



UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA – UnB
Faculdade de Ciências da Saúde
Departamento de Nutrição

MARIANA PRADO

**LANCHES SALGADOS PARA ADOLESCENTES PORTADORES DE
FENILCETONÚRIA**

BRASÍLIA – DF

2015

MARIANA PRADO

**LANCHES SALGADOS PARA ADOLESCENTES PORTADORES DE
FENILCETONÚRIA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao curso de Nutrição, da Universidade de Brasília (UnB), como requisito parcial à obtenção do título de Bacharel em Nutrição.

Orientadora: Raquel Braz Assunção Botelho.

BRASÍLIA – DF

2015

MARIANA PRADO

**LANCHES SALGADOS PARA ADOLESCENTES PORTADORES DE
FENILCETONÚRIA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado
ao curso de Nutrição, da Universidade de
Brasília (UnB), como requisito parcial à
obtenção do título de Bacharel em Nutrição.

Brasília, 04 de dezembro de 2015.

BANCA EXAMINADORA

Professora Raquel Braz Assunção Botelho
Orientadora

Professora Lívia Pineli

Professora Érika Camargo

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus por ter me dado forças para superar todas as dificuldades e concluir mais essa etapa.

À minha mãe, por ter me proporcionado essa experiência, por todo apoio, incentivo, amor e por ser meu porto seguro.

Ao meu pai, por estar sempre me incentivando a dar o meu melhor. Não existe felicidade maior do que deixá-lo orgulhoso.

À minha irmã, por toda a colaboração e apoio nas práticas do trabalho.

À tia Dalva e Dadá, por toda a ajuda e carinho na elaboração das receitas. Sem elas nada disso teria acontecido.

À Amanda e Maria Clara, por todos os momentos de descontração, companhia e felicidade.

Às minhas amigas, por estarem sempre presentes dando forças nos momentos mais difíceis.

À minha orientadora, por todas as oportunidades de aprendizado, ajuda e contribuições para o trabalho.

À Alessandra, por me proporcionar maiores conhecimentos a respeito da fenilcetonúria e me aproximar da realidade de seus pacientes.

RESUMO

A dieta extremamente restrita da fenilcetonúria deve ser seguida ao longo de toda a vida. Dessa forma, a demanda por receitas modificadas com restrição de fenilalanina está cada vez maior, apesar da escassez na literatura e no mercado. O objetivo deste trabalho foi elaborar receitas de lanches salgados para portadores de fenilcetonúria. Foram desenvolvidas 5 receitas, sendo estas: mini pizza margherita, pão de queijo recheado com abobrinha e molho tártaro, biscoitinho de azeitona, tortinha de repolho com cenoura e pão de batata recheado com berinjela. Todas elas possuem menos de 15 mg de fenilalanina por porção. Foi realizado teste de aceitabilidade das amostras com 50 provadores não treinados e não portadores da doença, que avaliaram as preparações por meio da escala hedônica de 9 pontos. Todas as receitas tiveram aceitabilidade global acima de 85%, com média de aceitação entre 7 e 9. Como todas as receitas tiveram uma boa aceitabilidade pelos indivíduos saudáveis, espera-se que estas também sejam bem aceitas pelos fenilcetonúricos.

Palavras Chave: Fenilcetonúria; Fenilalanina; Técnica Dietética; Teste de Aceitabilidade.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1: Informações nutricionais das receitas.....	23
Tabela 2: Distribuição das calorias nas refeições.....	25
Tabela 3: Resultados do teste de aceitabilidade da mini pizza margherita.....	26
Tabela 4: Resultados do teste de aceitabilidade do pão de queijo recheado com abobrinha e molho tártaro.....	27
Tabela5: Resultados do teste de aceitabilidade do biscoitinho de azeitona.....	27
Tabela6: Resultados do teste de aceitabilidade da tortinha de repolho e cenoura.....	28
Tabela 7: Resultados do teste de aceitabilidade do pão de batata recheado com berinjela.....	28

LISTA DE QUADROS

Quadro 1:Alimentos permitidos, controlados e proibidos segundo o Protocolo de Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde (2010).....	13
Quadro 2: Alimentos permitidos, controlados e proibidos segundo a ANVISA (2012).....	14
Quadro 3:Barreiras para o cumprimento da dieta na fenilcetonúria (PKU).....	17

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Imagem das receitas.....	26
------------------------------------	----

LISTA DE APÊNDICES

APÊNDICE A – Fichas Técnicas de Preparação (FTPs) das receitas.....	35
APÊNDICE B – Ficha de avaliação do teste de aceitabilidade.....	42

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO	8
2	OBJETIVOS	9
2.1	OBJETIVO GERAL.....	9
2.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS	9
3	REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	10
3.1	DEFINIÇÃO, SINTOMAS E TRATAMENTO	10
3.2	TÉCNICA DIETÉTICA E FENILCETONÚRIA.....	12
3.3	FENILCETONÚRIA E ADOLESCÊNCIA.....	16
4	METODOLOGIA	18
4.1	REVISÃO BIBLIOGRÁFICA	18
4.2	ENTREVISTA COM NUTRICIONISTA ESPECÍFICA.....	19
4.3	ELABORAÇÃO DAS RECEITAS.....	20
4.4	ANÁLISE SENSORIAL.....	20
4.5	CONSOLIDAÇÃO DOS RESULTADOS.....	21
4.6	FICHAS TÉCNICAS	21
5	RESULTADOS E DISCUSSÃO	22
5.1	INFORMAÇÕES NUTRICIONAIS DAS RECEITAS	22
5.2	ANÁLISE SENSORIAL.....	25
6	CONCLUSÃO	30
	REFERÊNCIAS	31
	APÊNDICES	34

1 INTRODUÇÃO

A dietoterapia é a base do tratamento da fenilcetonúria (VILARINHO et al., 2006) e visa controlar os níveis sanguíneos de fenilalanina para prevenir os sintomas causados pela toxicidade dos altos níveis do aminoácido no organismo.

A dieta é vista não só como a alimentação desses indivíduos, mas como um remédio, assumindo um papel de alta importância e relevância na vida dos pacientes.

Por se tratar de uma doença crônica, é necessário que haja a adesão à dieta ao longo de toda a vida. Segundo Giovavnnini et al. (2012), os pacientes conseguem aderir adequadamente ao tratamento dietético durante a infância, porém ao atingirem a adolescência ou a fase adulta há uma maior dificuldade em manter a dieta restritiva.

Nos primeiros anos de vida, a família consegue controlar os hábitos alimentares das crianças, preparando as refeições em casa. Quando entram na adolescência, os indivíduos começam a se alimentar fora de casa e a sofrer influência do meio externo, dando preferência a alimentos socialmente aceitos (GAMBARDELLA et al., 1999).

