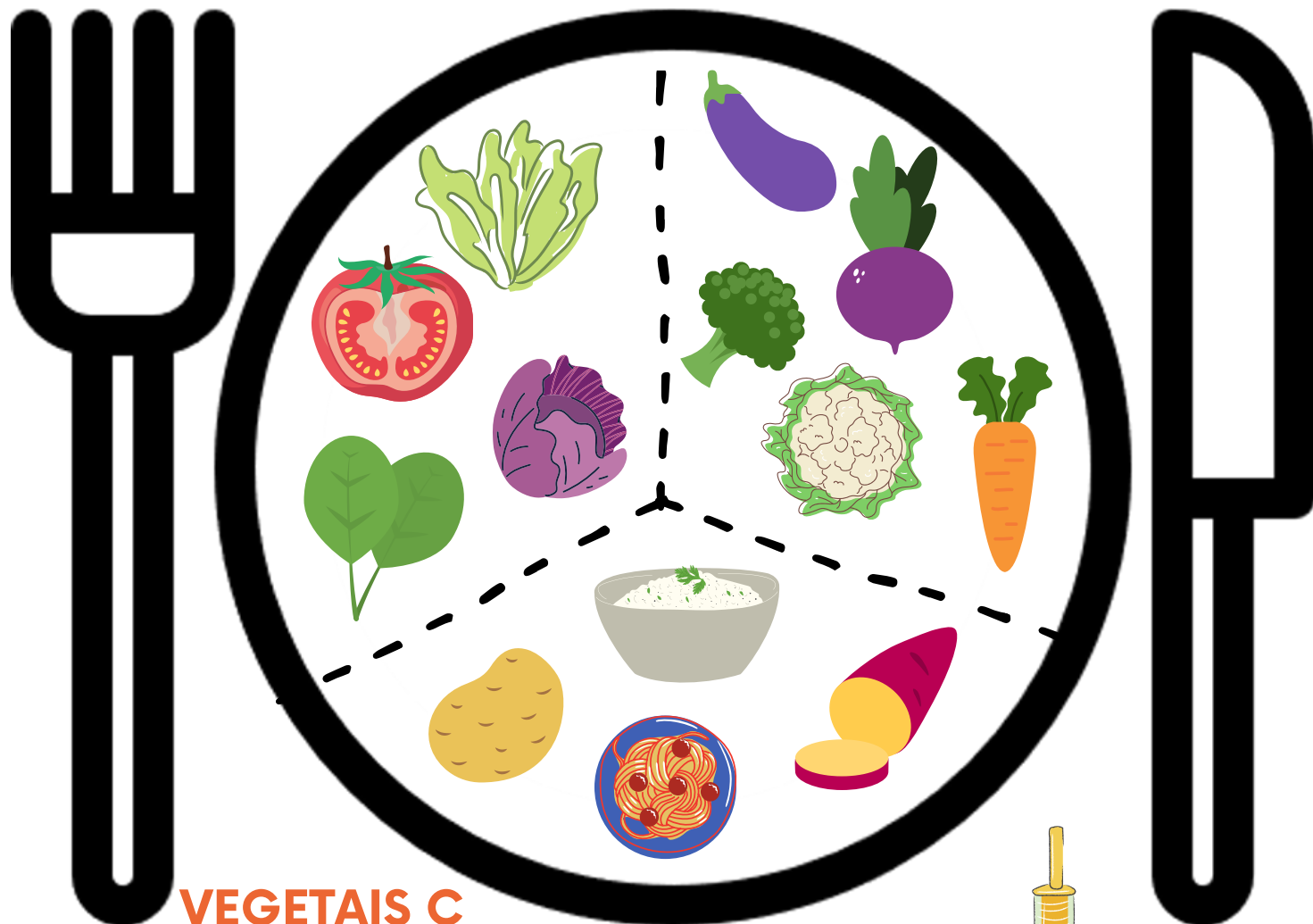


Aos familiares, responsáveis e cuidadores, é importante respeitar as restrições alimentares para o alcance de níveis de fenilalanina dentro do recomendado. Por isso, as refeições devem ser calculadas e os rótulos com suas informações nutricionais devem ser sempre consultados, mantendo alimentos hipoproteicos na alimentação da criança.

