

Filipa Pimentel  
Júlio C. Rocha  
Manuela F. Almeida

Abril de 2004

Instituto de Genética Médica Jacinto de Magalhães  
Praça Pedro Nunes, 88  
4099-028 Porto  
Tif: 226 070 300 Fax: 226 070 399

e-mail: [manuela.almeida@igm.min-saude.pt](mailto:manuela.almeida@igm.min-saude.pt)

ISBN 972-8475-07-1

## Doenças Hereditárias do Metabolismo das Proteínas



Imagem Capa: ANNE GEDDES

- ◆ Devem habituar as crianças com DHMP desde cedo a não “petiscar” dos pratos dos outros; é necessário respeitar as quantidades de alimentos instituídos na dieta para cada refeição; se conveniente, poderão servir menor quantidade de cada vez, de modo a que a criança fique com a ideia de que “repetiu” a dose;
- ◆ Devem manter contacto com outras famílias com o mesmo problema, o que é sempre possível e pode ser de grande interesse, podendo fazê-lo através da APOFEN; há sempre dúvidas que se esclarecem, ideias que surgem e novas receitas hipoproteicas para experimentar.
- ◆ Não devem lidar com as crianças com DHMP de forma diferente por causa da sua dieta. Há pessoas que não podem comer chocolate, outras que não podem tomar leite de vaca, etc.; estas crianças têm apenas uma lista mais vasta de alimentos que não podem comer!

## Conclusão

Após uma recolha de informação junto dos pais acerca da dieta de crianças com DHMP e de um trabalho de pesquisa bibliográfica de informação complementar, foi possível chegar à conclusão de que existem inúmeras formas de quebrar a monotonia de uma dieta tão restritiva como é o caso das adoptadas neste tipo de patologias.

Para além de todos os truques e dicas atrás referidos, aqui fica uma última sugestão aos pais: que sejam criativos e imaginativos, de modo a proporcionar às crianças com DHMP opções e alternativas diferentes que lhes permitam uma alimentação variada.



## Índice

	Pág.
Prefácio	
Introdução .....	1
I.    Leite Especial .....	3
II.   Papa .....	6
III.  Sopa .....	7
IV.  Prato .....	8
V.   Sobremesa .....	11
VI.  Merendas .....	12
VII.  Outros alimentos que podem incluir-se na dieta da criança com DHMP .....	13
VIII. Adaptação da ementa familiar .....	13
IX.  Adaptação das ementas na escola .....	14
X.   Festa de aniversário da criança com DHMP .....	16
XI.  Outras festas e comemorações .....	16
XII. Idas ao restaurante .....	17
XIII. Férias e Viagens .....	18
XIV. Congelação de alimentos .....	19
XV.  Outros Truques e Dicas .....	24
Conclusão .....	26

## Prefácio

O desafio da realização deste folheto resultou de uma preocupação da Associação Portuguesa de Fenilcetonúria (APOFEN) em fazer com que todos os pais e/ou portadores de Doenças Hereditárias do Metabolismo das Proteínas (DHMP) tenham as mesmas oportunidades de conhecimento sobre como não tornar estas dietas, em si tão restritivas, um problema no seu dia-a-dia.

Assim, foi reunida informação proveniente de um inquérito feito aos pais dos portadores de DHMP, da experiência da consulta de nutrição do Instituto de Genética Médica (IGM), bem como da publicada na literatura.

Com todos os conselhos práticos descritos na obra, tenta-se desmistificar o conceito de que “o meu filho tem uma DHMP e, como tal, está limitado nas suas actividades diárias”. Demonstra-se, então, que a dieta dos portadores de DHMP não deve interferir com a programação das suas férias, da festa de aniversário ou de outras actividades como a simples ida a um restaurante.

Ao longo do texto poderá encontrar truques e dicas sobre como tornar a alimentação do portador de DHMP o mais agradável e saborosa possível. Em casa, *coza chouriço com a sua massa, batata ou arroz, deixe-o comer as batatas do seu assado, faça molhos fabulosos com sabor a carne*. Se acha que é complicado ir ao restaurante com o seu filho, não pense assim porque a dose que pede para si pode perfeitamente ser partilhada com ele, ou seja, *se pede um cozido à portuguesa ou um assado, ele poderá comer as batatas, o arroz e os legumes ou as saladas (levem apenas pão ou tostas especiais para barrar com manteiga)*. Se for adepto de *fast food*, a criança poderá, de igual forma, frequentar estes espaços, e *comer as batatas fritas e beber sumos ou refrigerantes (desde que não sejam light) que acompanham os diversos menus...*

Será sempre muito importante que pais e familiares dos portadores de DHMP tentem aproximar o mais possível a sua alimentação à destes (Ex: comer mais sopa, legumes, saladas e fruta). Tente também dar-lhe, dentro daquilo que ele pode comer, uma alimentação com base no que vai preparar para a família (Ex: sopa de legumes, arroz de legumes, salada de fruta).

De um modo geral, “ele poderá fazer tudo o que quiser, desde que o ensine a viver com a sua doença”.

Manuela F. Almeida  
Júlio C. Rocha

- ◆ Na refeição da criança, considerar alguns dos seguintes aspectos:
  - Cortar os alimentos em pedaços pequenos e fáceis de mastigar;
  - Optar por ter utensílios apropriados para as crianças (prato, talher e copo de dimensão pequena e, de preferência, de material inquebrável);
  - Não dar alimentos muito condimentados às crianças mais pequenas;
  - Por fim, provar os alimentos antes de os dar à criança, para testar a temperatura e, assim, evitar queimaduras.
- ◆ As crianças aprendem por si só a reconhecer quando estão satisfeitas, por isso, devem evitar insistir com elas.
- ◆ Deve ser proporcionado à criança um leque alargado de escolhas “saudáveis” que lhes permitam, a longo prazo, desenvolver bons hábitos alimentares.
- ◆ Devem ser pacientes com as “manias” das crianças. Há alturas em que elas só tomam o leite naquele copo ou caneca, só aceitam comer o pão se estiver cortado daquela forma, etc. Para a criança, isto faz parte da sua refeição; ceder pode ser a resposta... o que importa é que comam! Com o decorrer do tempo elas deixam de dar tanta importância a isto.
- ◆ Devem deixar a criança à vontade e sentá-la confortavelmente à mesa numa cadeira adequada à sua idade, procurando mantê-la tranquila durante a refeição.
- ◆ Devem optar por distribuir a quantidade estipulada de alimentos controlados pelas várias refeições diárias, tal como indicado na consulta de nutrição. Relativamente aos alimentos livres (Ex: sumos, compota, geleia, rebuçados, etc.), a criança deve ingerir este tipo de alimentos entre as refeições principais, tendo em conta que estes não devem substituir os alimentos essenciais para ela (Ex: leite especial).
- ◆ Podem utilizar livros de receitas vegetarianas ou outras para tirar algumas ideias para a confecção de receitas especiais.
- ◆ Não devem dar às crianças com DHMP alimentos dos quais se desconhece a composição nutricional; sempre que houver alguma dúvida, o nutricionista deverá ser consultado.

