



**CENTRO UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA – UniCEUB**  
**FACULDADE DE CIÊNCIAS DA EDUCAÇÃO E SAÚDE**  
**CURSO DE NUTRIÇÃO**

**ANÁLISE DA TABELA DE COMPOSIÇÃO DE ALIMENTOS DA  
ANVISA E QUALIDADE DE VIDA DOS FENILCETONÚRICOS.**

**Júlia Martins de Vargas**  
**Maria Cláudia Silva**

**Brasília, 2017**

## RESUMO

**Introdução:** A fenilcetonúria decorre de um erro inato no metabolismo e por conta disso não é produzida a tirosina, sem ela os fenilcetonúricos (PKU) não produzem em forma suficiente dopamina e noradrenalina. Em 2010, através da RDC nº19 a ANVISA criou a Tabela de Composição de Alimentos (TCA). **Objetivo:** Este estudo objetivou analisar a eficácia desta tabela para pais e portadores de fenilalanina. Sendo então um estudo descritivo do tipo transversal. **Metodologia:** A pesquisa foi divulgada para centros de triagem neonatal e os fenilcetonúricos e os pais de fenilcetonúricos deveriam responder um questionário online que contém quatro blocos informando sobre os dados pessoais, dados da pesquisa, qualidade de vida e frequência alimentar. **Resultados:** Neles foi possível dimensionar a validade da TCA, os pontos negativos e positivos da mesma, o preconceito e aceitação que os portadores sofrem e a busca deles por uma alimentação adequada e saudável e que diferente do que se imaginava não é o sobrepeso/obesidade e sim o baixo peso. Mas mesmo assim é possível perceber que a alimentação dos mesmos é pobre em alimentos *in natura*. O uso da suplementação é necessário, mas seu custo é elevado. **Conclusão:** O estudo trouxe benefícios para a comunidade de PKU, sugerindo melhorias na TCA.

**Palavras-chave:** Fenilcetonúrias. Fenilalanina Hidroxilase. Fenilalanina. Qualidade de Vida. Tabela de Composição de Alimentos. Agência Nacional de Vigilância Sanitária.

## 1. INTRODUÇÃO

Erros inatos no metabolismo são transtornos de natureza genética que na maioria das vezes correspondem a um defeito enzimático podendo esse ser capaz de interromper uma via metabólica (EL HUSNY, 2006). Um deles é proveniente da deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase. Esta enzima é responsável em converter o aminoácido essencial fenilalanina (FAL) – muito importante por ter um efeito antidepressivo, regulador da atenção e do humor - no aminoácido não essencial tirosina – utilizado na síntese de adrenalina. A falta da enzima hepática fenilalanina hidroxilase causa o aumento de FAL no sangue e nos tecidos o que leva ao quadro específico de fenilcetonúria (SALDANHA, 2007). Identificado no teste do pezinho, assim que a criança nasce este é obrigatório em todo território brasileiro, direito assistido pelo Estatuto da Criança e do Adolescente, inciso III do Artigo 10 da Lei nº 8069, de 13/07/1990 (MONTEIRO, 2006).

Os fenilcetonúricos, pela ausência da tirosina, não produzem em forma suficiente dopamina e noradrenalina. Essa insuficiência pode desencadear atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, hiperatividade, convulsões, alterações cutâneas (eczema e distúrbios de pigmentação), comportamento agressivo ou tipo autista, hipotonicidade muscular, tremores, microcefalia, descalcificação dos ossos longos, retardo do crescimento e odor característico na urina e suor (BRASIL, 2012).

As hiperfenilalaninemias são caracterizadas em quatro grupos, são eles: fenilcetonúria clássica (FAL superior a 20mg/dL e atividade enzimática residual menor que 1%), fenilcetonúria leve (FAL entre 10 a 20mg/dL e atividade enzimática residual de 1 a 3%), hiperfenilalaninemia (FAL entre 4 e 10 mg/dL e atividade enzimática residual maior que 5%) e deficiência de tetrahydrobiopterina (determinada pela deficiência do co-fator BH<sub>4</sub>) (BRASIL, 2012).

A prevalência de fenilcetonúria no Brasil é divulgada pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN), Ministério da Saúde. Em 2001, o índice era de 1:15.839, em 2002, a prevalência foi de 1:24.780 (em 18 estados brasileiros) (BRASIL, 2013). Em 2003 foram diagnosticados 985 casos, nos 23 estados brasileiros. Já em 2006, o dado mais recente divulgado, foram identificados 1.225 casos em 12 estados brasileiros (MONTEIRO, 2006).

O tratamento consiste na retirada de alimentos ricos em fenilalanina, são eles: as proteínas de origem vegetal ou animal. Alimentos *in natura*, com baixo teor

de FAL, devem ser consumidos em quantidades controladas. Os pacientes ainda devem ser suplementados com uma “fórmula de aminoácidos para dietas com restrição de fenilalanina” porque eles não atingem a ingestão diária recomendada de proteína, porém com alimentos com baixo teor de fenilalanina, deve-se levar em conta a manutenção dos níveis de FAL no sangue e a tolerância individual de metabolização da mesma durante o tratamento (BRASIL,2009).

A dieta de um fenilcetonúrico deve ser baseada na lei do escudeiro, que preconiza a quantidade, qualidade, harmonia e adequação, visto que não podem ter excessos, alimentos mal selecionados em questão de qualidade da proteína, sem harmonia e não adequados a realidade de cada paciente (LIMA, 2009).

Em 2007, o Ministério Público de São Paulo, em uma ação civil, condenou a União a liberar a quantidade de fenilalanina nas embalagens impressas de cada produto alimentício, tendo como base o consumo ideal (ANVISA, 2007). A Agência de Vigilância Sanitária criou então - através da RDC N° 19, de 5 de maio de 2010 – a Tabela de Composição de Alimentos. O objetivo da tabela é servir de guia para os profissionais da saúde e para os fenilcetonúricos trazendo os valores de proteína, fenilalanina e umidade, assim como o nome do produto e sua marca (pois os valores de um mesmo produto alteram de fabricante para fabricante) (BRASIL, 2010).

Diante do exposto, este estudo teve por objetivo analisar a utilização da tabela de composição de alimentos, desenvolvida pela ANVISA, quanto a clareza, objetividade, uso e acesso.

## **2. OBJETIVOS**

### **2.1 Objetivo primário**

Analisar a utilização da tabela de composição de alimentos, desenvolvida pela ANVISA, para pais de portadores e portadores de fenilcetonúria.

### **2.2 Objetivos secundários**

- ✓ Identificar se há conhecimento sobre a tabela entre os pais de fenilcetonúricos;
- ✓ Identificar pontos positivos e negativos da tabela;
- ✓ Dimensionar se o uso da tabela ajudou na qualidade de vida dos fenilcetonúricos;
- ✓ Propor melhorias cabíveis na tabela de composição de alimentos.

### **3. MATERIAIS E MÉTODOS**

#### **3.1 Sujeitos da Pesquisa**

Participaram da pesquisas 12 fenilcetonúricos e/ou pais de fenilcetonúricos.

#### **3.2 Desenho do estudo**

O estudo foi analítico do tipo transversal.

#### **3.3 Metodologia**

Está pesquisa foi divulgada em centros de triagem neonatal cadastrados no Ministério da Saúde (ANEXO 1), como, hospitais infantis, Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Vitória – APAE e faculdades e nas comunidades de fenilcetonúricos nas redes sociais.

Foi enviado aos centros e às comunidades de fenilcetonúricos nas redes sociais o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE (APENDICE A) e a proposta da pesquisa assim como o link do questionário (APENDICE B).

