



# FENILCETONÚRIA

*Folheto Informativo*

*para*

*Professores*

Olá, chamo-me \_\_\_\_\_  
Tenho Fenilcetonúria (PKU) e gostaria que soubessem mais sobre a minha doença, para que assim me possam ajudar.  
Este folheto falar-lhes-á da minha doença e tentará responder a questões relacionadas com ela e com o seu tratamento (dieta). O meu tratamento vai depender essencialmente de uma total dedicação da vossa parte, pois a PKU é uma doença que dura toda a vida. Exceptuando a minha dieta especial, sou exactamente igual às outras crianças.



## NÚMEROS DE TELEFONE IMPORTANTES



# NOÇÕES BÁSICAS SOBRE PKU

## Os factos são os seguintes...

A PKU é uma alteração hereditária do metabolismo proteico. As crianças com PKU não têm a enzima necessária para o metabolismo (digestão) de um aminoácido chamado fenilalanina (PHE), que está presente em todas as proteínas dos alimentos.

As proteínas dos alimentos são importantes para construir e reparar os tecidos do corpo. Os aminoácidos são muitas vezes conhecidos pelos “tijolos” que constituem as proteínas. Existem 22 aminoácidos diferentes que se podem combinar de variadas maneiras para formar os diferentes tipos de proteínas nos alimentos. As enzimas são substâncias especiais que existem no corpo e que têm como função separar os aminoácidos existentes nas proteínas dos alimentos e recombiná-los, para formar as diferentes proteínas de que o corpo necessita.



Todas as crianças necessitam de uma certa quantidade de PHE para o normal crescimento e reparação dos tecidos.

Quase sempre a PHE que não é utilizada é convertida noutro aminoácido sendo eventualmente utilizada pelo corpo dos mais variados modos. Uma vez que as crianças com PKU têm falta da enzima que converte a PHE em excesso, a PHE extra vai aumentando gradualmente nos tecidos do corpo, incluindo o sangue. Esta PHE em quantidade excessiva impede o normal desenvolvimento cerebral e terá como consequência o aparecimento de um atraso mental.

## O lado bom é que...

Em quase todos os países, durante a 1ª semana de vida de um recém-nascido são feitas análises ao sangue para saber se tem ou não PKU (“teste do pézinho”).

A criança com PKU deve ser sujeita a uma dieta cuidadosa e controlada, que forneça a PHE necessária para o crescimento mas que previna o excesso de PHE, que interfere com o normal desenvolvimento cerebral. As análises ao sangue são, a partir de então, feitas regularmente. Se a dieta for iniciada precocemente, permite que uma criança com PKU se desenvolva normalmente, quer do ponto de vista físico, quer intelectual.

## E agora a dieta...

Uma vez que a PHE existe em todos os alimentos que contêm proteínas, as crianças com PKU devem limitar a ingestão de proteínas contidas nos alimentos. Os alimentos com altos teores de proteínas têm também níveis elevados de PHE e como tal devem ser evitados (Alimentos Proibidos). Os alimentos com pequenas quantidades de proteínas e de PHE, só podem ser ingeridos em quantidades controladas (Alimentos Permitidos mas Controlados). Alguns alimentos são considerados de consumo livre porque não contêm proteínas e são isentos de PHE (Alimentos de Consumo Livre). São ingeridos no sentido de ajudar a atingir a quantidade de calorias que a criança necessita para ter energia.

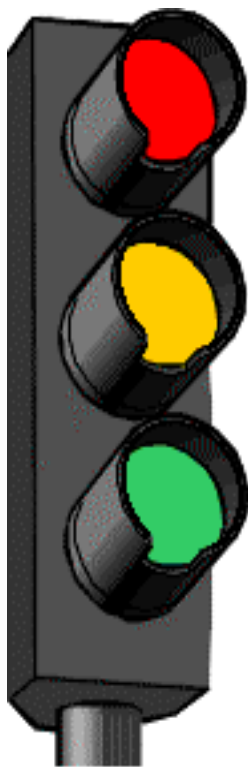


A criança com PKU toma uma bebida especial (“Leite”) que contem a maioria das proteínas, vitaminas e minerais que ela necessita para crescer e que tem uma pequena quantidade ou é isenta de PHE. Esta bebida especial fornece a quase totalidade dos nutrientes que as outras crianças recebem da sua alimentação normal. Tem um gosto e um aroma que pode parecer desagradável para quem não estiver habituado, mas as crianças com PKU habituaram-se ao sabor desta bebida desde pequenos e cresceram com ela.