Cochrane et al. (2014) relatam que a maioria dos fenilcetonúricos considera os alimentos básicos com baixo teor de proteína importantes e os utilizam para manter os níveis de fenilalanina controlados e por serem alimentos que podem ser consumidos em livre demanda. Cochrane et al. (2014) afirmam, também, que a diferença das características sensoriais entre esses produtos e os alimentos padrão não parece ser uma das principais preocupações dos pacientes, porém eles os consideram não muito palatáveis.

Não só os pacientes, mas também os profissionais de saúde devem ser conscientizados de que, com os avanços da tecnologia e da técnica dietética, as dietas restritas em fenilalanina podem ter uma boa aceitabilidade bem como as dietas sem restrições (MACDONALD et al., 2009).

Dessa forma, a técnica dietética assume papel importante na vida dos fenilcetonúricos, pois por meio da criação de novas receitas que mantenham a qualidade sensorial e a aceitabilidade, há uma melhoria na qualidade de vida dos pacientes, facilitando a adesão à dieta e os deixando mais confortáveis diante de pessoas não portadoras da doença, principalmente em momentos de refeições.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Elaborar receitas de lanches salgados para adolescentes portadores de fenilcetonúria.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Elaborar receitas que não ultrapassem os valores de fenilalanina permitidos por porção;
- Elaborar receitas que mantenham a qualidade sensorial;
- Realizar a análise sensorial das receitas com pessoas não portadoras de fenilcetonúria;
- Obter uma aceitação >70% no teste de aceitabilidade de todas as receitas;
- Desenvolver as fichas técnicas de preparação das receitas.

3 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

3.1 DEFINIÇÃO, SINTOMAS E TRATAMENTO

A fenilcetonúria (PKU) é um erro inato do metabolismo de aminoácidos, que causa um aumento dos níveis séricos de fenilalanina (Phe), consequência de deficiências na hidroxilação hepática da fenilalanina, que é o mecanismo que vai convertê-la em tirosina (VILARINHO et al., 2006). A hidroxilação consiste no processo químico que vai acrescentar um grupo hidroxila (-OH) em sua molécula e é responsável pela homeostase da fenilalanina no organismo.

É uma doença genética que tem uma herança autossômica recessiva (GUIMARÃES; LANFER-MARQUEZ, 2005), expressando-se apenas em homozigotos, sendo, portanto, necessário que ambos os genitores sejam portadores de gene recessivo para que a doença possa se manifestar em seus filhos.

A fenilcetonúria faz parte do grupo das hiperfenilalaninemias, nome que se dá ao conjunto de enfermidades que tem como base o aumento dos níveis séricos de fenilalanina, os quais ocorrem pela deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase (PAH) ou por defeitos de síntese ou regeneração da coenzima tetrahidrobiopterina (BH4), bem como a partir de outros problemas que interfiram no mecanismo de funcionamento da hidroxilação (VILARINHO et al., 2006).

Dos casos de hiperfenilalaninemia diagnosticados, 98% são gerados pela deficiência da PAH e 2% por defeitos na síntese ou regeneração da BH4 (VILARINHO et al., 2006). A deficiência da PAH, além de gerar níveis tóxicos de fenilalanina no sangue, causa uma deficiência de tirosina no organismo (GUIMARÃES; LANFER-MARQUEZ, 2005).

Segundo Amorim et al. (2005), as hiperfenilalaninemias podem ser classificadas em três tipos: fenilcetonúria clássica, fenilcetonúria leve e hiperfenilalaninemia não-fenilcetonúrica. A diferença entre elas está no nível sérico de fenilalanina quando a pessoa é diagnosticada e na porcentagem de atividade enzimática residual. Na fenilcetonúria clássica os níveis séricos de fenilalanina são superiores a 20 mg e a atividade enzimática residual é inferior a 1%; na fenilcetonúria leve, os níveis séricos de fenilalanina encontram-se entre 10 e 20 mg e a atividade enzimática residual entre 1 e 3%; e na hiperfenilalaninemia não-

fenilcetonúrica os níveis séricos de fenilalanina estão entre 3,5 e 10 mg e a atividade enzimática residual superior a 3%.

Dados de prevalência da fenilcetonúria no Brasil demonstram que a doença afeta 1 pessoa em cada 24.780 nascidos vivos (Nalin et al., 2010); e a prevalência mundial varia de 1:10.000 ou 30.000 nascidos vivos (MONTEIRO; CANDIDO, 2006). Em relação à fenilcetonúria clássica, segundo a ANVISA (2012), a incidência no Brasil é de 1:22.000.

O diagnóstico precoce da doença é realizado no Brasil desde a década de 70, por meio de triagem neonatal (AMORIM et al., 2005). Mais conhecida como “teste do pezinho”, a triagem é de acesso tanto no Sistema Único de Saúde (SUS) quanto na atenção privada, e é feita retirando algumas gotas de sangue do calcanhar dos recém-nascidos logo nos primeiros dias de vida. No caso da fenilcetonúria, é necessário que se aguarde pelo menos 72 horas após o nascimento, período em que, após a exposição ao leite materno, são detectados os altos níveis do aminoácido. Esse exame é um dos mais importantes para detectar doenças congênitas, como é o caso da fenilcetonúria.

Após o diagnóstico ser confirmado, a dieta restrita em fenilalanina deve ser iniciada imediatamente (VILARINHO et al., 2006). Segundo Giovannini et al. (2012), se o tratamento tiver início no período neonatal é possível prevenir os problemas neuropsicológicos causados pela toxicidade dos altos níveis de fenilalanina no sangue.

Os fenilcetonúricos que recebem um diagnóstico precoce da doença e conseguem seguir o tratamento adequado para controle dos sintomas apresentam um desenvolvimento psicomotor normal. Porém, os fenilcetonúricos que não tiveram o tratamento recomendado para a doença apresentam uma série de sintomas clássicos, como: atraso mental, alterações neurológicas, autismo, comportamento psicótico, hiperatividade, automutilação e impulsividade (VILARINHO et al., 2006). Além disso, podem apresentar também hipopigmentação dos cabelos, pele e íris, pois a síntese de melanina é prejudicada (NALIN et. al., 2010), já que há uma deficiência de tirosina, precursora da melanina.

O tratamento principal para a fenilcetonúria é o tratamento dietético, visto que a fenilalanina é um aminoácido essencial, sendo, portanto, obtida por meio da alimentação. Esse tratamento é feito com base em uma dieta hipoproteica com restrição de fenilalanina (VILARINHO et al., 2006). A quantidade de fenilalanina

tolerada pelos pacientes é variável, e isso depende de diversos fatores como: do nível plasmático de fenilalanina, da atividade enzimática da PAH e da tolerância que o indivíduo apresenta à fenilalanina (MIRA; MARQUEZ, 2000).