O trabalho foi constituído em três partes, foram elas: coleta de dados através do questionário, análise dos dados e divulgação para a ANVISA e para os participantes dos resultados encontrados a fim de proporcionar a melhorias na tabela.

O instrumento de coleta de dados é um questionário *online* no *Google Forms* este contém quatro blocos – BLOCO A – DADOS PESSOAIS, BLOCO B - DADOS PARA PESQUISA, BLOCO C – DADOS SOBRE QUALIDADE DE VIDA E BLOCO D – FREQÜENCIA ALIMENTAR, onde foi abordado o conhecimento sobre a tabela, assim como, a utilização da mesma no dia-a-dia e nas compras. O questionário usado para frequência alimentar é o do GUIA ALIMENTAR DA POPULAÇÃO BRASILEIRA, com algumas modificações.

Os dados foram coletados de maio de 2017 a junho de 2017.

#### **3.4 Análise de dados**

Os dados coletados foram analisados por frequências e médias, sendo assim uma análise simples que é comumente empregada.

### **3.5 Critérios de Inclusão**

Para participação do projeto era obrigatório ter fenilcetonúria ou ser pai de um fenilcetonúrico e assinar o TCLE.

### **3.6 Critérios de Exclusão**

Foi desconsiderado o participante que não preencheu por completo o questionário.

#### 4. RESULTADOS

Dos fenilcetonúricos que responderam o questionário 4 (33,3%) são do sexo masculino e 8 (66,7%) do sexo feminino (Figura 1). Destes 6 (50%) encontram-se entre 0 a 9 anos, sendo classificados pela OMS como crianças, 2 (16,7%) encontram-se entre 10 a 19 anos, classificados como adolescentes e 4 (33,3%) maiores de 20 anos, apontados como adultos (Figura 2). Quanto a unidade federativa na qual moram a resposta foi variada: 4 (33,4%) são de Minas Gerais, 3 (25%) de São Paulo, 1 (8,3%) do Rio de Janeiro, 2 (16,7%) do Distrito Federal, 1 (8,3%) do Rio Grande do Sul e 1 (8,3%) de Espírito Santo.

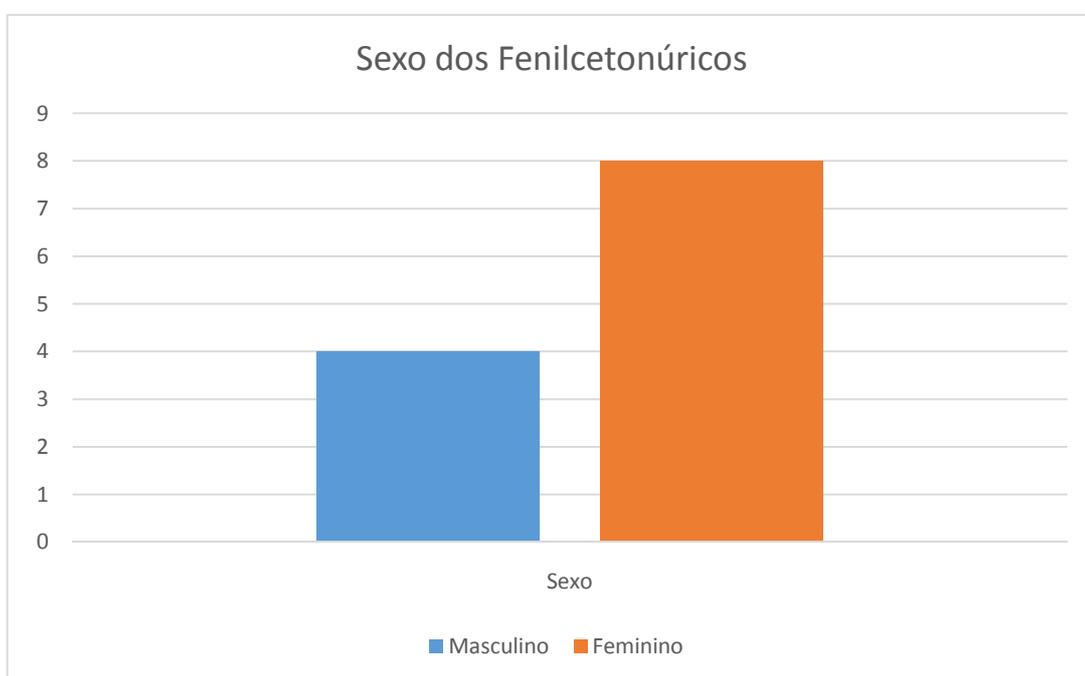


Figura 1 - Gênero dos fenilcetonúricos participantes da pesquisa Brasília, 2017.

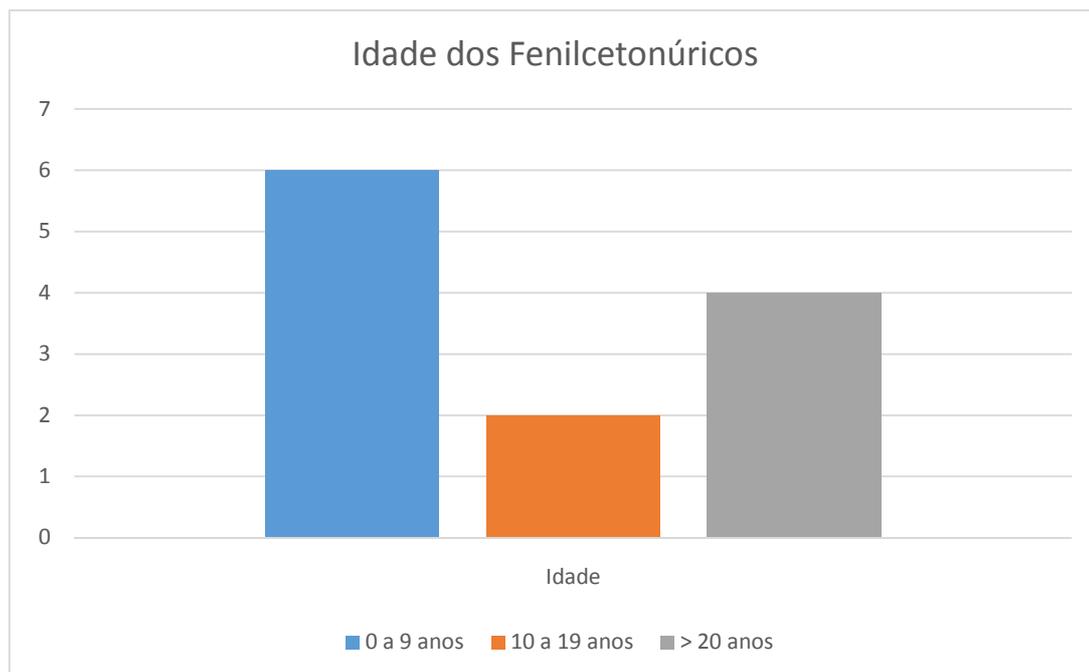


Figura 2- Idade dos fenilcetonúricos participantes da pesquisa .

No segundo bloco do questionário 6 (50%) pessoas relataram conhecer a tabela de composição de fenilalanina em alimentos e 6 (50%) pessoas desconhecem sua existência. Isso inviabilizou estes a responder as demais perguntas do bloco. Dos que conhecem 4 (66,7%) responderam não ter dificuldade em encontrar a tabela no portal da ANVISA e 2 (33,3%) relataram certa dificuldade. Quanto a leva-la para as compras 4 (66,7%) não levam e 2 (33,3%) levam. Todos (100%) afirmaram compreender os dados ali apresentados e levar em consideração o que ali foi descrito. Assim sendo 4 (66,7%) pessoas sentiram diferença na saúde dos fenilcetonúricos por causa do instrumento relatando que ela auxilia na maior precisão do cálculo diário da dieta e facilita pela variedade de itens (Tabela 3). Houve consenso sobre a relevância da tabela para os fenilcetonúricos, pois auxilia no controle do que é consumido, justamente por que não são todos que sabem quantitativamente e qualitativamente o que comer e ela traz uma liberdade para elaboração de receitas. No entanto, sobre possíveis melhorias apenas 1 pessoa disse que seria ótimo se a tabela virasse um aplicativo para melhor consulta no supermercado (Figura 3).