## XV. Outros Truques e Dicas

De uma forma global, o desenvolvimento geral destas crianças ocorre de forma semelhante ao de uma criança sem DHMP, pelo que os pais apenas necessitam de pequenas orientações na forma de lidar com elas.

Sabe-se que as crianças aprendem muito com os exemplos dos pais e encarregados de educação. Por esta razão, é importante que tenham bons conhecimentos sobre a dieta das crianças com DHMP e que lhes demonstrem boas práticas, coerentes e consistentes, de modo a não as deixar confusas.

Por sua vez, os profissionais de saúde também assumem uma posição de relevo, na medida em que, em conjunto com os pais, lhes cabe a função de ajudarem estas crianças na compreensão e responsabilização gradual pela sua dieta.

Assim, e a título de exemplo, aqui ficam algumas **sugestões** para os pais:

- ◆ Devem transmitir aos filhos a ideia de que têm uma “dieta saudável”.
- ◆ Desde cedo, devem motivá-las a:
  - participar activamente na escolha de frutos e vegetais, e na leitura dos rótulos das embalagens quando vão ao supermercado;
  - participar na escolha do menu para as suas refeições. É importante que elas sintam que têm algum controlo sobre a sua alimentação, ainda que haja limites que condicionem as suas opções.
  - participar na elaboração e preparação das suas refeições ou alimentos especiais.
- ◆ Quando servirem um alimento novo à criança, devem procurar servi-lo com alimentos que lhe sejam familiares, encorajando-a a prová-lo. Contudo, devem contar com uma rejeição à primeira tentativa – as crianças mais pequenas são naturalmente desconfiadas e geralmente recusam alimentos que lhes são estranhos. Não deixe de lhe apresentar esse alimento, para que se habitue a ele.



## Introdução

As doenças hereditárias do metabolismo caracterizam-se pelo comprometimento do normal metabolismo de uma determinada substância, devido à ausência ou actividade reduzida da sua enzima ou cofactor.

Para melhor entender este conceito, podemos supor que o nosso organismo é uma grande fábrica



de transformação de energia. Esta energia é proveniente dos alimentos que ingerimos e que são transformados (**metabolizados**) na presença de pequeninos “operários” (**enzimas**) até estarem sob a forma de nutrientes (glícidos, lípidos e proteínas), substâncias que o organismo vai utilizar. Quando há uma falha enzimática no metabolismo, os nutrientes não conseguem ser correctamente aproveitados e podem acumular-se

no organismo, causando efeitos nocivos.

Relativamente às proteínas, e porque se trata do nutriente implicado no grupo de patologias que a seguir vamos abordar, as DHMP, importa referir alguns aspectos. As proteínas constituem um importante componente estrutural de todas as nossas células. As proteínas dos alimentos são importantes para construir e reparar os tecidos do organismo. Os **aminoácidos** são as unidades que constituem as proteínas, e dizem-se não essenciais ou essenciais, consoante o organismo os consegue ou não sintetizar, respectivamente. São os alimentos ricos em proteínas que contribuem com os aminoácidos essenciais que o organismo necessita para a síntese proteica. O valor biológico das proteínas é determinado pela proporção destes aminoácidos na sua constituição. 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.

Cada uma das DHMP resulta de uma falha na produção ou da inexistência da(s) enzima(s) que metaboliza(m) as proteínas e/ou aminoácidos, provocando a acumulação do(s) respectivo(s) aminoácido(s) e/ou metabolitos tóxicos em quantidades prejudiciais para o organismo.

As dietas de restrição são fundamentais para o tratamento da maioria das DHMP. Com o tratamento nutricional restringe-se a quantidade disponível de proteína e/ou do aminoácido em questão, permitindo evitar os seus efeitos tóxicos. Nas DHMP, a ingestão de alimentos de origem animal está, portanto, proibida ou limitada, uma vez que estes contêm grandes quantidades de proteína e/ou aminoácidos implicados nas referidas patologias.

A alimentação das crianças com este tipo de patologias constitui, assim, um desafio. A dieta implica uma restrição proteica, mas deve continuar a fornecer a energia e os nutrientes necessários ao bom desenvolvimento e crescimento da criança com DHMP.

Além disto, é importante que os pais instituem bons hábitos alimentares desde cedo e reforcem a ideia de que a criança deverá ter um cuidado acrescido com a sua alimentação ao longo da sua vida, uma vez que o plano alimentar especial, que é instituído e adaptado de acordo com o seu desenvolvimento, se manterá para sempre.



É certo que os níveis de tolerância destas crianças ao(s) tóxico(s) são diferentes, necessitando, como tal, de uma avaliação e terapêutica nutricionais individualizadas.

Geralmente, na dieta das crianças com DHMP, são estabelecidos três objectivos primordiais:

1. A toma do leite especial (substituto proteico);
2. O respeito pelas quantidades estipuladas no plano alimentar de alimentos controlados;
3. A exclusão de alimentos proibidos da dieta.

No entanto, há uma série de obstáculos que impedem ou dificultam o cumprimento do plano alimentar instituído, e que se opõem aos objectivos traçados. Fala-se, concretamente, do mau sabor que as fórmulas especiais apresentam, do não cumprimento das quantidades prescritas de alimentos controlados, da ingestão de alimentos proibidos, da monotonia em que a dieta incorre e da falta de informação dos pais, entre outras.