Segundo o Protocolo de Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde (2010), a necessidade aproximada de fenilalanina dos 7 aos 15 anos varia de 15 a 30 mg/kg de peso por dia; e dos 15 aos 19 anos de 10 a 30 mg/kg de peso por dia. Singh et. al (2014) relatam que, em indivíduos com deficiência da PAH, a recomendação de fenilalanina acima dos 4 anos até a idade adulta é de 200 a 1100 mg por dia.

Os objetivos da dietoterapia visam: controlar os níveis sanguíneos de fenilalanina, mantendo-os dentro do recomendado; fornecer uma dieta que seja completa do ponto de vista nutricional; e manter a taxa de crescimento dentro dos padrões adequados (MACDONALD et al., 2009).

É indispensável que, além do início precoce do tratamento dietético, os fenilcetonúricos sigam a dieta ao longo de toda a sua vida, de forma contínua, pois se houver a interrupção do tratamento, pode não ser mais possível controlar os níveis de fenilalanina no sangue (MACDONALD et al., 2009).

3.2 TÉCNICA DIETÉTICA E FENILCETONÚRIA

Logo após o diagnóstico de fenilcetonúria, a amamentação deve ser suspensa e iniciada o uso de fórmulas lácteas isentas de fenilalanina. Com a introdução da alimentação complementar, a dieta deve ser isenta de alimentos ricos em proteína, principalmente os de origem animal (carnes, aves, peixes, ovos e leites e derivados), e outros alimentos como pães, nozes e leguminosas. A dieta é composta basicamente por alimentos de origem vegetal com baixo teor de proteína e de fenilalanina, como frutas, hortaliças e alguns cereais.

É necessário conhecer o teor de fenilalanina dos alimentos, os quais apresentam diferentes classificações. A seguir, são apresentados dois quadros mostrando a classificação dos alimentos em permitidos ou liberados, controlados e proibidos.

Quadro 1: Alimentos permitidos, controlados e proibidos segundo o Protocolo de Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde (2010).

Grupo Verde
Permitidos - Alimentos desse grupo não precisam de cálculo do conteúdo de FAL para serem consumidos
Frutas: maioria das frutas, com exceção de figos secos
Vegetais: maioria dos vegetais, pickles em vinagre
Gorduras: manteiga, margarina, toucinho, óleos e gorduras vegetais
Bebidas: limonada, café, chá, água mineral, sucos de frutas e refrigerante sem aspartame
Açúcares: refinados, balas de frutas e gomas, mel, pirulitos, geleias de frutas, manjar, tapioca, sagu
Grupo Amarelo
Alimentos deste grupo contêm níveis médios de FAL, devendo seu conteúdo ser calculado acuradamente. Pesar a comida após cozinhar
Vegetais: batatas, aipim, batata doce
Frutas: banana (uma pequena porção por dia), abacate, maracujá, frutas secas
Alimentos especiais com baixo teor de proteína
Arroz
Grupo Vermelho
Alimentos deste grupo contêm altos níveis de FAL e não devem ser consumidos por pacientes com FNC
Todos os tipos de carne, peixe, ovos
Nozes, soja, lentilha, ervilha, feijão, leite e produtos feitos destes alimentos
Laticínios: leite, queijos, sorvete, cremes
Grãos, mingau de leite, cereais, pão, massas, aveia
Chocolate e achocolatados
Aspartame

Fonte: Protocolo de Diretrizes Terapêuticas, MS, 2010.

Quadro 2: Alimentos permitidos, controlados e proibidos segundo a ANVISA (2012).

Alimentos com baixo teor de fenilalanina (zero a 20 mg Phe / 100 g de alimento)
Liberados para consumo

Mel, balas de frutas e de gomas, pirulitos de frutas, picolés de frutas, algodão-doce, geleias de frutas, goiabada
Farinha de tapioca, polvilho de mandioca, sagu
Sucos de frutas artificiais, refrigerantes isentos de aspartame, groselha, café, chá
Alguns cremes e pudins nos sabores baunilha, morango e caramelo
Alimentos com médio teor de fenilalanina (10 a 200 mg Phe / 100 g do alimento)
Podem ser fornecidos na dieta, de acordo com a idade, tolerância individual e níveis séricos de fenilalanina
Massas feitas sem ovos e com farinha de trigo de baixo teor de proteína, arroz, batata-inglesa, batata-doce, batata-salsa, mandioca, cará
Abóbora, abobrinha, berinjela, beterraba, brócolis, cenoura, chuchu, couve-flor, jiló, quiabo, repolho, vagem, tomate, pepino, pimentão, cebola
Folhosos e frutas em geral
Alimentos com alto teor de fenilalanina
Proibidos
Carnes e derivados
Feijão, ervilha, soja, grão-de-bico, lentilha
Amendoim, nozes
Leite e derivados
Ovos
Achocolatados, gelatinas
Farinha de trigo, bolos, pães em geral, biscoitos
Alimentos industrializados com altos teores de fenilalanina
Alimentos para fins especiais contendo aspartame

Fonte: ANVISA, 2012

Por ser a fenilalanina um aminoácido essencial deve ser ingerida na dieta respeitando as concentrações toleradas, para que o processo fisiológico de crescimento não seja afetado.

O controle rígido dos níveis de fenilalanina ingeridos em pacientes portadores de fenilcetonúria ocasiona déficit na ingestão proteica, o que exige a suplementação da dieta com “fórmulas de aminoácidos para dietas com restrição de fenilalanina”, que são produtos especiais isentos de fenilalanina que constituirão a maior fonte de aminoácidos da dieta dos fenilcetonúricos (ANVISA, 2012). Eles são substitutos da proteína da dieta e podem ser enriquecidos com carboidratos, lipídios e/ou

micronutrientes. Segundo MacDonald et al. (2009), esses substitutos de proteína, isentos de fenilalanina, são recomendados para todos os pacientes portadores de fenilcetonúria, a fim de suprir suas necessidades proteicas, inclusive as de tirosina.

Como relatado anteriormente, a síntese de tirosina é prejudicada na fenilcetonúria e, portanto, também deve ser suplementada (MARTINS et al., 2009). Além disso, os pacientes fenilcetonúricos tendem a ter outras carências nutricionais, principalmente de algumas vitaminas e minerais, devido ao baixo consumo de alimentos de origem animal. Alguns micronutrientes que tendem a ser consumidos em quantidades menores do que as recomendadas são: zinco, ferro, selênio, cálcio, folatos; e as vitaminas A, C, D, E, B2, B6 e B12. Há, então, a necessidade da suplementação diária de micronutrientes (GIOVANNINI et al., 2012), a fim de evitar problemas de saúde em detrimento desse baixo consumo.