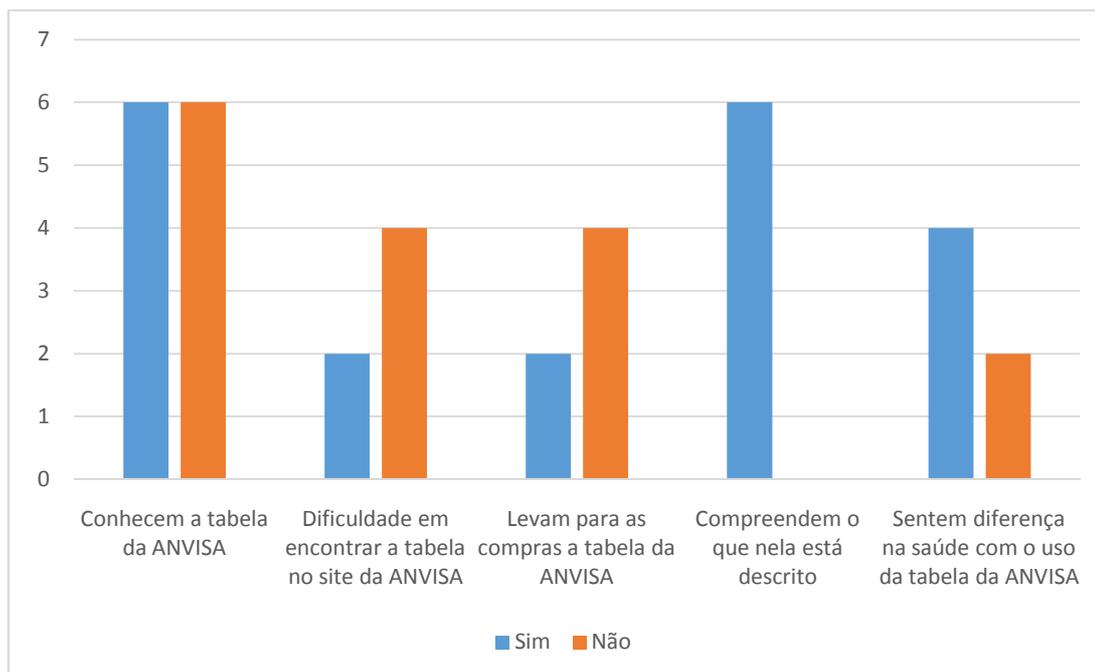


Figura 3 – Avaliação da utilização da tabela pelos entrevistados

A qualidade de vida é algo que afeta o dia-a-dia das pessoas é perguntas sobre o tema eram necessárias nelas foi constatado que todos fazem dieta. No recordatório alimentar foi observado o consumo de suplemento PkU (próprio para fenicetonúricos), frutas, legumes variados, sucos de fruta, em dois casos leite materno, pães, bolos, leites, receitas à base de amido de milho, achocolatados e farinha especial onde pode ser preparado macarrão, salgados, doces e tortas. Dos alimentos que eles podem comer os eleitos como favoritos foram: batata, batata frita, sorvete, tapioca, sagu, leite e os alimentos que podem ser feitos com a farinha especial: bolo de cenoura, bolo de chocolate, pastel, torta de legumes. E os que eles menos gostam foram: berinjela, jiló, azeitona e verduras. No que diz respeito a suplementação 10 (83,3%) deles usam e 2 (16,7%) não usam e os tipos usados são: PKU, PKU MED C, RILLA COM NAN, APTAMIL e PKU MED B. Dos que usam todos acham ela cara. A dieta deles unanimemente foi prescrita por nutricionista, porém em eventos sociais alguns levam pronto, comem antes ou em casos de pessoas com mais idade e que tem uma maior experiência é feito uma dieta mais restritiva durante o dia podendo assim comer um pouco mais durante a festa e depois da festa eles restringem mais a proteína. Já na rotina para 6 (50%) é comum levar marmitta e 6 (50%) não é tão usual. E por conta disso esses mesmo seis que levam pronto já sentiram preconceito por conta sua alimentação. Dos 12 participantes 10

(83,3%) acham difícil alimentação saudável fora de casa e 2 (16,7%) não vem dificuldade na hora de refeições na rua. Para eles as maiores dificuldades encontradas estão relacionadas a: interação social, restrições – como de pão de sal, miojo, batata frita -, perguntas inconvenientes, tomar a fórmula PKU certo, industrializados pobres em fenilalanina no Brasil são escassos e caros e dificuldade em encontrar produtos vegetarianos. Em consequência disso 4 (33,3%) pessoas acham complicado manter uma alimentação saudável (Figura 4).

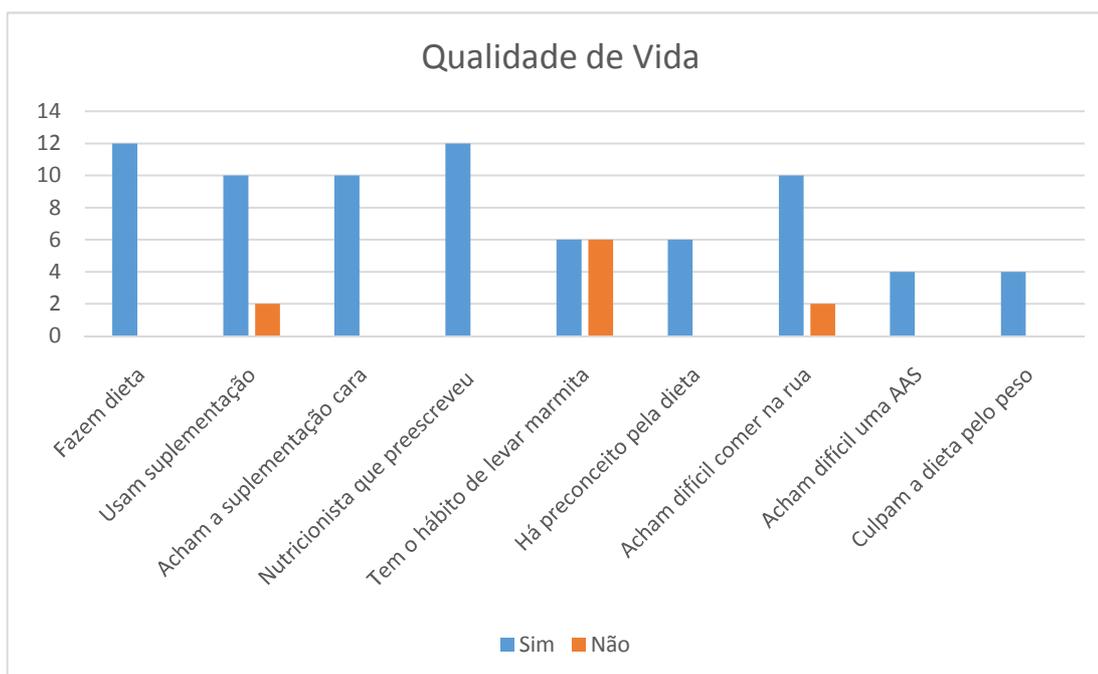


Figura 4 - Qualidade de vida dos Fenilcetonúricos participantes da pesquisa

Foi feito o Índice de Massa Corporal (IMC) onde as crianças de 0 a 9 anos foram analisados pela curva infantil onde foi apontado 2 (33,3%) casos com obesidade, 2 (33,3%) peso ideal e 2 (33,3%) abaixo do peso, nos adolescentes foi usado a curva da OMS constatou-se que 2 (100%) estão em eutrófia e os adultos certificou-se que 2 (50%) estão abaixo do peso e 2 (50%) pessoas com eutrófia. Sendo os dados e a percepção dos participantes sobre eles mesmos em maioria se assemelham. Apenas 4 (33,3%) deles culpam a dieta pela má aparência que eles se atribuem (Figura 5).