É na sequência da constatação das dificuldades enfrentadas que surgiu a ideia de elaborar este folheto, que tem como objectivo dar a conhecer aos pais das crianças com DHMP uma série de truques e dicas acerca da alimentação dos seus filhos, para que estes melhor cumpram a dieta.

Convém, no entanto, não esquecer, a necessidade de se renovar com frequência o *stock* de alimentos conservados no congelador e de os utilizar “por ordem de entrada”, ou seja, os primeiros a serem congelados devem ser os primeiros a ser utilizados, de modo a fazer-se uma correcta gestão dos alimentos armazenados.

#### Outras sugestões...

- ◆ Evitar temperar muito os alimentos para congelar; deve dar-ser o toque final na altura de os aquecer e servir;
- ◆ Não cozinhar completamente pratos que se tenciona congelar; o resto da confecção far-se-á quando aquecidos, na altura de servir;
- ◆ Evitar utilizar muita gordura na confecção dos pratos que se pretende congelar;
- ◆ Quando se congelar alimentos em recipientes rígidos, ter sempre o cuidado de deixar um espaço livre entre a superfície dos mesmos e a tampa, de modo a permitir a expansão do líquido aquando da descongelação;
- ◆ Para abreviar o tempo de congelação, colocar as embalagens perto das paredes do congelador, removendo-as mais tarde dessa posição;

Há, no entanto, outros alimentos (cozinhados ou preparados) a que se desaconselha a congelação, uma vez que esta não permite a manutenção absoluta das suas características organolépticas (cor, sabor, odor, textura). É o exemplo dos alimentos que se seguem:

- ◆ Pudins;
- ◆ Guarnições com natas para bolos, tartes e pudins;
- ◆ Saladas e sobremesas com gelatina, a menos que estejam batidas;
- ◆ Maionese especial;
- ◆ Batatas cozidas ou em saladas;
- ◆ Saladas de verduras.

O mesmo se pode fazer com os legumes depois de cozinhados, utilizando uma variedade ou misturando vários legumes. No entanto, há que ter sempre o cuidado de escorrer muito bem a água em excesso.

### Fruta

Nem sempre se encontra determinado tipo de fruta disponível durante todo o ano. Ao proceder-se à congelação da fruta sazonal poder-se-á desfrutar dela ao longo de uma temporada mais alargada. É possível congelar a fruta inteira, cortada, esmagada ou em puré, ou ainda fresca, em xarope, ou com açúcar, dependendo do fim a que se destina.



Importa salientar que se trata de um tipo de alimento que requer algum cuidado na preparação, de modo a evitar pisaduras ou manipulação excessiva.

Convém, igualmente, que seja lavada antes de ser congelada, evitando, porém, que absorva muita água, uma vez que isto dificulta o processo de congelação.

### Molhos

Quando se confeccionam molhos para servir com as massas, arroz ou legumes, pode preparar-se mais quantidade e congelar pequenas porções para uma próxima ocasião. É possível fazê-lo com os molhos previamente embalados aos quais se juntou legumes frescos, com os molhos preparados em casa (Ex: molho de tomate com especiarias), ou com caldos de cozedura de carnes, aos quais se deve retirar o excesso de gordura e coar convenientemente para que não fiquem restos de carne.

Como se verifica, há uma série de alimentos passíveis de serem congelados e que podem ser úteis em variadas situações, permitindo aos pais poupar algum tempo na confecção das refeições.

## I. Leite especial

O leite especial (substituto proteico) constitui, na maior parte dos casos, a principal e mais importante fonte proteica da dieta, razão pela qual é uma prioridade na alimentação das crianças com DHMP.

O **objectivo** da sua toma é garantir o aporte dos aminoácidos essenciais, excepto daquele(s) que se pretende restringir, de acordo com a patologia em causa, existindo, para isso, substitutos proteicos específicos para as referidas patologias (Tabela 1). Os leites 1 são utilizados até ao ano de vida e os leites 2 a partir desta idade. A excepção verifica-se na fenilcetonúria (PKU), em que o leite 2 é utilizado até aos 12 anos e o 3 a partir desta idade.

DHM das Proteínas	Leite especial
Fenilcetonúria (PKU)	PKU 1, 2, 3 <sup>®</sup>
Tirosinemia	TYR 1, 2 <sup>®</sup>
Leucinose	MSUD 1, 2 <sup>®</sup>
Homocistinúria	HOM 1, 2 <sup>®</sup>
Doenças do Ciclo da Ureia	UCD 1, 2 <sup>®</sup>
Acidúrias Orgânicas	
▪ Acidúria Metilmalónica	OS 1, 2 <sup>®</sup>
▪ Acidúria Propiónica	OS 1, 2 <sup>®</sup>
▪ Acidúria Isovalérica	MSUD <sup>®</sup> (1 <sup>o</sup> ano?)

Tabela 1. Leites especiais para as DHMP.

Normalmente, a **preparação** deste hidrolisado proteico, requer a adição de uma fonte glicídica (glicose, maltodextrinas ou sacarose), e outra lipídica (óleo de milho ou de girassol). Em alternativa, poderá ser utilizado o Produto 80056<sup>®</sup>, que adiante se descreve. Assim, dependendo da fórmula que se pretende obter, e a título de exemplo, a preparação pode seguir um dos seguintes esquemas:



PKU 1<sup>®</sup>  
Óleo de milho  
Glicose  
Água

PKU 1/2/3<sup>®</sup>  
Produto 80056<sup>®</sup>  
Água

MSUD 1/2/3<sup>®</sup>  
Produto 80056<sup>®</sup>  
Água



## A considerar:

■ **Óleo de milho** – a necessidade de se juntar o óleo de milho até, pelo menos, ao ano de idade, prende-se com o facto de, até essa fase, ter de se recorrer a uma fonte lipídica específica, uma vez que o resto da alimentação não consegue cobrir as necessidades totais em gordura. O óleo de milho é rico em ácidos gordos essenciais (AGE), nomeadamente ácido linoleico e ácido linolénico, que os estudos sugerem serem essenciais para um bom desenvolvimento psicomotor e da função visual.