A quantidade de bebida especial (“Leite”) e de alimentos que a criança ingere por dia é cuidadosamente calculada pelo nutricionista e pela família da criança. Todos os alimentos devem ser cuidadosamente pesados para controlar a quantidade de PHE que a criança ingere. Estas quantidades são ajustadas segundo as necessidades de crescimento da criança. Uma criança com PKU aprende muito cedo que a sua dieta é restrita e que deve perguntar aos pais se um novo alimento é permitido. Quando atingem a idade escolar, as crianças com PKU já têm uma boa noção acerca da sua dieta.



Os pais têm informação extensiva sobre os alimentos proibidos e permitidos. Se necessário, eles podem-lhe fornecer listas detalhadas dos alimentos que a criança com PKU pode ou não comer. Eis alguns exemplos:



**OS PROIBIDOS** - carne, peixe, aves, mariscos, moluscos e crustáceos (polvo, lulas, conquilha, amêijoia, 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 (canderel, aspartame)\*.

**OS PERMITIDOS MAS CONTROLADOS** —vegetais, sumos de vegetais, batata, fruta, sumos de fruta, arroz, farinhas infantis (Nutribén 1ª Papa), farinha de mandioca, fécula de batata, Maizena, tapioca, pipocas.

**OS LIVRES** — gorduras: todos os óleos, manteigas e margarinas vegetais. Produtos açucarados: açúcar sob todas as formas, chupas, rebuçados, sugus, marmelada, compota, geleia, mel, gelatina vegetal, groselha, sumos de fruta, xaropes de fruta, refrigerantes sem ser de dieta, sorvetes de água, pastilha elástica. Cevada, chá, limonada. Condimentos frescos ou em pó, salgados ou açucarados: sal, vinagre. Especiarias: louro, estragão, pimenta, açafraão, ..., canela, baunilha, açúcar baunilhado. Extractos de frutos. Alimentos com baixo teor de proteínas \*\*.

---

\*Alimentos, bebidas rebuçados ou chicletes que contenham Canderel, Aspartame ou qualquer outro adoçante artificial devem ser evitados pelas crianças com PKU porque estes adoçantes são feitos com mais de 50% de PHE.



\*\*Algumas fábricas alimentares usam ingredientes especiais para fazer alimentos com baixo teor em proteínas, tal como massas e bolachas para a dieta dos PKU. Alguns destes alimentos podem ser levados para a escola, fazendo parte da refeição ou do lanche da criança PKU. Estes alimentos são um importante complemento da dieta da criança PKU, porque variam a alimentação sem fornecer muita PHE.

## Como você pode ajudar...

Trate a criança com PKU como um membro normal e saudável da classe. Lembre-se que ela não é diferente de outra criança em termos de crescimento e desenvolvimento social, emocional, físico e escolar.



Mantenha um bom diálogo com os pais da criança para os pais saberem e poderem contabilizar os alimentos ingeridos fora de casa. Os pais da criança são os peritos em PKU mais próximos de si.

### Avise os pais:

- ... se a criança comeu algum alimento proibido.*
- ... se a criança não come os alimentos que são enviados de casa.*
- ... se a criança troca alimentos com os colegas.*
- ... no caso de se realizarem festas de aniversário, de Natal, etc., para que existam alimentos com baixo teor em PHE para a criança. Os pais podem querer enviar um suplemento destes alimentos, que se podem guardar e estar disponíveis para ocasiões especiais ou inesperadas.*