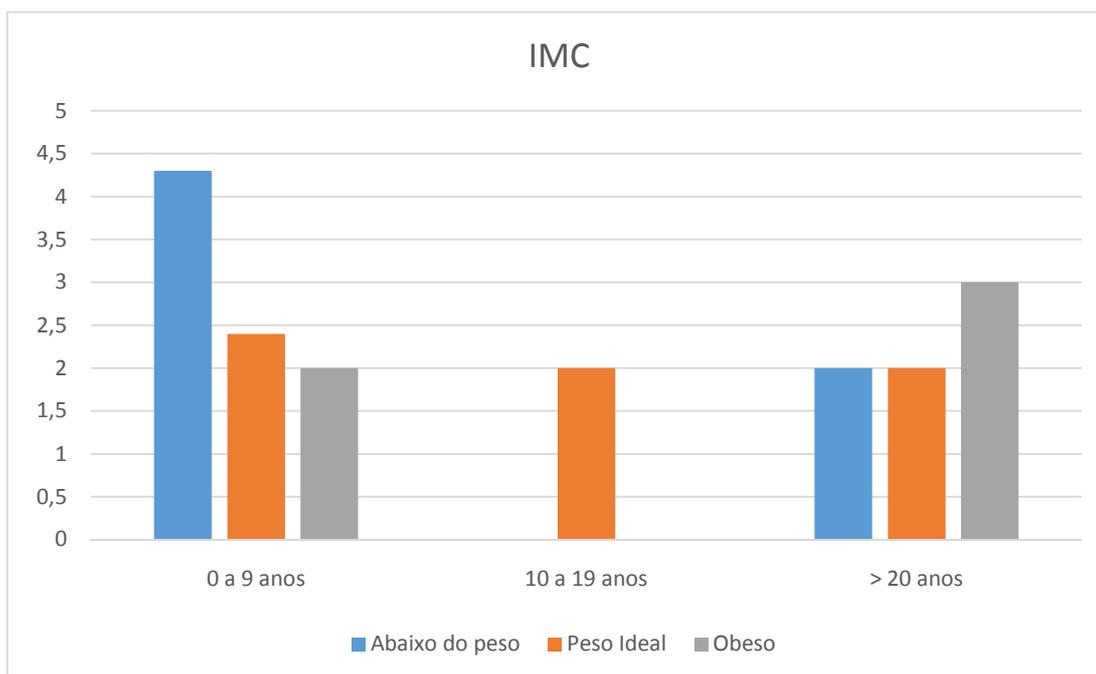


Figura 5 – Índice de massa corporal (IMC) dos fenilcetonúricos participantes da pesquisa

Acerca da frequência alimentar foi usado o questionário do guia de bolso que é avaliado por pontos e a somatória seguiu onde 4 (33,3%) deles tiraram até 28 pontos acusando que é necessário uma alimentação e hábitos de vida mais saudáveis e 8 (66,7%) deles tiraram de 29 a 42 pontos mostrando uma necessidade de atenção na alimentação, atividade física e consumo de líquidos (Figura 6).

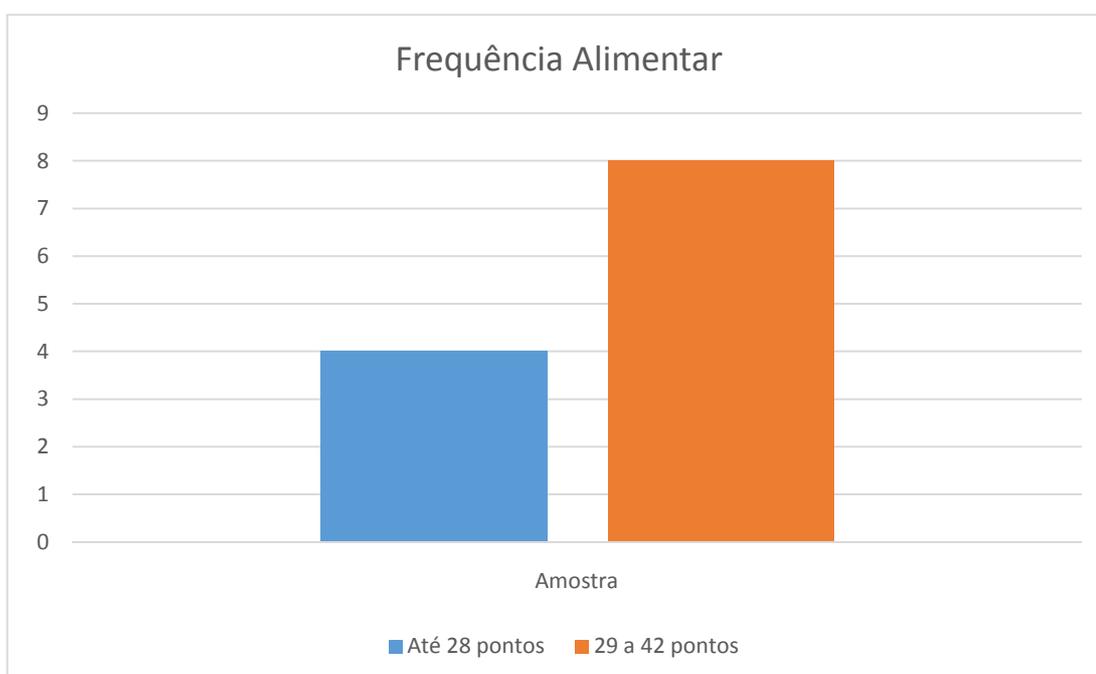


Figura 6 – Frequência Alimentar dos fenilcetonúricos participantes da pesquisa

## 5. DISCUSSÃO

Não há artigos que mostrem a prevalência de fenilcetonúria entre gêneros, mas sabemos que doenças monogênicas como essa são passadas tanto por ambos pais para seus filhos não sendo uma patologia gênica que parte apenas da herança materna (USP, 2005) e como é irreversível a idade não é algo determinante e só pedida para o cálculo do IMC.

Os fenilcetonúricos têm as altas taxas de não adesão aos diversos tratamentos terapêuticos. Isto porque a adesão ao tratamento é dificilmente quantificada, embora alguns parâmetros de adesão associados possam fornecer uma indicação. Esses fatores são: pelo inquérito alimentar e o questionamento direto, os dois são subjetivos. Corroborar-se para que não seja então avaliado por apenas um modo, podendo então ser avaliado, de modo fidedigno, a qualidade de vida devido às restrições no cardápio (NALIN, 2010). Entretanto no questionário foi possível perceber que os pacientes têm acompanhamento nutricional, sendo todas dietas prescritas por nutricionistas e a dieta dentro do que se é esperado, fora quando se tem um evento onde alguns deles comem refeições não restritas e fazem uso de artifícios como farinhas especiais, amido de milho ou opções mais vegetarianas destas opções variadas muitas delas estão descritas na tabela de composição dos alimentos (TCA) que como eles mesmos descreveram ajuda no controle para mostrar a variedade de alimentos que podem ser consumidos e prescritos por profissionais de saúde. A TCA é conhecida por 6 (50%) fenilcetonúricos e 6 (50%) desconhecem sua existência. Da amostra positiva 4 (66,7%) não tem dificuldade em encontrar a tabela no portal da ANVISA e 2 (33,3%) tem certa dificuldade. Mostrando assim que ela precisa de divulgação e melhoria na acessibilidade. Apenas 1 (16,6%) PKU sugeriu uma mudança na tabela que seria ela virar aplicativo, para comparação de marcas no supermercado visto que 2 (33,3%) levam a tabela para as compras.