■ **Glicose** – é utilizada até aos 6 meses de idade; a partir desta altura, é possível adicionar-se sacarose (açúcar). Este aspecto está relacionado com a imaturidade fisiológica do intestino das crianças, uma vez que ao fornecer os glícidos na sua forma mais elementar (monossacarídeo - glicose), o aproveitamento é mais eficaz do que se fornecidos sob a forma de dissacarídeo - sacarose. Além disto, nos primeiros tempos após o nascimento, a ausência ou imaturidade da enzima necessária ao metabolismo da sacarose faz com que a sua utilização esteja contra-indicada nesta fase, evitando-se, assim, a ocorrência de transtornos intestinais na criança, como por exemplo a diarreia.

■ **Produto 80056® (Mead Johnson)** - trata-se de uma fonte energética (glícidos e lípidos), com vitaminas e minerais, isenta de proteína; encontra-se à venda nas farmácias e constitui uma alternativa à utilização conjunta de óleo de milho e glicose. A sua utilização depende do gosto da criança e de factores de ordem económica.



■ **Água** – deve ter um teor de mineralização total inferior a 500mg/L e um teor em sódio dentro dos limites toleráveis - inferior a 20mg/L. Deste modo, tentamos evitar alterações bruscas no sabor bem como as complicações relacionadas com a pressão arterial na criança, por uma ingestão de sódio desnecessariamente elevada.

*Após o ano de idade, o leite especial pode ser preparado apenas com água. Contudo, devido ao sabor desagradável que apresenta, poderá ser necessário continuar a recorrer-se à adição de glicose/sacarose e óleo de milho/girassol, ou do produto 80056®.*

## Batatas (em puré)

As sobras de batatas cozidas podem ser reduzidas a puré, acondicionadas convenientemente e depois congeladas. Para aquecer, adicionar ao puré um pouco de leite Loprofin® ou Harifen®, manteiga e especiarias (opcional), colocando no forno ou no microondas.

## Massas/Arroz especial

É possível congelar massas ou arroz especial depois de cozinhados sem, com isso, alterar as suas características normais. Contudo, quando houver necessidade de congelar estes alimentos, deve ter-se o cuidado de não os cozinhar completamente. A cozedura completar-se-á quando se aquecer o alimento para servir. Nesta altura, pode-se juntar, por exemplo, um molho apetitoso e levar ao forno a gratinar ligeiramente.



## Sopa

Quando se prepara sopa, poder-se-á preparar doses a mais e congelar essas porções; numa situação em que se possa, eventualmente, estar mais desprevenido poderá ser útil ter uma dose de sopa “extra” já feita.

## Legumes



Ter sempre legumes prontos a cozinhar ou a servir pode ser de grande utilidade em qualquer altura.

Uma vasta gama de legumes pode ser submetida a congelação (excepto a alface e outros vegetais semelhantes utilizados em saladas), mantendo o sabor original quando servidos.

Se se destinarem ao consumo em cru, devem ser preparados, lavados, escorridos e cortados da forma mais adequada e embalados em película aderente ou em sacos de congelação.



## Embalagem

Este aspecto é dos mais importantes no processo de congelação de alimentos. Só se conseguem bons resultados se acondicionarmos correctamente os alimentos que pretendemos congelar.

A melhor forma de embalar alimentos é aquela que permite que estes mantenham a sua humidade natural no interior da embalagem, impedindo que esta seja absorvida pelo frio.

Existem embalagens destinadas à congelação disponíveis no mercado, mas se se optar por não comprar embalagens especificamente para este fim, podem ser adoptadas as indicações que se seguem:

- ◆ Envolver os alimentos em película aderente, pressionando-os, de modo a fazer sair todo o ar do interior;
- ◆ Para porções susceptíveis de ficarem guardadas por períodos mais longos, voltar a envolver o alimento em papel de alumínio;
- ◆ Por fim, agrupar pequenas porções em sacos de congelação (transparentes, próprios para alimentos e não utilizados anteriormente), removendo todo o ar existente, fechando-os convenientemente e colocando uma etiqueta com as indicações necessárias (Ex: natureza do conteúdo, quantidade/peso, data de congelação, etc.).

## Que alimentos congelar?

### Pão/ Bolos/ Queques/ Bases para tartes

Sempre que confeccionados em casa, estes alimentos podem ser cortados em fatias (Ex: pão e bolos), e congelados, de acordo com as indicações de congelação já referidas. Desta forma, sempre que necessário, podem ser descongeladas as quantidades necessárias (no frigorífico, à temperatura ambiente ou no microondas), obtendo-se alimentos frescos e fofos.



### Rissóis / Pastéis/ Pizza



Sempre que preparados em casa, os rissóis, pastéis, crepes, massa de pizza, pizza recheada ou pataniscas (em cru) podem ser congelados para posterior utilização. Na altura de servir, e dependendo do alimento em causa, basta fritar, aquecer no microondas ou levar ao forno, dando-

lhe um toque pessoal.

O leite especial pode ser **tomado de uma vez** ou, preferencialmente, **ao longo do dia**, mais líquido ou mais espesso, com ou sem sabores adicionados: a escolha é da criança e o objectivo primordial é que o leite seja tomado, embora haja mais vantagens para o organismo quando as tomas são repartidas ao longo do dia. No entanto, há que ter em atenção que, quando a fórmula é dada mais concentrada, deve assegurar-se, paralelamente, uma ingestão adequada de líquidos por forma a evitar cólicas, diarreias ou náuseas.

Para melhorar o sabor do leite especial e facilitar a sua toma, podem ser usados alguns **truques**:

- ◆ Antes da criança o tomar, agitar o leite convenientemente, de modo a dissolver eventuais grânulos que se tenham formado e depositado no fundo;
- ◆ Preparar o leite especial com leite Loprofin® ou Harifen®, ou mesmo com o leite em pó habitual (Ex: Aptamil®, Nan®, S26®,...);
- ◆ Juntar a fórmula especial à papa de cereais ou aos cereais especiais;
- ◆ Juntar a fórmula especial à farinha Maizena®, cozinhada com açúcar, limão e um pau de canela;
- ◆ Para os mais crescidos, adicionar mel, groselha, cevada ou Cola Cao®;
- ◆ Juntar fruta e fazer um batido no copo misturador;
- ◆ Preparar o leite especial com sumos de fruta natural (Ex: sumo de maçã ou laranja), concentrados de sumo (Ex: Sunquick®, Tang®) ou néctar do tipo Compal® ( $\leq 0,2g$  de proteína/100ml).