Em contrapartida, Giovannini et al. (2012) relatam que a dieta para fenilcetonúricos também possui benefícios. Esta é considerada apropriada na prevenção de doenças cardiovasculares por promover uma dieta com baixo consumo de gordura saturada e colesterol, e consumo adequado de gordura poliinsaturada.

Em relação ao prognóstico do paciente, esse depende da idade em que o diagnóstico da doença foi feito e o tratamento iniciado, e também do tipo de mutação que o paciente apresenta (GIOVANNINI et al., 2012).

O grande desafio do tratamento dietético é prover uma dieta modificada que seja tão aceitável quanto uma dieta normal. Para MacDonald et al. (2009), ela precisa ser palatável e ter uma certa flexibilidade, propiciando que a pessoa possa segui-la no dia a dia sem que isso se torne algo inviável ou incompatível com o estilo de vida atual.

Há uma dificuldade de adesão do tratamento dietético pelos pacientes, principalmente na adolescência e na fase adulta, por se tratar de uma alimentação muito restritiva e que deve ser seguida ao longo de toda a vida. Muitas vezes, a descontinuidade do tratamento não acontece por falta de interesse do indivíduo.

Segundo Brandalize e Czeresnia (2004), há alguns obstáculos presentes na sociedade que dificultam essa adesão, como por exemplo: a rejeição social que o fenilcetonúrico sofre, o alto custo dos alimentos especiais e a ausência de um material que informe a quantidade de fenilalanina presente nos alimentos, bem como a falta de opções no mercado de produtos com baixo teor do aminoácido.

Por todo o exposto, Vilar e Castro (2013) defendem a necessidade de desenvolver novas receitas com restrição de fenilalanina e que apresentem alta aceitabilidade e custo acessível a fim de melhorar a qualidade de vida dos pacientes fenilcetonúricos e aumentar o leque de opções na alimentação.

As preparações culinárias podem ser desenvolvidas ou modificadas para atender dietas de restrição alimentar. A restrição de qualquer nutriente pode causar alterações no sabor, na aparência e na textura das preparações, quando são substituídos. Por isso, é importante realizar testes sensoriais para saber se a qualidade da preparação foi mantida após ser modificada (ARAÚJO et al., 2008).

É conhecida a escassez de literatura relativa ao desenvolvimento de novas receitas para fenilcetonúricos, apesar da demanda crescente por preparações que tenham qualidade nutricional e sensorial (RIBEIRO et al., 2014).

O desafio principal é conseguir atingir os níveis diários recomendados de macro e micronutrientes promovendo as substituições necessárias, porém mantendo as características sensoriais da preparação (cor, odor, sabor e textura) e a funcionalidade das substâncias químicas presentes nos alimentos (gelatinização, emulsificação, viscosidade, dentre outros). Em geral, os ingredientes comumente utilizados nas preparações para fornecer as características citadas possuem fenilalanina em sua composição. Assim, há de se testar novas receitas com poucas opções de substitutos, o que limita a variação do cardápio.

3.3 FENILCETONÚRIA E ADOLESCÊNCIA

A adolescência é um período de várias mudanças físicas, sociais e psicológicas. É a fase da vida em que o indivíduo começa a ser independente e a adaptar sua personalidade. Todas essas transformações têm efeito sobre o comportamento alimentar, influenciado por diversos fatores internos e externos, como: autoimagem, preferências, necessidades fisiológicas, hábitos familiares, regras sociais, mídia e modismos, e necessidade de novas experiências e autoconhecimento (GAMBARDELLA et al., 1999).

Por isso, a fase da adolescência é considerada uma das barreiras para o cumprimento da dieta na fenilcetonúria, conforme descrito no Quadro 3.

Quadro 3: Barreiras para o cumprimento da dieta na fenilcetonúria (PKU).

Barreiras

Pouco acesso ao tratamento;
Baixa condição social;
Analfabetismo ou disfunção cognitiva do paciente ou cuidadores;
Condição estável de vida dos pacientes (por exemplo, pais separados), disfunção familiar;
Pouco conhecimento/visão sobre o tratamento dietético;
Baixo nível de escolaridade;
Dificuldades de navegar em sistema médico;
Cuidados de saúde precários do profissional/cuidador/pessoas relacionadas ao paciente;
Pouco apoio social e/ou familiar;
Falta de motivação, desinteresse;
Falta de tempo para gerenciar todos os aspectos do tratamento;
Adolescência;
Estigma da fenilcetonúria;
Baixa adesão aos substitutos de proteína ou não gostar de alimentos pobres em proteína.
Incapacidade de cozinhar;
Ideologias conflitantes sobre a doença e seu tratamento, as crenças da família sobre a natureza da doença, resistência em validar informação;
Cultura familiar, vivendo com diferentes arranjos familiares;
Ausência de sintomas;
Atitude negativa com a condição ou tratamento dietético, negação da condição, faltada convicção de que a baixa adesão possa ter efeitos adversos.

Fonte: MacDonald et al. (2010). Tradução e destaque feitos pela autora.

Os adolescentes tendem a não dar importância para as consequências de seus hábitos alimentares, que podem ser prejudiciais à saúde, principalmente em doenças como a fenilcetonúria. O cuidado deve ser redobrado na adolescência, pois é a fase da vida em que eles passam maior parte do tempo fora de casa, dando preferência aos alimentos que são melhores aceitos socialmente.

Di Ciommo et al. (2012) relatam que, na adolescência, o seguimento da dieta é difícil, pois é uma fase de transição para a fase adulta em que o indivíduo deixa de ser dependente e passa a ter autonomia sobre suas escolhas.

Em pesquisa qualitativa realizada com 20 adolescentes fenilcetonúricos, entre 8 e 23 anos, Di Ciommo et al. (2012) identificaram alguns problemas comuns relatados por estes pacientes acerca da doença, tais como: a maioria dos adolescentes não vê a fenilcetonúria como uma doença e sim como uma alergia, problema, intolerância ou desordem relacionada à alimentação, devido ao fato de

não apresentarem sintomas imediatos ou dores; a maioria dos pacientes se consideram saudáveis, não se sentindo doentes; a maior dificuldade encontrada é a restrição alimentar, por toda a vida, e a baixa palatabilidade das dietas especiais; o fato de não poderem alimentar-se como as outras pessoas faz com que os pacientes se sintam diferentes e essa diferença gera um sentimento de inferioridade e situações de discriminação; os momentos de refeição tornam-se desconfortáveis para os pacientes, que preferem esconder seu problema e evitar programas que incluem comida, como jantar fora e viajar com amigos.