Devido à restrição alimentar dos fenilcetonúricos, em razão de não poderem ingerir alimentos com fenilalanina, alto teor de proteína, aspartame e ainda controlar a quantidade de alimentos com pouco índice de phe, a indústria tem tentado criar outros tratamentos como a suplementação com aminoácidos neutros (LNAA's), PreKUnil (NeoPhe), a terapia enzimática com PAL (Phenylalanine Ammonia Lyase) e a terapia gênica. A descoberta mais recente é uma terapia com base numa

suplementação de BH4. O Ministério da Saúde comparticipa em 100% nos custos dos hidrolisados de aminoácidos restritos em Phe (PKU1, PKU2, Phenyl-Free e Lofenalac) e nos alimentos hipoproteicos (massas, bolachas, farinhas, etc.) (VILARINHO, 2006). Como é esperado todos os fenilcetonúricos sabem que tem de usar a suplementação e na pesquisa vimos que 10 (83,3%) deles usam – seja PKU, PKU MED C, RILLA COM NAN, APTAMIL e PKU MED B, porém acham ela cara tendo preços que chegam a 560 reais e o governo não ajuda com os custos como descrito no estudo de Vilarinho. Os dois PKU que não usam admitem a importância que a suplementação tem, mas afirmam saber controlar os níveis apenas com a alimentação.

Como foi possível ver dos 2 (100%) adolescentes estão com peso ideal e 2 (50%) adultos estão com peso ideal e 2 (50%) abaixo do peso, segundo o IMC. Das crianças 2 (33,3%) estão com sobrepeso, 2 (33,3%) com eutrófia e 2 (33,3%) abaixo do peso, segundo curva da OMS. No Brasil é possível ver que quando a pesquisa da Pesquisa de Orçamentos Familiares foi realizada em 2009 crianças estavam com uma maior taxa de sobrepeso (34,8, em meninos e 32,0 em meninas) em ambos os gêneros, porém a taxa de déficit de peso (4,3 em meninos e 3,9 em meninas) era pequena. Dado similar ao de adolescentes (sendo 21,7 de sobrepeso para meninos e 19,4 para meninas), porém na pesquisa foi relatado que os 2 estavam abaixo do peso (e na POF a taxa de déficit de peso é 3,7 para meninos e 3,0 para meninas) indo contra a obesidade que tem se expandindo entre essa idade em ambos sexos. A POF traz também esse dado sobre os adultos (para sobrepeso 50,1 homens e 48,0 mulheres) não corroborando com nossa pesquisa, visto que os quatro adultos estão no peso ideal (BRASIL, 2011). Na anamnese alimentar que foi respondida foi possível visualizar um alto consumo de pães, bolos, leites, receitas à base de amido de milho, achocolatados e farinha especial onde pode ser preparado macarrão, salgados, doces e tortas, e em menor quantidade frutas, verduras e legumes. Dos alimentos que eles podem comer os eleitos como favoritos foram: *junk-foods* como tortas, bolos e preparações com a farinha especial. E os que eles menos gostam foram: berinjela, jiló, azeitona e verduras. Além de outros fatores como hereditariedade, sexo, etnia esse consumo de alimentos hipercalóricos e a baixa ingestão de alimentos com alto valor biológico pode ocasionar as síndromes

metabólicas que a POF traz e que já foi relacionada com os PKU que são: Hipertensão, Diabetes e Obesidade.

Em sua maioria, os 12 (100%) fenilcetonúricos, acham difícil uma alimentação saudável fora de casa isso porque os alimentos que geralmente são comercializados em lanchonetes levam algum tipo de proteína ou contém substâncias que detenham de um valor de fenilalanina maior que o permitido e o relato de que alimentos industrializados no Brasil em sua maioria são ricos em FAL mostrando que a dieta é de suma importância na vida dos fenilcetonúricos, pois se as taxas de fenilalanina aumentarem no sangue pode desencadear uma série de danos neurológicos, outra complicação no tratamento de PKU é a ocorrência de excesso de peso, uma justificativa seria pela dieta ter um caráter restritivo e a monotonia do cardápio.

Esta situação pode ocasionar anormalidades metabólicas que, no médio prazo, podem se traduzir em ganho excessivo de peso e risco cardiovascular aumentado. Pacientes com excesso de peso apresentam também maior concentração de fenilalanina (phe) no sangue, o que pode acarretar uma deficiência de micronutrientes (KANUFRE, 2014). Esses dados ratificam o que foi explanado no bloco de frequência alimentar, quando analisado a somatória de pontos observou-se que 4 (33,3%) deles tiraram até 28 pontos mostrando que é necessário uma alimentação e hábitos de vida mais saudáveis e 8 (66,7%) deles tiraram de 29 a 42 pontos classificados com a necessidade de atenção na alimentação, atividade física e consumo de líquidos onde foi feito um questionário alimentar (BRASIL, s.d.), pois em todos os casos foi comprovado a necessidade de melhorias na alimentação e hábitos de vida para que eles sejam mais saudáveis e ampliação da prática de atividade física, adequação da alimentação e ingestão hídrica, sendo então recomendado que eles pratiquem os 10 passos para uma alimentação saudável, são eles: 1º fazer de alimentos naturais a base da alimentação, 2º utilizar óleos, gorduras, sal e açúcar em pequenas quantidades ao tempera e cozinhar alimentos, 3º limitar o consumo de alimentos processados (ex.: alimentos em conserva como legumes enlatados), 4º evitar o consumo de alimentos ultraprocessados (ex.: alimentos industrializados), 5º comer com regularidade e atenção, em ambientes apropriados e, sempre que possível, com companhia, 6º fazer compras em locais que ofereçam variedades de alimentos naturais, 7º desenvolver, exercitar e partilhar

habilidades culinárias, 8º planejar o uso do seu tempo para se alimentar, 9º dar preferência, quando fora de casa, a locais que servem refeições feitas na hora e 10º ser crítico quanto a informações, orientações e mensagens sobre alimentação na mídia. Além destas o novo guia traz recomendações como limitar ultraprocessados, evitar processados e fazer da base da alimentação os *in natura* e minimamente processador. Tendo sido o sal e óleo também um dos marcadores seria interessante frisar que açúcar, sal e óleo devem ser usados em pequenas quantidades (BRASIL, 2014). No bloco D do estudo foi possível observar o alto consumo de sal, açúcar e óleos sendo que 8 (66,6%) deles adicionando mais sal a comida. Os 12 (100%) usam margarina ou gordura vegetal para as preparações e 8 (66,6%) consomem açúcar de 4 a 5 vezes por semana. O uso excessivo de ultraprocessados (refrigerantes e miojo) e processados (sucos de caixinha e biscoitos) também foi observado. Os alimentos *in natura* e minimamente processados foram os que menos foram consumidos no recordatório aplicado.