## Outras estratégias...

- ◆ Servir o leite especial no biberão, num copo tapado com palhinha ou numa caneca colorida ou com bonecos;
- ◆ Prepará-lo de véspera e servi-lo frio;
- ◆ Não dizer perto da criança que a fórmula sabe mal; de alguma maneira ela retém esta ideia e pode mesmo vir a recusar o leite.

## II. Papa

A papa (ou farinha) sem glúten é dos primeiros alimentos que se introduz quando se inicia a **diversificação alimentar**.

A papa utilizada na alimentação da criança com DHMP deve ser uma **papa hipoproteica**. Existem disponíveis a Nutribén 1ª Papa®, as especiais da Milupa e da Taranis, e a farinha Maizena®.

Normalmente, a primeira papa que se introduz nestas crianças (por volta dos **3-4 meses**) é a Nutribén 1ª Papa®, uma papa instantânea não láctea e sem glúten. Trata-se de uma papa à base de amido de milho e farinha de arroz, cereais hipoalergénicos e de fácil digestão. Porém, enquanto que numa criança sem DHMP a papa é preparada com o leite adaptado, nestas crianças é preparada apenas com água. Além disso, uma criança sem este tipo de patologias passa a uma papa láctea com glúten aos 6 meses, contrariamente a estas crianças, que mantêm sempre a Nutribén 1ª Papa® ou as outras adequadas a este tipo de doenças.

A preparação da farinha Nutribén® é simples e consiste em deitar num prato 150-200ml de água fervida e adicionar depois a quantidade de farinha prescrita, mexendo com um garfo até à sua completa dissolução; no biberão o procedimento é semelhante, bastando agitá-lo para dissolver a farinha.

A farinha Maizena® tem de ser cozinhada e a sua preparação consiste em dissolver cerca de 4 medidas de farinha (20g) num pouco de água fria ou em leite especial de pacote (Loprofin® ou Harifen®), adicionar água ou leite em quantidade suficiente para perfazer cerca de 150-200ml. Depois junta-se uma medida de açúcar, uma casca de limão e um pau de canela e leva-se ao lume, mexendo sempre até ferver e engrossar. No final, retira-se a casca de limão e o pau de canela e coloca-se no prato para servir.



- ◆ Sempre que possível, optar por locais onde se tem a certeza que há a possibilidade de cozinhar e conservar adequadamente os alimentos;
- ◆ Elaborar uma lista com todos os alimentos que se devem levar; sempre que for necessário organizar uma viagem bastará consultá-la;
- ◆ Além de fruta e sumos, ter sempre à mão alimentos especiais como leite Loprofin® ou Harifen®, bolachas, pão, bombons, barras energéticas, etc, e fazer os possíveis por levar quantidades extra; durante a viagem poderão ser de grande utilidade;
- ◆ Levar alimentos já preparados e/ou pré-preparados (Ex: sopa congelada, pão especial congelado, etc.);
- ◆ Levar a balança digital para pesar os alimentos.

### Outras estratégias...

- ◆ Transportar utensílios como fogão de campismo, malas térmicas com acumuladores de frio, termos para comida ou para líquidos, etc.
- ◆ Tentar manter os horários das refeições e minimizar alterações muito bruscas da dieta.

## XIV. Congelação de Alimentos

Congelar alimentos crus ou cozinhados pode ser uma estratégia de grande utilidade, não só para situações de “emergência” em que há necessidade de uma refeição pronta, mas também como forma eficaz de os conservar.

No entanto, não é um método muito utilizado pelas pessoas, uma vez que há o receio de que os alimentos percam as suas qualidades nutricionais e manifestem alterações de sabor, cor e aspecto.

Na realidade, para que isto não aconteça, e para que os alimentos mantenham as suas características intactas, são necessários alguns cuidados que o próprio método requer.



### Sobremesa

- Fruta fresca;
- Salada de fruta
- Gelatina Gelly-Já®.



### Bebidas

- Néctares do tipo Compal®;
- Sumos de fruta fresca;
- Refrigerantes com açúcar (em geral, os **light** estão **desaconselhados**, sendo **proibidos** na fenilcetonúria e tirosinemia).

Caso prefiram, os pais poderão, de igual forma, levar alimentos especiais para a criança, pedindo para os prepararem no restaurante (Ex: pizza, massa, etc.) ou levá-los já preparados (Ex: pão especial para barrar com manteiga ou compota, sopa, arroz ou massas especiais cozinhadas, solicitando para os aquecerem, pastéis ou rissóis já fritos, pedindo no restaurante para que acompanhem com saladas e legumes variados, etc.).

Ir ao restaurante chinês também não constitui nenhum entrave à alimentação das crianças com DHMP. Quase todos os pratos servidos nestes locais têm uma quantidade apreciável de legumes salteados que podem ser separados no prato ou confeccionados à parte segundo a preferência da criança. Há, ainda, que ter em conta que a soja é um alimento proibido e, como tal, as saladas e/ou misturas de vegetais estufados não a devem conter. Relativamente ao arroz, deve escolher-se o arroz branco em vez do arroz *xau-xau*.

## XIII. Férias e viagens

Para evitar grandes dificuldades e proporcionar férias e viagens divertidas a toda a família, basta que a alimentação das crianças com DHMP seja convenientemente organizada.

Abaixo encontram-se descritas algumas **ideias** a ter em consideração quando se prepara uma viagem:



Por vezes, a papa pode também ser rejeitada pela criança com DHMP. Para **ultrapassar esta barreira**, poder-se-á:

- ◆ Preparar a papa com o leite Loprofin® ou Harifen®;
- ◆ Misturar fruta batida ou iogurte especial;
- ◆ Adicionar compotas de fruta;
- ◆ Juntar açúcar;
- ◆ Polvilhar a papa com canela;
- ◆ Juntar bolachas especiais trituradas;
- ◆ Juntar uma colher de café de manteiga ao preparar a farinha Maizena®;
- ◆ Não deixar a papa muito espessa (depende do gosto da criança) ou com grumos, podendo-se, neste último caso, passá-la com a varinha mágica;
- ◆ Servir a papa fria.