Quando se trata de adolescentes portadores de fenilcetonúria, que foram submetidos a uma vida inteira de restrições alimentares, o desenvolvimento de novas receitas modificadas cumpre um importante papel social. Por ser a adolescência uma fase de rebeldia natural e que há necessidade de aceitação em grupos, há grande possibilidade de abandono do tratamento dietético com comprometimento dos níveis séricos de fenilalanina.

Atualmente, há medicamentos que atuam baixando os níveis séricos de fenilalanina, porém não são acessíveis no SUS pelo alto custo. Assim, fornecer opções variadas de lanches que aproximem a alimentação do adolescente portador de fenilcetonúria de uma alimentação normal, pode ser importante auxiliar na manutenção da adesão ao tratamento e dos bons resultados clínicos.

4 METODOLOGIA

Foi feito um estudo de caráter experimental, dividido em 6 etapas, sendo estas:

4.1 REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Foi realizada revisão bibliográfica sobre fenilcetonúria e técnica dietética por meio de pesquisas em sítios de acesso livre a artigos científicos e consultas em livros. A seleção dos artigos seguiu critérios, como: serem disponibilizados gratuitamente em formato eletrônico e estarem escritos em português, inglês ou espanhol.

Os artigos científicos foram buscados nos seguintes sítios:

Google Scholar:

Descritores: testes de análise sensorial de alimentos para fins específicos, aceitabilidade de alimentos modificados para fenilcetonúria, teste de aceitação.

Biblioteca Virtual em Saúde (BVS):

Descritores: teste de aceitação and alimentos, análise de alimentos and alimentos formulados and fenilcetonúria, análise de alimentos and dieta com restrição de proteínas and fenilcetonúria, análise de alimentos and fenilcetonúria and adolescentes, alimentos modificados and análise de alimentos, análise de alimentos and dietoterapia and fenilcetonúria, pão/análise and dietoterapia and fenilcetonúria.

Medline via PubMed:

Descritores: phenilketonuria and diet therapy and bread/analysis, phenilketonuria and diet and bread, phenilketonuria and diet/protein-restricted* and bread and Food technology/methods*, phenylketonurias and attitude to health and adolescent behavior.

4.2 ENTREVISTA COM NUTRICIONISTA ESPECÍFICA

Foram feitas duas entrevistas com um profissional da nutrição especialista no acompanhamento de pacientes portadores de fenilcetonúria, na Rede Sarah de Hospitais – Unidade de Brasília, para coleta de informações a respeito da doença e das dificuldades encontradas pelos pacientes e suas famílias na criação e realização de receitas para fenilcetonúricos.

Na primeira entrevista houve uma conversa a respeito da doença, dos pacientes, das dificuldades encontradas no seguimento da dieta restrita em fenilalanina e na produção de receitas modificadas, do teor de fenilalanina presente nos alimentos bem como sua classificação em permitidos ou proibidos, e das limitações decorrentes da ausência de Tabelas de Composição dos Alimentos padronizadas, que tragam informações sobre do teor de fenilalanina presente em todos os alimentos. Foi decidido, após a entrevista, que seriam criadas 5 receitas de lanches salgados restritas em fenilalanina, por se tratarem de preparações com poucas opções disponíveis.

A segunda entrevista foi feita após a criação das receitas para avaliar os produtos criados e possíveis melhoras.

4.3 ELABORAÇÃO DAS RECEITAS

Foram elaboradas receitas de lanches salgados que se adequassem às necessidades dos pacientes portadores de fenilcetonúria, respeitando a quantidade de fenilalanina permitida na refeição e garantindo a qualidade sensorial das receitas.

Para garantir que todas as receitas alcançassem os objetivos propostos acima, foram feitos testes em 5 ocasiões diferentes. Várias modificações, trocas de ingredientes e busca por tabelas com teor de fenilalanina presente nos alimentos foram feitas até conseguir definir quais seriam as preparações finais.

Para definir a quantidade máxima de fenilalanina por porção, de cada receita, foi utilizado o artigo *Recommendations for thenutrition management ofPhenylalaninehydroxylasedeficiency*(2014) como referência. Foi estabelecido que o lanche deveria ter no máximo 30 mg de fenilalanina e as receitas até 15 mg por porção, para garantir que outros alimentos ou bebidas pudessem ser consumidos junto com as preparações.

Para determinar a quantidade de fenilalanina nos alimentos, foram utilizadas as tabelas da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), do Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (NUPAD) da Universidade Federal de Minas Gerais e no site Nutriments (site francês).

4.4 ANÁLISE SENSORIAL

Para verificar a aceitação das receitas elaboradas, foi realizada análise sensorial no laboratório de técnica dietética da Faculdade de Saúde da Universidade de Brasília, com 50 pessoas não treinadas e não portadoras de fenilcetonúria, escolhidas aleatoriamente no local.

Os participantes foram chamados, de cinco em cinco, para fazer a degustação das preparações. Eles foram dispostos em uma mesa, respeitando uma distância mínima a fim de evitar troca de informações, e receberam as cinco amostras, um copo de água, o questionário de aceitabilidade e uma caneta.

As amostras eram codificadas com números de três dígitos aleatórios e servidas em pratos descartáveis brancos, limpos e inodoros. A ordem de apresentação das amostras para avaliação foi estabelecida por sorteio. Dessa

forma, foram disponibilizadas duas opções de questionários: metade com a ordem sorteada e a outra metade com a ordem inversa.

Foi solicitado que analisassem cor, aparência, sabor, textura e aceitabilidade global de cada uma das preparações, baseando-se em uma escala hedônica de 9 pontos que tem como extremos “desgostei muitíssimo” (nota 1) e “gostei muitíssimo” (nota 9). A ficha de avaliação utilizada encontra-se no Apêndice B.

O teste teve início às 10h e término às 17h.

4.5 CONSOLIDAÇÃO DOS RESULTADOS

Por meio da análise dos resultados obtidos nos testes de aceitabilidade foi calculada a porcentagem de aceitação das receitas para, caso houvesse aceitação inferior a 70% de alguma amostra, serem promovidos os ajustes necessários nas receitas até alcançar o resultado desejado. Após garantir essa porcentagem mínima de aceitação, foram calculadas também a porcentagem de indiferença e de rejeição, a média e o desvio-padrão de cada quesito avaliado em cada receita.

Para calcular a composição nutricional das preparações foi usado o programa do *excellCalcnut*, que tem como referência a tabela TACO (2011). Para análise de ingredientes não disponíveis no programa, foram feitas consultas aos rótulos dos produtos utilizados.

As informações nutricionais encontradas nos resultados do trabalho estão de acordo com as porções individuais estabelecidas para cada receita. Nas Fichas Técnicas de Preparação, dispostas no Apêndice, encontram-se as informações nutricionais totais das preparações.