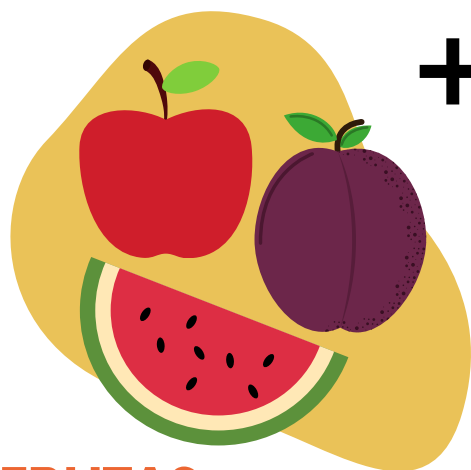
COMPOSIÇÃO PRATO FENILCETONÚRIA

VEGETAIS A

VEGETAIS B



VEGETAIS C
E CEREAIS



FRUTAS



FÓRMULA
METABÓLICA



AZEITE
ÓLEO DE
LINHAÇA

GRUPOS DOS VEGETAIS

VEGETAIS TIPO A

Acelga, alface, almeirão, agrião, aipo, cebola, coentro, couve, espinafre, pepino, pimentão, repolho, rúcula, tomate, salsa

VEGETAIS TIPO B

Abóbora, abobrinha, berinjela, beterraba, brócolis, cenoura, chuchu, couve-flor, jiló, nabo, quiabo, vagem, rabanete

VEGETAIS TIPO C

Aipim, batata baroa, batata doce, batata inglesa, cará, inhame

O tipo C, deve estar em equilíbrio no prato, junto aos cereais (como o arroz).

REFERÊNCIAS

AMORIM, T. ET AL. ASPECTOS CLÍNICOS DA FENILCETONÚRIA EM SERVIÇO DE REFERÊNCIA EM TRIAGEM NEONATAL DA BAHIA. REV.BRAS. SAÚDEMATERN. INFANT., RECIFE, V.5, N.4, P.457-462, 2005.

BLAU N, VAN SPRONSEN FJ, LEVY, HL. PHENYLKETONURIA. THE LANCET, NEW YORK, V. 376, N. 9750, P. 1417-1427, 2010.

BRASIL. INFORME TÉCNICO N. 49, DE 11 DE ABRIL DE 2012. ESCLARECIMENTOS SOBRE A FENILCETONÚRIA. 2012.

BRASIL. PORTARIA SAS/MS N° 1.307, DE 22 DE NOVEMBRO DE 2013. PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS - FENILCETONÚRIA. 2013.

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. SECRETARIA DE CIÊNCIA, TECNOLOGIA, INOVAÇÃO E INSUMOS ESTRATÉGICOS EM SAÚDE. DEPARTAMENTO DE GESTÃO E INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS E INOVAÇÃO EM SAÚDE. PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS DA FENILCETONÚRIA [RECURSO ELETRÔNICO] - BRASÍLIA: MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2020.

MACDONALD, A. ET AL. PKU DIETARY HANDBOOK TO ACCOMPANY PKU GUIDELINES. ORPHANET JOURNAL OF RARE DISEASES, V. 15, N. 1, P. 1-21, 2020.

YANO S, MOSELEY K, FU X, AZEN C. EVALUATION OF TETRAHYDROBIOPTERIN THERAPY WITH LARGE NEUTRAL AMINO ACID SUPPLEMENTATION IN PHENYLKETONURIA: EFFECTS ON POTENTIAL PERIPHERAL BIOMARKERS, MELATONIN AND DOPAMINE, FOR BRAIN MONOAMINE NEUROTRANSMITTERS. PLOS ONE, 2016.



Elaborado por:

**Associação de Pais e Amigos dos
Excepcionais do Rio de Janeiro
APAE-RIO**



Teste do Pezinho!
**"Um passo fundamental
para a vida!"**