Para além disto, pode-se sempre arranjar formas de proporcionar à criança com DHMP refeições divertidas, utilizando, por exemplo, pratos com desenhos e talheres pequenos e coloridos.

## III. Sopa



A **introdução** da sopa (caldo ou puré de legumes) ocorre por volta dos **4 meses e meio** e, na generalidade, não constitui um grande obstáculo no dia alimentar destas crianças.

A introdução dos legumes na sopa faz-se de forma semelhante a uma criança sem este tipo de patologias, ou seja, de forma gradual, com porções reduzidas, começando-se pelos menos alergénicos, como é o caso da cenoura, abóbora, cebola, aipo, beterraba, alface, couve branca, etc., e a intervalos regulares – 3 a 5 dias de intervalo na introdução de cada um dos novos legumes. No entanto, esta introdução ocorre de forma limitada e de acordo com o tipo de alimento e respectiva quantidade indicada nas **Tabelas de Partes**, disponibilizadas na Consulta de Nutrição do IGMJM.

Em oposição ao que acontece na diversificação alimentar normal, a introdução da carne, do peixe, do ovo e das leguminosas na sopa, nunca chega a acontecer, uma vez que estes alimentos estão proibidos na dieta destas crianças.

Outros **ingredientes** que se podem utilizar na confecção da sopa são as massas especiais, a fécula de batata, o arroz especial e a tapioca.

Se por algum motivo a criança colocar algum entrave à ingestão da sopa, sugerem-se algumas **ideias** para ultrapassar esta barreira:

#### Textura:

Adaptar a textura da sopa à idade e ao gosto da criança (mais ou menos passada, com legumes aos pedacinhos, etc), de forma a quebrar a monotonia que pode ser a sua alimentação.

#### Temperos:

Utilizar azeite no final da cozedura e/ ou ervas aromáticas (Ex: salsa ou coentros).

*Nota: A utilização de sal é desaconselhada até, pelo menos, ao ano de idade.*

#### Variedade:

Inovar e variar o tipo de sopa confeccionado.

#### Equidade:

Fazer a mesma sopa para toda a família; é uma forma destas crianças não se sentirem diferentes das restantes pessoas que com ela privam.

## IV. Prato

A refeição do prato constitui, por vezes, a parte mais difícil da alimentação das crianças com DHMP, visto que é onde a “diferença” em relação aos outros é mais marcada. Como anteriormente referido, há **alimentos**, ditos **proibidos**, que não chegam a ser incluídos na sua dieta. A carne, o peixe, o ovo e as leguminosas continuam a não fazer parte do processo de diversificação alimentar que ocorre numa criança com um diagnóstico de DHMP.



- ◆ Assegurar-se de que os pais do(a) aniversariante têm conhecimento do problema da criança e informar-se acerca do tipo de alimentos que vão estar disponíveis na festa, para que possam dizer-lhe os que pode ou não comer;
- ◆ Levar alimentos especiais para a criança: bolinhos, queques, bolachas ou biscoitos, pão, rissóis, mini pizzas, bombons, etc;
- ◆ Podem, também, pedir aos pais do(a) aniversariante para terem alguns alimentos permitidos (Ex: gelatinas coloridas (Gelly-Já®), fruta cortada aos pedacinhos, rebuçados de fruta, batatas fritas de pacote simples, pipocas, etc.);
- ◆ Por fim, nunca é demais (re)lembrar à criança a lista de alimentos permitidos vs alimentos proibidos.

## XII. Idas ao restaurante

Não há qualquer motivo para que os pais de uma criança com DHMP deixem de frequentar restaurantes, por pensarem que esta não pode comer os pratos lá confeccionados. A sua alimentação é diferente, mas há uma série de alimentos que se podem escolher e combinar, de modo a proporcionar-lhe uma refeição diferente:

#### Sopa

- Caldos ou purés de legumes.

#### Prato

- Arroz branco cozido;
- Batatas fritas;
- Saladas variadas (Ex: tomate, alface, pepino, cenoura raspada, pimento, etc.);
- Legumes variados (crus/ cozidos/ salteados);
- Molhos (Ex: de carne assada/ estufada, de tomate, etc.);
- Azeitonas.



## X. Festa de aniversário da criança com DHMP

Não se deve deixar de proporcionar a estas crianças uma festa de aniversário divertida só porque têm uma alimentação especial e diferente das outras crianças. Adoptando algumas das **ideias** que se seguem é possível tornar o seu dia agradavelmente diferente:

- ◆ Preparar o bolo de aniversário com ingredientes especiais, barrá-lo com compota, creme de frutas, ou substituto de clara de ovo em merengue, decorando-o com pedaços de frutas coloridas ou bolinhas de açúcar coloridas;
- ◆ Confeccionar doces e sobremesas que a criança com DHMP possa comer à vontade (Ex: queques especiais, bolinhos de cenoura e côco especiais, bolachas e biscoitos especiais com formas engraçadas, etc.);
- ◆ Disponibilizar alimentos que sejam permitidos para todas as crianças (Ex: batatas fritas, pipocas, rebuçados, etc);
- ◆ Caso haja necessidade de se ter alimentos proibidos na festa, fazer os possíveis por torná-los de aspecto semelhante aos reservados à criança com DHMP, minimizando-se, assim, o “impacto da diferença”. No entanto, a criança com DHMP deve ser habituada desde cedo a distinguir quais os alimentos que pode ou não ingerir, não sendo necessário fazer uma separação dos mesmos à mesa.



## XI. Outras festas e comemorações

Tal como acima referido, os pais também não devem deixar de levar a criança com DHMP às festas de aniversário das outras crianças ou a outras comemorações. Basta que tenham alguns cuidados:



A refeição do prato é, geralmente, constituída por batata, massa ou arroz especiais, acompanhados por saladas ou legumes cozidos, estufados ou salteados, inteiros ou ralados.

As **sugestões** que se seguem podem ser úteis para minimizar a diferença em relação às outras pessoas e proporcionar refeições agradáveis à criança, não só do ponto de vista gustativo, mas também apelativas ao olhar, já que dizem respeito à confecção e apresentação dos pratos:

### Açorda

- Pode ser preparada da seguinte forma: cozer cenoura com alho, alho francês ou cebola e ervas aromáticas congeladas (Ex: salsa ou coentros), passando depois a mistura de legumes com a varinha mágica. Juntar pão especial ( $\pm$  de 2 dias) cortado em cubinhos à água de cozedura e deixar amolecer, colocando o azeite apenas no momento de servir.