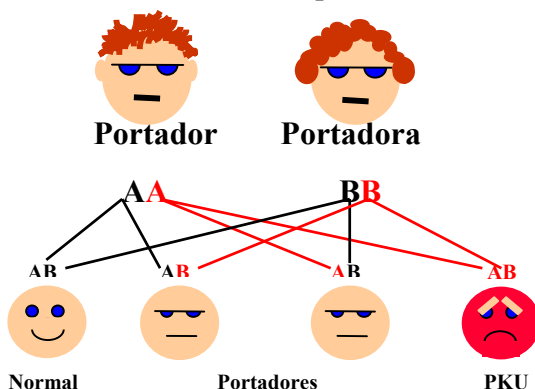
**Por favor** não dar à criança com PKU *qualquer* alimento proibido que conste da lista anteriormente fornecida ou que não foi autorizada pelos pais. Mesmo que sejam “pequenos pedacinhos” é o suficiente para que a PHE aumente no sangue. Mesmo que esses alimentos despertem a curiosidade da criança, ela está habituada a viver sem eles.

# PERGUNTAS E RESPOSTAS

## P. Com que frequência nascem crianças com PKU?

R. Aproximadamente 1 em cada 15000 recém-nascidos têm PKU. Aparecem cerca de 15 novos casos por ano em Portugal. Como em Portugal existe o rastreio precoce dos recém-nascidos (Programa Nacional de Diagnóstico Precoce), a maioria das crianças com PKU inicia uma dieta rigorosa e controlada em PHE durante o primeiro mês de vida. Quando a dieta é bem controlada revela-se tão eficaz que a criança pode crescer e desenvolver-se normalmente, frequentando escolas regulares.

## P. Uma vez que a PKU é hereditária será que todas as crianças nessa família terão PKU?



R. Para que uma criança tenha PKU é necessário que ambos os pais sejam portadores do gene PKU. Um portador tem um gene normal e um gene com PKU mas consegue digerir as proteínas normalmente. A criança com PKU herda um gene PKU de cada progenitor. Quando este casal tem um filho, há 25% de hipóteses da criança não ter o gene da PKU, 50% de hipóteses da criança ser portadora e 25% de hipóteses da criança ter PKU. Em cada gravidez esta percentagem da criança nascer com PKU é sempre a mesma (25%). Em algumas famílias, pode existir só uma criança afectada, enquanto que noutras famílias múltiplas crianças podem ser afectadas.

## P. Como sabem os pais o que dar de comer e beber todos os dias, às crianças com PKU?

R. A dieta da criança depende não só de uma prescrição individual como também das suas próprias preferências por alguns dos alimentos que constem da lista dos permitidos com baixo teor de proteínas. A dieta prescrita revela a quantidade de bebida especial (“Leite”) que a criança deve tomar, bem como o número de partes de PHE que ela deve ir buscar à tabela de alimentos.

**P. Como é que uma criança pode crescer comendo tão pouco?**

R. A bebida especial para as crianças com PKU contém a maior parte das proteínas, vitaminas e minerais de que estas necessitam para crescer. É sem dúvida, uma bebida especial! Os alimentos com baixo teor proteico que a criança ingere fornecem-lhe o resto dos nutrientes de que ela necessita. Os “Alimentos Livres”, por sua vez, fornecem calorias adicionais.



**P. A criança com PKU tem uma aparência ou comportamentos diferentes dos das outras crianças?**

R. Não, a criança com PKU é igual a todas as crianças da sua sala de aula, exceptuando o facto de estar sujeita a uma dieta especial.

**P. Como posso explicar a dieta a que as crianças com PKU se submetem aos restantes elementos da turma?**

R. As crianças pequenas conseguem compreender que, assim como os carros com motores diferentes necessitam de combustíveis diferentes (gasolina, gasóleo, gás, etc.), algumas crianças têm um organismo que funciona, também ele, de uma forma diferente do das outras crianças e, como tal, necessitam de alimentos diferentes. As crianças já um pouco mais velhas conseguem compreender o conceito semelhante ao de uma “alergia alimentar”.



Caso lhe seja perguntado não deve esconder o facto das refeições da criança com PKU serem diferentes das dos outros, mas também não se alongue nas explicações. Deve pedir à família da criança algumas sugestões sobre como responder a esta pergunta.