## 6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Com esta pesquisa foi possível analisar a eficácia da tabela de composição de alimentos (TCA), desenvolvida pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Onde foi viável perceber que ainda existem pessoas na comunidade de PKU que não conhecem a TCA identificando assim a prevalência de conhecimento sobre o instrumento entre os portadores pais e dentre as pessoas que a conhecem algumas admitem dificuldade em encontrar a mesma no site da ANVISA. Em sua maioria as pessoas não a levam para as compras, por dois motivos alguns já detém conhecimento sobre o que ali está escrito e a diferenciação entre marcas que existe e outros acham que se a tabela fosse um aplicativo seria de melhor manuseio.

Foi possível dimensionar se o uso da tabela ajudou na qualidade de vida dos fenilcetonúricos, isto porque os que conhecem e usam veem diferença na saúde e reconhecem que a tabela traz uma maior precisão do cálculo e no controle, ali traz o que comer e a quantidade e facilita a dieta por ter uma variedade alta de produtos. Sendo assim os pontos negativos da tabela: poderia ser um aplicativo e mais fácil de ser encontrada no site, sendo proposto assim essas melhorias na tabela. E os positivos: Traz quantitativamente e qualitativamente o que comer e tem uma ótima gama de produtos.

Pela análise de qualidade de vida juntamente com a frequência alimentar foi constatada uma ingestão baixa de água, frutas, legumes e verduras. Alta ingestão de massas e *junk food* apesar que no recordatório alguns colocaram uma ingestão média de frutas. Este fato concorda em partes com a pesquisa de Kanufre (2014), pois ele concorda com a alta ingestão de carboidratos, mas vai contra o IMC deles calculado, já que muitos não apresentaram obesidade e sobrepeso e sim, abaixo do peso e eutrófia. Quanto a suplementação corrobora-se com Vilarinho (2006) no sentido da necessidade de suplementar, mas em desacordo com a participação do governo em suas compras. A alimentação difícil fora de casa, assim como o preconceito que é sofrida vem da cultura alimentar brasileira que é mais voltado para o alto consumo de proteína com carboidratos ali associados. Sendo assim a alimentação um fator de interação e exclusão social para eles.

Sugere-se ainda que seja feito um novo estudo com uma amostra maior para resultados mais fidedignos e com maior abrangência.

## REFERÊNCIAS

- BRASIL. ANVISA. **Fenilalanina em Alimentos** Disponível em: <<http://portal.anvisa.gov.br/fenilalanina-em-alimentos>> Acesso em: 07/09/2016
- BRASIL. Ministério do Planejamento, Orçamento e Gestão. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística – IBGE. **Pesquisa de Orçamento Familiares - Análise do Consumo Alimentar Pessoal no Brasil**. Rio de Janeiro; Ministério do Planejamento, Orçamento e Gestão, 2011.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Guia alimentar: como ter uma alimentação saudável**. Brasília: Ministério da Saúde, [s.d.].
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. **Guia alimentar para a população brasileira** / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. – 2. ed., 1. reimpr. – Brasília: Ministério da Saúde, 2014.
- BRASIL. ANVISA. **Informe Técnico Nº 49, de 11 de abril de 2012**. Disponível em: <<http://portal.anvisa.gov.br/fenilalanina-em-alimentos>> Acesso em: 07/09/2016
- BRASIL. ANVISA, **Manual do Usuário: Tabela de Conteúdo de Aminoácidos em Alimentos** – 1ª edição, outubro de 2013.
- BRASIL. ANVISA. **RDC Nº19, de 5 de maio de 2010**. Disponível em: <<http://portal.anvisa.gov.br/fenilalanina-em-alimentos>> Acesso em: 07/09/2016
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Média e Alta complexidade**. Disponível em: <<http://portal.saude.gov.br/portal/sas/mac/area.cfm>> Acesso em: 09/09/2016
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Portaria SAS/MS nº 1.307, de 22 de novembro de 2013**. Disponível em: <<http://u.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-fenilcetonuria-livro-2013.pdf>> Acesso em: 24/10/2016
- EL HUSNY, A.S.; FERNANDES-CALDATO, M.C. **Erros inatos do metabolismo: revisão de literatura**. Revista Paraense de Medicina, v.20, n. 2, abril – junho, 2006.
- KANUFRE, Viviane *et al.* **Metabolic syndrome in children and adolescents with phenylketonuria**. J Pediatr (Rio J). vol. 91, no.1, p. 98-103, 2015.
- LIMA, Eronides da Silva. **Quantidade, qualidade, harmonia e adequação: princípios-guia da sociedade sem fome em Josué de Castro**. Hist. cienc. saude-Manguinhos, Rio de Janeiro, v. 16, n. 1, p. 171-194, Mar. 2009.
- MONTEIRO, Lenice *et al.* **Fenilcetonúria no Brasil: evolução e casos**. Rev. Nutr., Campinas, v. 19, n. 3, p. 381-387, June 2006.

NALIN, Tatiéle *et al.* **Fenilcetonúria no Sistema Único de Saúde: Avaliação de Adesão ao Tratamento em um Centro de Atendimento do Rio Grande do Sul.** Clinical & Biomedical Research, v. 30, n. 3, sep. 2010.

NORMANDO, David, *et al.* **A escolha do teste estatístico – um tutorial em forma de apresentação em PowerPoint\***. Dental Press J. Orthod. v. 15, no. 1, p. 101-106, Jan./Feb. 2010.

SALDANHA, C. **Aspectos bioquímicos e clínicos da fenilcetonúria.** ACTAS BIOQUIMICA, vol. 8: 79-87, 2007.

USP. **Variabilidade Humana - 2005.** Disponível em: < <http://lineu.icb.usp.br/~bbeiguel/Variabilidade%20Humana/Cap.4.1.pdf> > Acesso em: 02/06/2017

VILARINHO, Laura *et al.* **Fenilcetonúria Revisitada.** ArquiMed, vol. 20, nº 5/6, p. 161- 172, 2006.

## APÊNDICE A

### Termo de Consentimento Livre e Esclarecido – TCLE

## **Análise da Tabela de Composição de Alimentos da ANVISA e qualidade de vida dos fenilcetonúricos.**

**Instituição das pesquisadoras: Centro Universitário de Brasília - UniCEUB**

**Pesquisador(a) responsável: Maria Cláudia Silva**

**Pesquisador(a) assistente [aluno(a) de graduação]: Júlia Martins de Vargas**

Você está sendo convidado(a) a participar do projeto de pesquisa acima citado. O texto abaixo apresenta todas as informações necessárias sobre o que estamos fazendo. Sua colaboração neste estudo será de muita importância para nós, mas se desistir a qualquer momento, isso não lhe causará prejuízo.

O nome deste documento que você está lendo é Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Antes de decidir se deseja participar (de livre e espontânea vontade) você deverá ler e compreender todo o conteúdo. Ao final, caso decida participar, você será solicitado a assiná-lo e receberá uma cópia do mesmo.

Antes de assinar, faça perguntas sobre tudo o que não tiver entendido bem. A equipe deste estudo responderá às suas perguntas a qualquer momento (antes, durante e após o estudo).

O objetivo específico deste estudo é avaliar a eficiência da tabela de composição de alimentos da ANVISA, assim como sugerir possíveis melhorias.

Você está sendo convidado a participar exatamente por ser pai de um fenilcetonúrico menor de idade ou ser um fenilcetonúrico maior de idade.

Este estudo possui riscos mínimos, pois apenas será respondido um questionário.

Caso esse procedimento possa gerar algum tipo de constrangimento, você não precisa realizá-lo.

Sua participação é voluntária. Você não terá nenhum prejuízo se não quiser participar.

Conforme previsto pelas normas brasileiras de pesquisa com a participação de seres humanos, você não receberá nenhum tipo de compensação financeira pela sua participação neste estudo.

Seus dados serão manuseados somente pelos pesquisadores e não será permitido o acesso a outras pessoas.