4.6 FICHAS TÉCNICAS

Para a elaboração das Fichas Técnicas de Preparação (FTPs), todos os ingredientes foram pesados com auxílio da balança de precisão da marca SHIMADZU®, com capacidade máxima de 3200 g. Os ingredientes que necessitavam da retirada de partes não comestíveis foram pesados antes e depois de serem limpos para obtenção do Peso Bruto, Peso Líquido e Fator de Correção.

O Peso Bruto (PB) é o peso do alimento conforme ele é adquirido (com cascas, talos e sementes); o Peso Líquido (PL) é o peso do alimento depois de

limpo, pronto para consumo; e o Fator de Correção (FC), indicador de desperdício, é a relação entre peso bruto e peso líquido ($FC = PB/PL$) (LEMOS et al., 2011).

Para calcular o custo das preparações, foi utilizado o site do supermercado Pão de Açúcar. Cada ingrediente utilizado foi pesquisado no site e foi colocado o preço, de acordo com a gramatura do produto utilizado, nas FTPs.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

5.1 INFORMAÇÕES NUTRICIONAIS DAS RECEITAS

Após serem feitas as Fichas Técnicas de Preparação das receitas, foram calculadas a energia e a quantidade de carboidrato, proteína, lipídio e fenilalanina por porção de cada preparação. A tabela nutricional com esses valores é apresentada a seguir.

Tabela 1: Informações nutricionais das receitas.

TABELA NUTRICIONAL						
Receita	Porção	Energia	Carboidrato	Proteína	Lipídio	Fenilalanina
Mini pizza margherita	33 g	45 kcal	10,14 g	0,27 g	0,33 g	11,67 mg
Pão de queijo recheado com abobrinha e molho tártaro	48 g	158 kcal	22,13 g	0,18 g	7,68 g	10 mg
Biscoitinho de	59 g	170	24,67 g	0,29 g	7,80 g	9,91 mg

azeitona		kcal				
Tortinha de repolho com cenoura	40,5 g	77 kcal	12 g	0,27 g	3,15 g	9 mg
Pão de batata recheado com berinjela	61,5 g	151 kcal	23,19 g	0,33 g	6,29 g	11,80 mg

Analisando a tabela nutricional, observa-se que o nutriente mais abundante nas receitas é o carboidrato. Segundo Giovannini et al. (2012), na dieta adequada para a fenilcetonúria há um aumento da ingestão de carboidratos pelos pacientes, que apresentam maior consumo em relação à população pediátrica saudável. Isso ocorre, pois a base da dieta dos fenilcetonúricos são alimentos fontes de carboidratos (tapioca, polvilho, mandioca e batatas) e frutas e hortaliças nas quais o carboidrato é o macronutriente em maior proporção.

Na produção das receitas, as fontes de carboidrato utilizadas foram a mandioca, batata-baroa, polvilho azedo, polvilho doce e amido de milho. Na massa das mini pizzas, foi utilizado um pouco de açúcar para misturar com o fermento biológico. Nas preparações que utilizam o fermento, para produzir volume, o açúcar é usado para ajudar na fermentação, servindo de alimento para os microrganismos e consequente crescimento das massas (ARAÚJO et al., 2008).

O segundo nutriente em maior quantidade nas preparações é o lipídio. Ingredientes como azeite, óleo, maionese e azeitona são os maiores contribuintes das calorias lipídicas nas receitas. Segundo Araújo et al. (2008), os lipídios são substâncias que desempenham funções importantes na produção de receitas. São determinantes para características sensoriais como: cor, brilho, uniformidade superficial, maciez, umidade, plasticidade, elasticidade, aftertaste (sabor que fica na boca após consumir algum alimento) e efeito shortening (crocância). Além disso, a gordura é importante para manusear as massas, reduzindo a pegajosidade, impedindo que o produto grude na mão. Conferem, também, aumento da vida de prateleira às preparações.

A proteína, como já esperado, foi o nutriente presente nas receitas em menor proporção, devido à restrição de fenilalanina. Alimentos fontes de proteína como leite e derivados, ovos e farinha de trigo tiveram que ser excluídos das preparações devido ao alto teor de fenilalanina em sua composição. A ausência desses produtos

altera características sensoriais das massas, sendo importante conhecer a funcionalidade de cada ingrediente retirado para conseguir fazer as substituições necessárias, sem ultrapassar o valor máximo de fenilalanina permitido por porção, alterando o mínimo possível as características das preparações.

Segundo Singh et. al (2014), a recomendação de fenilalanina para adolescentes com deficiência da PAH é de 200 a 1100 mg por dia. De acordo com Assis (1997), a porcentagem de calorias do lanche deve ser de 10 a 15% do Valor Energético Total (VET) (Tabela 2).

Tabela 2: Distribuição das calorias nas refeições.

Refeição	% VET
Desjejum	20 a 25%
Colação	5%
Almoço	35 a 40%
Lanche	10 a 15%
Jantar	15 a 25%
Ceia	5%

Fonte: Assis, 1997.

Ao se considerara menor recomendação diária de fenilalanina estabelecida para os adolescentes (200 mg) e a maior porcentagem em relação ao VET que o lanche pode ter (15%), a quantidade de fenilalanina permitida no lanche, nesse caso, é de 30 mg, como citado na metodologia. Esses valores foram escolhidos para garantir que as receitas pudessem ser consumidas por todos os adolescentes portadores de fenilcetonúria.

Para dar a opção dos indivíduos consumirem outros alimentos junto com as preparações elaboradas, como sucos e frutas, foi estabelecido que as receitas tivessem no máximo 15 mg de fenilalanina por porção (metade da quantidade permitida no lanche). Caso o indivíduo queira consumir apenas o salgado, sem outro acompanhamento, ele pode consumir mais de uma porção, desde que considere o valor máximo de fenilalanina permitido no lanche de acordo com sua individualidade.

Ao analisar o teor deste nutriente na tabela nutricional das receitas, observa-se que todas as preparações atingiram o objetivo proposto, não ultrapassando 15 mg por porção.

A seguir, encontra-se a imagem com as fotos das receitas, que são respectivamente: mini pizza margherita, pão de queijo recheado com abobrinha e molho tártaro, biscoitinho de azeitona, tortinha de repolho com cenoura e pão de batata recheado com berinjela (Figura 1).

Figura 1: Imagem das receitas.



5.2 ANÁLISE SENSORIAL

O teste de aceitabilidade é um exemplo de teste afetivo, único método sensorial que pode ser aplicado em participantes não treinados. É considerado um teste subjetivo, pois expressa a opinião pessoal do indivíduo em relação ao produto analisado, podendo ter uma grande variabilidade nos resultados por ser baseado em gostos pessoais (TEODORO, 2014).