**P. No caso de uma criança com PKU ingerir alimentos com um elevado teor proteico, ela sentir-se-á mal?**

R. No caso de acontecer uma situação dessas, muito provavelmente a criança não se sentirá doente ou diferente em nenhum aspecto. É o elevado nível de PHE no sangue resultante da ingestão contínua de PHE em excesso que interfere com o desenvolvimento mental. As mudanças podem não ser observáveis por vários meses, um ano ou até mais. É exactamente o facto da alteração ser gradual e subtil que faz com que seja difícil à criança com PKU compreender que os alimentos com um elevado teor proteico lhe fazem mal.



**P. Qual a relação entre alguns adoçantes artificiais e PKU?**

R. O canderel ou NutraSweet são nomes comerciais do aspartame. São substitutos do açúcar em alguns alimentos e bebidas e contêm PHE. Quando o aspartame é metabolizado ou digerido no nosso organismo, mais de metade é PHE. As crianças com PKU **não devem ingerir alimentos com aspartame ou com fenilalanina** pois estes são como alimentos proteicos (ex: coca-cola diet, seven-up diet, etc.).

Este é o aviso existente em alguns produtos adoçados com Canderel ou outro tipo de adoçantes artificiais, normalmente encontrados em letras pequenas próximo da lista de ingredientes. ☞ **Contém Fenilalanina**

**P. Quando é que a dieta pode ser interrompida?**

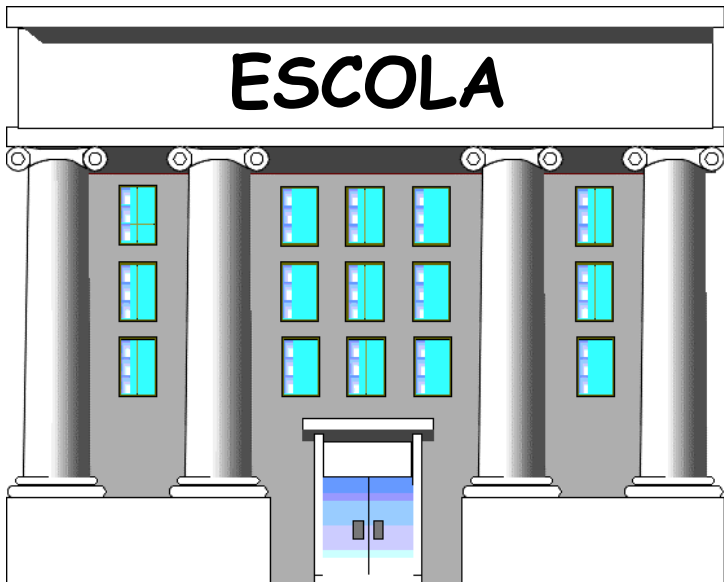
R. Pergunte aos pais da criança. Há alguns anos atrás, as crianças com PKU deixavam de se submeter à dieta quando atingiam a idade escolar. Actualmente, a maioria dos médicos aconselha as famílias a continuar a dieta por muito mais tempo. As mulheres com PKU que não estavam a fazer a dieta antes e durante a gravidez deram à luz crianças com graves deformações. Exactamente, por isso, os médicos aconselham as mulheres com PKU a manterem dieta rigorosa durante a idade de procriar.

# ACTIVIDADES

Esta secção dá-lhe sugestões para a realização de certas actividades no decurso das aulas, envolvendo todos os elementos da turma. Recorde-se que a criança com PKU, uma vez que foi diagnosticada precocemente e se submeteu a dieta, é exactamente igual a qualquer outra criança da turma.

Sempre que as actividades envolvam alimentos, consulte os pais da criança com PKU. Estes poder-lhe-ão dizer a quantidade de cada alimento que a criança está autorizada a ingerir.

As páginas que se seguem apresentam algumas sugestões de actividades que pode realizar, para descobrir as capacidades e necessidades dos seus alunos.



## As diferenças são divertidas!

A criança com PKU tem, sem dúvida, uma dieta especial e diferente. O professor pode utilizar este facto para ensinar todas as crianças que existem diferenças entre as pessoas e que são essas diferenças que tornam o Mundo mais interessante.