### Farinha de pau (ou Farinha de Mandioca)

- A farinha utilizada deve ser da mais fina.

- Pode ser preparada da seguinte forma: pôr água a cozer com cebola, alho francês e cenoura, passando de seguida a mistura de legumes com a varinha mágica. Deixar esfriar um pouco e juntar duas colheres de sopa de farinha de pau peneirada, mexendo sempre. Levar a cozer  $\pm$  5 minutos e, se formar grumos, retirar do lume e passar de novo com a varinha. Finalmente, juntar à farinha de pau o azeite em cru indicado na dieta.

### Batatas

- Assar as batatas com carne ou chouriço para que tomem o sabor;

- Assar as batatas com alho, cebola, azeite e ervas aromáticas.

### Arroz

- Cozer o arroz na água de cozedura de outros alimentos (Ex: frango, carne de vaca ou de porco, etc.) depois desta ser bem coada;

- Cozer chouriço no arroz, permitindo que ganhe um sabor diferente;

- Juntar Caldos Knorr® à água de cozedura (ATENÇÃO: apenas podem ser utilizados os de tomate e de legumes por terem um teor proteico reduzido).



### Massa Especial

- Depois de cozida e escorrida, levar a massa, por **breves instantes**, à frigideira com alho picadinho (ou em pó) e azeite;
- Servir a massa já cozida com molhos de diferentes tipos (Ex: molho *béchamel* especial);
- Polvilhar a massa já cozida com queijo *mozzarella* especial ralado ou substituto de queijo especial e levar ao forno a gratinar;
- Cozer a massa especial na água de cozedura de outros alimentos (Ex: frango, carne de vaca ou de porco, etc.) depois desta ser bem coada.

### Legumes

- Alternar o modo de preparar os legumes (crus/ cozinhados; inteiros/ cortados em juliana/ aos pedacinhos/ com formas engraçadas);
- Alternar o modo de confeccionar os legumes (Ex: cozidos/ estufados/ salteados/ gratinados com molho *béchamel* ou queijo especial ralado);
- Variar o tipo de legumes utilizados.



**Nota:** Muitas crianças preferem-nos crus a cozinhados, e outras não gostam deles misturados, o mesmo acontecendo com outros alimentos. Neste caso, devem ser servidos em cantinhos separados no prato ou em pratos com divisões, especiais para crianças.

*Exs. de como servir legumes crus:*

*Pepino em rodela fininhas, cenoura crua aos palitos, tomate cereja cortado às metades ou aos quartos, alface cortada em juliana, pimento cortado às tirinhas, cebola cortada às rodela ou meias luas, etc.*

### Molhos



- Preparar molhos com cores e sabores apelativos (Ex: molho de tomate com ervas aromáticas, maionese especial com salsa picada e alho em pó, molho *béchamel* com salsa picada, ketchup com maionese especial, etc.) para juntar às massas ou servi-las apenas com um pouco de manteiga ou margarina;
- Utilizar ketchup ou outros molhos embalados e que não contenham nenhum tipo de ingrediente proibido;

### Prato

- Ao levar a refeição preparada de casa, devem ter em atenção o prato referenciado na ementa e procurar assemelhar o prato que se leva à refeição da escola nesse dia:

- Massa especial em dia de massa normal;
- Arroz especial/normal em dia de arroz normal;
- Apresentação do prato semelhante à dos restantes pratos (os legumes, saladas e molhos podem ser os mesmos que são servidos às outras crianças, desde que não contenham alimentos ou ingredientes proibidos).

- Caso optem por mandar confeccionar os alimentos especiais na cantina, devem manter-se a par das ementas elaboradas para que o seu nutricionista as adapte, não esquecendo de reforçar a importância e o cuidado especial que requer a alimentação destas crianças.

### Sobremesa

- Sempre que possível, a sobremesa deve ser fruta e, normalmente, pode ser a mesma que é servida às outras crianças;

Quando a sobremesa não for fruta, devem optar por:

- ◆ Iogurte especial (com ou sem fruta adicionada);
- ◆ Gelatina do tipo Gelly-Já®;
- ◆ Gelados de água/sorbets;
- ◆ Outros doces preparados em casa. No entanto, a criança com DHMP deve ser habituada a deixar este tipo de sobremesa preferencialmente para ocasiões de festa.



**Nota:** É de extrema importância que se tenha sempre o cuidado de conservar e acondicionar adequadamente os alimentos confeccionados que devem ser levados de casa em mala térmica, pedindo apoio à cantina para os guardar no frio e os aquecer na hora de servir.

Quando, por algum motivo, não houver possibilidade de se contabilizar o teor proteico das refeições que a criança com DHMP faz fora de casa, os pais devem ter a preocupação de preparar uma **refeição hipoproteica ao jantar** (com produtos especiais – massa hipoproteica, arroz especial, etc.), de modo a **compensar** os excessos cometidos ao longo do dia.

- ◆ Tornar a refeição da criança semelhante à do resto da família; se não for possível em relação à totalidade da refeição, pelo menos em relação à sopa;
- ◆ Evitar ter disponíveis, em casa, alimentos proibidos; a pressão a que a criança é submetida fora de casa já é suficientemente grande;
- ◆ Colocar os alimentos proibidos em locais a que a criança não tenha acesso; no entanto, deve dizer-se à criança com DHMP desde pequena o que pode e não pode comer.

## IX. Adaptação das ementas na escola

A **alimentação das crianças em idade escolar** é de extrema importância, tendo um impacto directo na sua capacidade de concentração e no seu rendimento escolar global. Isto é particularmente relevante quando se fala de crianças com DHMP, como é o exemplo da fenilcetonúria, em que se evidenciam esses efeitos, quando têm níveis elevados de fenilalanina no sangue.

Muitas destas crianças fazem refeições na cantina das escolas que frequentam. Por vezes, surgem algumas **dificuldades** em conciliar essa necessidade da criança com a disponibilidade dos responsáveis da cantina para assegurar as refeições especiais e fazer o seu devido acompanhamento nessa situação.