Os dados e instrumentos utilizados ficarão arquivado com a pesquisadora responsável por um período de 5 anos; após esse tempo serão destruídos.

Os resultados deste trabalho poderão ser apresentados em encontros ou revistas científicas. Entretanto, ele mostrará apenas os resultados obtidos como um todo, sem revelar seu nome, instituição a qual pertence ou qualquer informação que esteja relacionada com sua privacidade.

Se houver alguma consideração ou dúvida referente aos aspectos éticos da pesquisa, entre em contato com o Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Universitário de Brasília – CEP/UniCEUB, que aprovou esta pesquisa, pelo telefone 3966.1511 ou pelo e-mail [cep.uniceub@uniceub.br](mailto:cep.uniceub@uniceub.br). Também entre em contato para informar ocorrências irregulares ou danosas durante a sua participação no estudo.

## **APÊNDICE B**

### BLOCO A - DADOS PESSOAIS

<b>Sexo do fenilcetonúrico:</b>	<input type="checkbox"/> Feminino
	<input type="checkbox"/> Masculino
<b>Idade do fenilcetonúrico</b>	
<b>UF</b>	

### BLOCO B - DADOS PARA PESQUISA

<b>Conhece a tabela de composição de alimentos da Anvisa?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Senti alguma dificuldade em encontrar a tabela no site da ANVISA?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
	<input type="checkbox"/> Não se aplica
<b>Já levou a tabela de composição de alimentos para fazer compras?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Compreende ali os dados apresentados?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Leva em consideração as marcas dos produtos?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Sentiu alguma diferença na saúde do dia-a-dia com o uso da tabela?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Se sim, qual?</b>	
<b>Acha a tabela relevante para os fenilcetonúricos e/ou responsáveis?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Porque?</b>	
<b>Acha que a tabela precisa de melhorias?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Se sim, quais?</b>	

### BLOCO C – DADOS SOBRE QUALIDADE DE VIDA

<b>O fenilcetonúrico segue alguma dieta?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Como é a dieta dele (descreva as últimas 24 horas da alimentação dele).</b>	
<b>Dos alimentos que ele pode comer, qual é o que ele mais gosta?</b>	
<b>Dos alimentos que ele pode comer, qual é o que ele menos gosta?</b>	
<b>Toma algum tipo de suplementação?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Se sim, qual?</b>	
<b>Considera ela cara?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não
<b>Quem prescreveu a dieta foi um (a) nutricionista?</b>	<input type="checkbox"/> Sim
	<input type="checkbox"/> Não

<b>Quando tem eventos (casamentos, festas de aniversário, etc.) o que faz para se alimentar?</b>	
<b>Levar marmita para os locais é comum no seu dia-a-dia?</b>	<input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não
<b>Já sentiu algum tipo de preconceito sobre a alimentação?</b>	<input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não
<b>Acha difícil as opções de alimentos saudáveis em locais públicos?</b>	<input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não
<b>Qual é a maior dificuldade que vê na vida alimentar do fenilcetonúrico?</b>	
<b>Uma alimentação saudável poderia ser considerada uma dificuldade?</b>	<input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não
<b>Qual o peso do fenilcetonúrico?</b>	
<b>Qual a altura do fenilcetonúrico?</b>	
<b>Considera-se abaixo do peso, eutrófico, com sobrepeso ou obeso?</b>	<input type="checkbox"/> Abaixo do peso <input type="checkbox"/> Eutrófico <input type="checkbox"/> Sobrepeso <input type="checkbox"/> Obeso
<b>Culpa a dieta restrita por isso?</b>	<input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não

### BLOCO D – FREQUENCIA ALIMENTAR

<b>Qual é, em média, a quantidade de frutas (unidade/fatia/peça/copo de suco natural) que você come por dia?</b>	<input type="checkbox"/> Não como frutas, nem tomo suco de frutas natural todos os dias <input type="checkbox"/> 3 ou mais unidades/fatias/peças/copos de suco natural <input type="checkbox"/> 2 unidades/fatias/peças/copos de suco natural <input type="checkbox"/> 1 unidade/fatia/peça/copo de suco natural
<b>Qual é, em média, a quantidade de legumes e verduras que você come por dia? (Não considerar tubérculos, vide próxima questão)</b>	<input type="checkbox"/> Não como legumes, nem verduras todos os dias <input type="checkbox"/> 3 ou menos colheres de sopa <input type="checkbox"/> 4 a 5 colheres de sopa <input type="checkbox"/> 6 a 7 colheres de sopa <input type="checkbox"/> 8 ou mais colheres de sopa
<b>Qual é, em média, a quantidade que você come dos seguintes alimentos: feijão de qualquer tipo ou cor, lentilha, ervilha, grão-de-bico, soja, fava, sementes ou castanhas?</b>	<input type="checkbox"/> Não consumo <input type="checkbox"/> 2 ou mais colheres de sopa por dia <input type="checkbox"/> Consumo menos de 5 vezes por semana <input type="checkbox"/> 1 colher de sopa ou menos por dia

<p><b>Qual a quantidade, em média, que você consome por dia dos alimentos listados?</b></p>	<p>Arroz, milho e outros cereais (inclusive os matinais); mandioca/macaxeira/aipim, cará ou inhame; macarrão e outras massas; batata-inglesa, batata-doce, batata-baroa ou mandioquinha:____ colheres de sopa Pães:____ unidades/fatias Bolos sem cobertura e/ou recheio:____ fatias Biscoito ou bolacha sem recheio:____ unidades</p>
<p><b>Qual é, em média, a quantidade de carnes (gado, porco, aves, peixes e outras) ou ovos que você come por dia?</b></p>	<p><input type="checkbox"/> Não consumo nenhum tipo de carne <input type="checkbox"/> 1 pedaço/fatia/colher de sopa ou 1 ovo <input type="checkbox"/> 2 pedaços/fatias/colheres de sopa ou 2 ovos <input type="checkbox"/> Mais de 2 pedaços/fatias/colheres de sopa ou mais de 2 ovos</p>
<p><b>Você costuma tirar a gordura aparente das carnes, a pele do frango ou outro tipo de ave?</b></p>	<p><input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Não como carne vermelha ou frango</p>
<p><b>Você costuma comer peixes com qual frequência?</b></p>	<p><input type="checkbox"/> Não consumo <input type="checkbox"/> Somente algumas vezes no ano <input type="checkbox"/> 2 ou mais vezes por semana <input type="checkbox"/> De 1 a 4 vezes por mês</p>
<p><b>Qual é, em média, a quantidade de leite e seus derivados (iogurtes, bebidas lácteas, coalhada, requeijão, queijos e outros) que você come por dia?</b></p>	<p><input type="checkbox"/> Não consumo leite, nem derivados <input type="checkbox"/> 3 ou mais copos de leite ou pedaços/fatias/ porções <input type="checkbox"/> 2 copos de leite ou pedaços/fatias/porções <input type="checkbox"/> 1 ou menos copos de leite ou pedaços/fatias/ porções</p>
<p><b>Que tipo de leite e seus derivados você habitualmente consome?</b></p>	<p><input type="checkbox"/> Integral <input type="checkbox"/> Com baixo teor de gorduras (semidesnatado, desnatado ou light) <input type="checkbox"/> Não se aplica</p>
<p><b>Pense nos seguintes alimentos: frituras, salgadinhos fritos ou em pacotes, carnes salgadas, hambúrgueres, presuntos e embutidos (salsicha, mortadela, salame, lingüiça e outros). Você costuma comer qualquer um deles com que frequência?</b></p>	<p><input type="checkbox"/> Raramente ou nunca <input type="checkbox"/> Todos os dias <input type="checkbox"/> De 2 a 3 vezes por semana <input type="checkbox"/> De 4 a 5 vezes por semana <input type="checkbox"/> Menos que 2 vezes por semana</p>
<p><b>Pense nos seguintes alimentos: doces de qualquer tipo, bolos recheados com cobertura, biscoitos doces, refrigerantes e sucos industrializados. Você costuma comer qualquer um deles</b></p>	<p><input type="checkbox"/> Raramente ou nunca <input type="checkbox"/> Menos que 2 vezes por semana <input type="checkbox"/> De 2 a 3 vezes por semana <input type="checkbox"/> De 4 a 5 vezes por semana <input type="checkbox"/> Todos os dias</p>