As escalas hedônicas são utilizadas para avaliar o nível de aceitação dos produtos, permitindo captar o quanto estes agradam, ou não, os consumidores (ESTEVES, 2014).

Dentre os 50 participantes da pesquisa, 68% eram do sexo feminino e 32% do sexo masculino, com idades entre 18 e 60 anos.

A partir dos resultados dos testes de aceitabilidade foram calculados, para cada receita: porcentagem de rejeição, referente às notas de 1 a 4 (escalas de “desgostei”); porcentagem de indiferença, referente à nota 5 (“não gostei/nem desgostei”); porcentagem de aceitação, referente às notas de 6 a 9 (escalas de “gostei”); média e desvio-padrão das notas. Esses valores são apresentados a seguir nas tabelas 3 a 7.

Tabela 3: Resultados do teste de aceitabilidade da mini pizza margherita.

TESTE DE ACEITABILIDADE					
Critério Avaliado	% rejeição (notas 1 a 4)	% indiferença (nota 5)	% aceitação (notas 6 a 9)	Média	Desvio-padrão
Cor	0	0	100	8,72	0,64
Aparência	0	0	100	8,68	0,65
Sabor	2	2	96	8,24	1,15
Textura	2	0	98	8,14	1,08
Aceitação Global	2	0	98	8,31	0,99

Tabela 4: Resultados do teste de aceitabilidade do pão de queijo recheado com abobrinha e molho tártaro.

TESTE DE ACEITABILIDADE					
Critério Avaliado	% rejeição (notas 1 a 4)	% indiferença (nota 5)	% aceitação (notas 6 a 9)	Média	Desvio-padrão
Cor	0	0	100	8,12	0,93
Aparência	0	0	100	8,36	0,82
Sabor	4	2	94	7,82	1,33
Textura	2	6	92	7,66	1,23
Aceitação Global	0	4	96	8,01	1,01

Tabela 5: Resultados do teste de aceitabilidade do biscoitinho de azeitona.

TESTE DE ACEITABILIDADE					
Critério Avaliado	% rejeição	% indiferença (nota 5)	% aceitação	Média	Desvio-padrão

	(notas 1 a 4)		(notas 6 a 9)		
Cor	2	12	86	7,28	1,42
Aparência	6	6	88	7,32	1,49
Sabor	2	4	94	7,68	1,36
Textura	0	0	100	8,02	1,07
Aceitação Global	2	4	94	7,62	1,22

Tabela 6: Resultados do teste de aceitabilidade da tortinha de repolho e cenoura.

TESTE DE ACEITABILIDADE					
Critério Avaliado	% rejeição (notas 1 a 4)	% indiferença (nota 5)	% aceitação (notas 6 a 9)	Média	Desvio-padrão
Cor	0	2	98	8,14	0,98
Aparência	0	0	100	8,08	0,92
Sabor	0	4	96	7,68	1,07
Textura	2	0	98	8,00	1,16
Aceitação Global	0	2	98	7,92	0,98

Tabela 7: Resultados do teste de aceitabilidade do pão de batata recheado com berinjela.

TESTE DE ACEITABILIDADE					
Critério Avaliado	% rejeição (notas 1 a 4)	% indiferença (nota 5)	% aceitação (notas 6 a 9)	Média	Desvio-padrão
Cor	2	2	96	7,74	1,20

Aparência	2	2	96	7,68	1,33
Sabor	2	4	94	7,66	1,40
Textura	0	4	96	8,00	1,08
Aceitação Global	2	6	92	7,91	1,26

Conforme demonstrados nas tabelas 3 a 7, os lanches que tiveram melhor média de nota da aceitação global foram, respectivamente: mini pizza margherita (8,31), pão de queijo recheado com abobrinha e molho tártaro (8,01), tortinha de repolho (7,92), pão de batata recheado com berinjela (7,91) e biscoitinho de azeitona (7,62).

Alguns fatores foram determinantes na avaliação da aceitabilidade das receitas, interferindo direta ou indiretamente nos resultados, como:

1. Ausência do glúten: Segundo Escolto (2004), alguns ingredientes são indispensáveis na preparação de produtos de panificação, sendo a farinha de trigo um deles. Sua capacidade de formar uma rede de glúten e reter gases é o que possibilita o crescimento das massas, deixando-as macias e dando viscoelasticidade. A rede de glúten é o que dá a forma e a estrutura às preparações, tornando-se um desafio conseguir efeitos parecidos em receitas livres de glúten.

Na produção das massas, não foi possível utilizar a farinha de trigo, devido à presença do glúten, proteína presente no trigo. Dessa forma, Escolto (2004) ressalta que é possível substituir a rede de glúten utilizando o amido, pois, em condições adequadas, este pode fornecer viscoelasticidade e formar uma rede tridimensional capaz de reter gases. Porém, a estrutura do amido é menos estável, fazendo com que essa rede tridimensional formada seja mais fraca que o glúten. O polvilho azedo é uma boa opção de amido modificado, livre de glúten, para ser utilizado na produção de massas. Ele possui poder de expansão sem ser necessário o uso de fermentos (ESCOLTO, 2004).

Como a estrutura do amido é mais fraca que a do glúten, a vida de prateleira das preparações é reduzida. Foi observado nos testes que, quando os produtos não eram servidos logo após saírem do forno, estes tendiam a murchar ou endurecer, alterando a textura e afetando diretamente a aceitabilidade.

Segundo o profissional da nutrição especialista em fenilcetonúria que foi entrevistado, os pacientes estão acostumados a comerem preparações que, após

um tempo, têm sua textura modificada. O mesmo não é observado com pessoas não portadoras da doença, visto que não faz parte de suas rotinas consumirem alimentos com a ausência de tantos ingredientes como é o caso dos fenilcetonúricos. Por isso, sempre que possível, as amostras eram servidas para os participantes imediatamente após cocção.

2. Falta de conhecimento dos participantes a respeito do tema: como na execução da análise sensorial não podem ser dadas informações específicas sobre o teste a ser realizado, foi dito aos participantes apenas que a degustação seria de “receitas modificadas para fins específicos”. Muitos provadores, por se tratarem de pessoas leigas, não entendiam que as preparações não eram como eles estavam acostumados a consumir em seu dia a dia, tendo uma expectativa frustrada ao degustar.

3. Horário da prova: segundo Viana (2005), o horário em que o teste é realizado é importante, devendo ser feito duas horas antes ou após refeições. Tanto a falta quanto o excesso de apetite podem influenciar os resultados. Como o teste foi feito em diferentes momentos, entre 10h e 17h, nem sempre esse quesito foi respeitado, podendo ter interferido nos resultados dos testes que foram realizados próximos às refeições.