Para ultrapassar esta situação, os pais deverão empenhar-se, no sentido de os sensibilizar para esse problema e obter o seu apoio.

Em função das ementas da cantina, e para tentar minimizar o impacto da “diferença” em relação às refeições das outras crianças, os pais poderão adoptar algumas das seguintes medidas:

### Sopa

- Ao levar a sopa preparada, devem fazer os possíveis por ser uma sopa parecida com a da ementa para esse dia.



- Utilizar molhos embalados (desde que o teor proteico seja  $\leq 0,5g/100ml$ ), juntando-lhes legumes frescos (Ex: juntar cogumelos laminados ao molho de cogumelos, pimentos cortados em cubinhos/tiras fininhas ao molho de pimentos, etc.). (**Nota:** estes molhos também podem ser adicionados aos estufados);
- Preparar molhos com sabor de carnes cozinhadas (Ex: molho de pimentos – fritar costeletas ou febras em azeite depois de temperadas em vinha d'alhos; uma vez cozinhadas, retirá-las e juntar ao azeite restante um pouco do vinho da vinha d'alhos, cebola picada, pimento às tirinhas, e um pouco de polpa de tomate; deixar estufar lentamente e no final passar com a varinha mágica).

### Outros truques...

- Utilizar ervas aromáticas na confecção dos diferentes alimentos (Ex: salsa e coentros);
- Combinar alimentos coloridos, dando-lhes formas engraçadas;
- Ter especial cuidado na apresentação dos pratos (Ex: decorar os pratos com *pickles*, pepinos em vinagre, azeitonas);
- Utilizar pratos com desenhos e talheres coloridos.

## V. Sobremesa

Deve-se procurar instituir o hábito de comer **fruta** desde cedo, inclusive à sobremesa. De certa forma, os pais terão a vida facilitada, na medida em que é fácil de preparar e saudável para a criança.

A **introdução** da fruta na diversificação alimentar ocorre por volta dos **6 meses**. De início, deve-se começar pela fruta menos alergénica, como é o caso da maçã, pêra e banana, cozida/triturada/crua ou em saladas. Na **tabela de equivalentes** encontram-se descritas inúmeras outras alternativas de fruta, que apenas devem ser introduzidas mais tarde, e de uma forma semelhante ao que acontece na introdução de legumes na sopa: gradualmente, em porções reduzidas e em intervalos regulares (entre 3 a 5 dias).





Embora se possa **preparar** e servir a fruta de várias formas (Ex: fresca, cozida, assada, em puré, em sumo, etc.), dar-lhe um toque especial poderá estimular as crianças a comê-la mais facilmente (Ex: juntar em papa com bolachas especiais, misturar na papa de cereais, dar maçã assada polvilhada com açúcar e canela; combinar fruta de cores diferentes raspada ou cortada em palitos ou em pedaços, que as crianças possam agarrar e comer à mão; fazer espetadas de fruta cortada aos cubos, etc).

É possível servir, também, **outro tipo** de sobremesas. O **iogurte especial** pode ser introduzido por volta do **7º-8º mês** e pode ser adicionado à fruta batida. Além disto, há receitas especiais, descritas no livro “COMER BEM... SEM FAZER MAL!”, que os pais podem seguir, de forma a proporcionar momentos diferentes às crianças com DHMP.

No entanto, na falta de disponibilidade para tal, a **gelatina Gelly-Já®** constitui uma boa e rápida alternativa; esta poderá ser servida com fruta aos pedaços ou misturada com outras de cores diferentes.

Os pais devem, no entanto, ter em atenção o seguinte: não devem servir-se da sobremesa como recompensa ou incentivo para que a criança termine a refeição. Isto pode fazer com que esta crie mitos e ideias pré-concebidas em relação aos alimentos, sem necessidade para tal.

## VI. Merendas

As crianças toleram, naturalmente, menores quantidades de alimentos que os adultos a cada refeição, pelo que têm de **comer muitas vezes**, mas pouco de cada vez. Por esta razão, os pais devem ter sempre o cuidado de preparar os lanches e merendas da criança de acordo com as suas **necessidades e níveis de actividade física**, enviando-lhes alimentos especiais (Ex: bolachas, biscoitos, pão, leite, etc.) e fruta ou sumos de fruta, que poderão transportar na mochila. Assim, evita-se que permaneçam muito tempo sem se alimentar.



## VII. Outros alimentos que podem ser incluídos na dieta da criança com DHMP

Embora haja uma gama bastante alargada de produtos especiais hipoproteicos disponíveis para estas crianças, a sua alimentação é, por vezes, considerada bastante monótona e limitada em termos de variedade. No entanto, há alimentos que estas crianças podem consumir sem que, com isso, a sua dieta fique comprometida. A seguir enumeramos alguns exemplos:

- ◆ Sumos ou batidos de fruta fresca;
- ◆ Néctares do tipo Compal®;
- ◆ Gelados de água e fruta;
- ◆ *Sorbets* de gelo Häagen-Dazs® ou Carte D'Or®
- ◆ Iogurte especial;
- ◆ Compotas, geleias e marmelada;
- ◆ Gelatina (Gelly-Já®);
- ◆ Gomas e rebuçados de fruta;
- ◆ Amêndoas só de açúcar;
- ◆ Chicletes com açúcar.

Através da **leitura** atenta dos **rótulos das embalagens**, as crianças podem aprender, desde cedo, a reconhecer os alimentos com baixo teor proteico e que poderão fazer parte da sua lista de alimentos permitidos. Para além disto, também deverão ter particular atenção à existência de edulcorantes artificiais (Ex: **aspartame - E-951**) em determinados alimentos, e que estão **proibidos** na sua dieta.

## VIII. Adaptação da ementa familiar

Em casa, os pais devem fazer os possíveis por transmitir e enfatizar a importância da dieta que, a ser cumprida, permite evitar efeitos nefastos da doença.

Neste sentido, os pais assumem um papel crucial e devem unir esforços para ajudar a criança com DHMP a entender e a ter um interesse activo na sua dieta.

Assim, devem empenhar-se por:

- ◆ Aproximar a sua alimentação à dos seus filhos, comendo sopa, mais legumes (crus, cozidos ou estufados, etc) e fruta;