<b>com que frequência?</b>	
<b>Qual tipo de gordura é mais usado na sua casa para cozinhar os alimentos?</b>	<input type="checkbox"/> Banha animal ou manteiga <input type="checkbox"/> Óleo vegetal como: soja, girassol, milho, algodão ou canola <input type="checkbox"/> Margarina ou gordura vegetal
<b>Você costuma colocar mais sal nos alimentos quando já servidos em seu prato?</b>	<input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não
<b>Pense na sua rotina semanal: quais as refeições você costuma fazer habitualmente no dia?</b>	Café da manhã <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não Lanche da manhã <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não Almoço <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não Lanche ou café da tarde <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não Jantar ou café da noite <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não Lanche antes de dormir <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não
<b>Quantos copos de água você bebe por dia? Inclua no seu cálculo sucos de frutas naturais ou chás (exceto café, chá preto e chá mate).</b>	<input type="checkbox"/> Menos de 4 copos <input type="checkbox"/> 8 copos ou mais <input type="checkbox"/> 4 a 5 copos <input type="checkbox"/> 6 a 8 copos
<b>Você costuma consumir bebidas alcoólicas (uísque, cachaça, vinho, cerveja, conhaque etc.) com qual frequência?</b>	<input type="checkbox"/> Diariamente <input type="checkbox"/> 1 a 6 vezes na semana <input type="checkbox"/> Eventualmente ou raramente (menos de 4 vezes ao mês) <input type="checkbox"/> Não consumo
<b>Você faz atividade física REGULAR, isto é, pelo menos 30 minutos por dia, todos os dias da semana, durante o seu tempo livre?</b>	Considere aqui as atividades da sua rotina diária como o deslocamento a pé ou de bicicleta para o trabalho, subir escadas, atividades domésticas, atividades de lazer ativo e atividades praticadas em academias e clubes. Os 30 minutos podem ser divididos em 3 etapas de 10 minutos. <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> 2 a 4 vezes por semana
<b>Você costuma ler a informação nutricional que está presente no rótulo de alimentos industrializados antes de comprá-los?</b>	<input type="checkbox"/> Nunca <input type="checkbox"/> Quase nunca <input type="checkbox"/> Algumas vezes, para alguns produtos <input type="checkbox"/> Sempre ou quase sempre, para todos os produtos

## CENTROS CREDENCIADOS

UF	SRTN	ENDEREÇO	MUN.	TELEFONE
AC	Núcleo de Atendimento de Triagem Neonatal – NATIVIDA	Rua Alvorada nº 152- Bosque	Rio Branco	(68) 3223.4745
AL	Maternidade Escola Santa Mônica	Av. Comendador Leão s/nº	Maceió	(82) 3231.0360
AM	Maternidade Balbina Mestrinho	Rua Duque de Caxias s/nº Praça XIV	Manaus	(92) 3633.4547 3622.6610
BA	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Salvador – APAE – Salvador	Rua Rio Grande do Sul nº 545 Pituba	Salvador	(71) 3270.8300 3270.8311
CE	Hospital Infantil Dr. Albert Sabin	Rua Tertuliano Sales nº 544 Vila União	Fortaleza	(85) 3488.9600 3488.9602
DF	Hospital de Base do Distrito Federal	SMHS – Área Especial Asa Sul	Brasília	(61) 3325.5050
ES	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Vitória - APAE- Vitória	Rua Aloysio Simões nº 185 Bento Ferreira	Vitória	(27) 3225.6522
GO	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de Anápolis – APAE- Anápolis	Av. Contorno nº 1390 Centro	Anápolis	(62) 3098.2525
MA	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais - APAE São Luís	Av. Granja Barreto s/nº Outeiro da Cruz	São Luís	(98) 3243.5533 3243.6049
MT	Instituto de Especialidade do Mato Grosso	Rua Thogo Pereira nº 63 Couto	Cuiabá	-
MS	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais – APAE de Campo Grande MS	Av. Mato Grosso nº 861 Jardim Wolgrand	Campo Grande	(67) 3383.2856 3384.5690
MG	Faculdade de Medicina da UFMG/NUPAD	Av. Prof. Alfredo Bolena nº 190 – 7º andar Santa Efigênia	Belo Horizonte	(31) 3273.9608
PA	Unidade. de Referência Materno Infantil e Adolescente / UREMIA	Av. Alcindo Cacela nº 1421	Belém	(91) 3246.6919
PR	Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional	Rua Lothário Meissner nº 836 Jardim Botânico	Curitiba	(41) 3262.3443
PE	Hospital Barão de Lucena	Av. Caxangá, nº 3860 Iputinga	Recife	(81) 3453.3788
PI	-	-	-	-
RN	-	-	-	-
	IEDE – Instituto Estadual de Diabetes e Endocrinologia Luiz Capriglione	Rua Momcorvo Filho nº 90 Centro	Rio de Janeiro	(21) 2221.7577
RJ	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais – APAE-RIO	Rua Bom Pastor nº 41 Tijuca	Rio de Janeiro	(21) 2569.2098 2569.5948 3978.8816
	Secretaria Municipal de Saúde do RJ - Hospital da Lagoa	Rua Afonso Cavalcanti nº 455, sala 823	Rio de Janeiro	(21) 2503.2246 2503.2257 2273.7398
RO	Núcleo de Atendimento de Triagem Neonatal – NATIVIDA	Av. Guaporé nº 4980 Caiari	Porto Velho	(69) 3222.8277
RR	-	-	-	-
RS	Hospital Materno Infantil Presidente Vargas - HPV	Av. Independência nº 661 Independência	Porto Alegre	(51) 3226.9300
SC	Hospital Infantil Joana de Gusmão	Rua Rui Barbosa nº 152 Agronômica	Florianópolis	(48) 3251.9000

	Hospital Santa Marcelina	Rua Santa Marcelina nº 177 Itaquera	São Paulo	(11) 6170.6216 6170.6297
	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais - APAE - São Caetano	Rua Xingú nº 175 Santa Maria	o Caetano do Sul	(11) 4220.4410 4420.4799
<b>SP</b>	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais - APAE - São Paulo	Rua Loefgreen 2109 Vila Clementino	São Paulo	(11) 5080.7023
	Fundação de Apoio, Ensino, Pesq. e Assistência do Hosp. das Clínicas da Fac. de Ribeirão Preto da USP	Campus Universitário Monte Alegre	Ribeirão Preto	(16)3602.1000
	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais - APAE- Bauru	Rua Rodrigo Romeiro 247 Centro	Bauru	(14) 3223.3515
	Secretaria Municipal de São José dos Campos/ UBS-Centro	Rua Cel. José Monteiro nº 407- Centro	São José dos Campos	(12) 3913.2502 3921.2395
<b>SE</b>	Fundação Universidade Federal de Sergipe- Hospital Universitário	Rua Cláudio Batista s/nº Sanatório	Aracaju	(79) 3218.1723
<b>TO</b>	Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais - APAE - Araguaína	Rua F nº 95, esq. com Av. Tiradentes	Araguaína	(63) 3413.1160 3413.2333