### “As pessoas são únicas”

- Fazer desenhos do corpo humano.
- Recolher fotografias de cada criança e da turma inteira.
- Pesar e medir cada criança.
- Mandar os alunos mais pequenos descreverem-se oralmente e os mais velhos por escrito.
- Deixar cada criança mostrar à classe como é especial e diferente.
- 



### “As pessoas comem alimentos diferentes”

#### HÁBITOS ALIMENTARES:

- Geografia (zonas do litoral, do interior, etc.).
- Internacional (mexicana, chinesa, italiana, etc.).
- Religião (os judeus não comem carne de porco e os hindus não comem carne de vaca, etc.).
- Sazonal (frutas e vegetais característicos das diferentes épocas do ano).
- Vegetarianos (não comem alimentos animais).

#### SAÚDE:

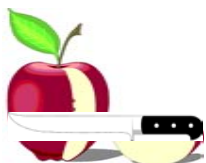
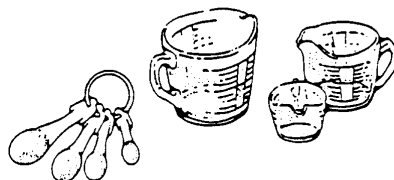
- Obesos (poucas calorias e poucas gorduras).
- Tensão arterial elevada (pouco sal).
- Diabetes (açúcar controlado).
- PKU (bebida especial e alimentos com poucas proteínas).
- Doenças cardiovasculares (poucas gorduras e pouco sal).

## Aperfeiçoamento das capacidades!

Eis algumas actividades que contribuem para fortalecer as capacidades escolares e de desenvolvimento que todas as crianças necessitam e que se revestem de particular importância para o desenvolvimento da auto-suficiência da criança com PKU. As actividades que se seguem são apropriadas para determinadas idades:

### Competências de medição

Utilize chávenas e colheres para medir ingredientes líquidos e secos.



### Competências de motricidade fina

Utilize uma faca para cortar, picar e separar os alimentos ou plasticina.

### Competências escolares

Seguir uma receita.

Escrever receitas.

Ler e coleccionar os rótulos dos alimentos.

Aprender a lidar com dinheiro, calorias, miligramas de PHE ou tempo.



## Coisas para fazer com os alimentos!

Muitas actividades nutricionais podem ser adaptadas para utilizar alimentos permitidos às crianças com PKU, para que todos possam participar igualmente. Não esquecer de consultar os pais da criança com PKU para saber quais os alimentos permitidos e em que quantidade.

### UTILIZE AS MESMAS FRUTAS OU VEGETAIS:

- Corte, pique, faça sumo.
- Prepare os alimentos de diferentes maneiras: cru, cozido, frito (com milho pode fazer pipocas, farinha, etc.).
- Explique de onde provêm os alimentos ou leve os seus alunos a uma excursão pelo campo. Ex: as laranjas crescem numa árvore, são espremidas, enlatadas ou engarrafadas, vendidas nas lojas e levadas para casa ou para a escola para beber.

### UTILIZE DIFERENTES FRUTOS OU VEGETAIS:

- Compare cores, texturas, formas e sabores.
- Mostre onde crescem (no solo, nas árvores, etc.).



Receitas especiais foram desenvolvidas e reduzem a quantidade de proteína nas preparações culinárias, utilizando produtos especiais com baixo teor em proteínas. Pergunte aos pais da criança com PKU se têm receitas que possam partilhar consigo e pergunte onde pode encomendar alguns produtos especiais pobres em proteínas.



Nota: Em Portugal, a encomenda de produtos com baixo teor proteico pode ser feita pessoalmente no Instituto de Genética Médica (IGM), por telefone ou carta. Existem também dois livros de receitas “COMER BEM...SEM FAZER MAL!” igualmente disponíveis no IGM.

## **Adaptado de:**

A Teacher's Guide to PKU  
Arizona Department of Health Services  
Mimi Kaufman, M.P.H.  
Maria Nardella, M.A., R.D.  
Office of Nutrition Services

## **Realizado por:**

Manuela F. Almeida - Nutricionista  
Carla Carmona - Psicóloga  
Luísa Coelho - Psicóloga

## **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 972-8475-05-5