4. Ordem das amostras: segundo Viana (2005), se um participante degusta um produto que ele gosta seguido de um que desgosta, ou vice-versa, tem o chamado efeito de contraste. O participante tende a avaliar de forma mais severa a segunda amostra. Por isso é importante que a ordem de apresentação das amostras seja aleatória.

5. Escolha dos ingredientes: alguns recheios foram feitos com hortaliças que não são de agrado unânime da população.

A mini pizza margherita e o pão de queijo recheado com abobrinha e molho tártaro tiveram a melhor aceitação, como pode ser visto nas tabelas 3 e 4, com média de aceitabilidade global acima de 8. O pão de batata recheado com berinjela, a tortinha de repolho e o biscoitinho de azeitona tiveram a média de aceitabilidade global entre 7 e 8.

Em relação ao pão de batata e à tortinha, a menor aceitação pode ser explicada por não serem berinjela e o repolho hortaliças de consumo habitual nem de agrado geral dos participantes, como é o caso do tomate, por exemplo. O biscoitinho de azeitona teve a menor aceitabilidade visto que a quantidade de

azeitonas não era muito grande, não sendo fácil a identificação do sabor pelos avaliadores.

Apesar desses 3 últimos produtos terem uma menor aceitabilidade, todas as preparações tiveram uma porcentagem de aceitação superior a 85%, valor mínimo requerido pelo Programa Nacional de Alimentação Escolar (PNAE) para aprovação de novos produtos e consequente inserção no cardápio escolar (Manual para aplicação dos testes de aceitabilidade no PNAE, 2010).

6 CONCLUSÃO

A existência de métodos diagnósticos para doenças raras como a fenilcetonúria trouxe um grande desafio aos profissionais da nutrição, uma vez que nesse caso, o alimento não cumpre apenas a função de suprir as necessidades energéticas diárias dos indivíduos, mas corresponde ao tratamento medicamentoso existente atualmente.

Assim, a técnica dietética assume papel primordial ao permitir que os adolescentes portadores de fenilcetonúria tenham acesso a novas receitas, mais palatáveis, e os aproxime de opções de cardápio de pessoas saudáveis, permitindo que tenham convívio social sem causar constrangimentos em simples momentos de refeição.

A substituição de ingredientes primordiais na elaboração de massas, como o leite, ovos e farinha de trigo, alterando o mínimo possível as características funcionais e sensoriais das preparações, é um grande desafio.

A ausência de tabelas de composição dos alimentos que sejam padronizadas e incluam o teor de fenilalanina de todos os alimentos, in natura e industrializados, diminui a variedade de ingredientes que podem ser utilizados nas receitas.

A quantidade de fenilalanina permitida por porção é muito baixa, sendo difícil formular as receitas e colocá-las em prática. São necessários vários testes até que a preparação final seja escolhida.

Os produtos sofrem alterações funcionais e sensoriais minutos após cocção, tendo uma curta vida de prateleira.

Todas as preparações tiveram uma boa porcentagem de aceitação por pessoas saudáveis, que não estão acostumadas a consumirem produtos com tantas restrições. Dessa forma, espera-se que elas também tenham uma boa aceitabilidade pelos indivíduos portadores de fenilcetonúria, uma vez que esses pacientes têm uma vida inteira de restrições e possuem poucas opções de lanches, principalmente de receitas salgadas.

REFERÊNCIAS

- ACOSTA, P. B. et al. Nutrientintakesandphysicalgrowthofchildrenwithphenylketonuriaundergoingnutritiontherapy. **Journalofthe American DieteticAssociation**, v. 103, n. 9, p. 1167-1173, 2003.
- AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA - ANVISA. Esclarecimentos sobre a Fenilcetonúria - **Informe Técnico, n. 49**, 2012. Disponível em: <http://portal.anvisa.gov.br/wps/wcm/connect/7dc75c804adf5161ae7aafa337abae9d/Informe_Tecnico_n_49_de_11_de_abril_de_2012.pdf?MOD=AJPERES>.
- _____. **Tabela de Conteúdo de Fenilalanina em Alimentos**, 2013. Disponível em: <<http://portal.anvisa.gov.br/wps/content/Anvisa+Portal/Anvisa/Inicio/Alimentos/Assuntos+de+Interesse/Fenilcetonuria>>.
- AMORIM, T. et al. Aspectos clínicos da fenilcetonúria em serviço de referência em triagem neonatal da Bahia. **Revista Brasileira de Saúde Materno Infantil**, Recife, v. 5, n. 4, p. 457-462, 2005. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbsmi/v5n4/27764.pdf>>.
- ARAÚJO, W. M. C. et al. **Alquimia dos alimentos**. Brasília: Editora Senac, 2008.
- ASSIS, M. A. A. **Consulta de nutrição: controle e prevenção do colesterol elevado**. Florianópolis: Insular, 1997.
- BRANDALIZE, S. R. C.; CZERESNIA, D. Avaliação do programa de prevenção e promoção da saúde de fenilcetonúricos. **Revista de Saúde Pública**, v. 38, n. 2, p. 300-306, 2004. Disponível em: <<http://www.scielosp.org/pdf/rsp/v38n2/19792.pdf>>.
- COCHRANE, B. et al. A questionnaire survey on the usage of low protein staple foods by people with phenylketonuria in Scotland. **Journal of Human Nutrition and Dietetics**, v. 27, n. 6, p. 533-541, 2014.
- DI CIOMMO, V.; FORCELLA, E.; COTUGNO, G. Living With Phenylketonuria From the Point of View of Children, Adolescents, and Young Adults: A Qualitative Study. **Journal of Developmental & Behavioral Pediatrics**, v. 33, n. 3, 2012.

ESCOUTO, Luiz F. Santos. **Elaboração e avaliação sensorial de pré-mistura de massa para pão sem glúten a partir de derivados energéticos de mandioca**. 2004. Tese (Doutorado em Energia da Agricultura), Faculdade de Ciências Agrônomicas, Universidade Estadual de São Paulo. Disponível em: <http://repositorio.unesp.br/bitstream/handle/11449/101720/escouto_lfs_dr_botfca.pdf?sequence=1&isAllowed=y>.

ESTEVES, E. **Introdução à análise sensorial**. Instituto Superior de Engenharia da Universidade do Algarve, Departamento de Engenharia Alimentar, Faro, 2014. Disponível em: <https://www.academia.edu/2993383/Introdu%C3%A7%C3%A3o_%C3%A0_An%C3%A1lise_Sensorial>.

GAMBARDELLA, A. M. D.; FRUTUOSO, M. F. P.; FRANCH, C. Prática alimentar de adolescentes. **Revista de Nutrição**, Campinas, v. 12, n. 1, p. 5-19, 1999. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rn/v12n1/v12n1a05.pdf>>.

GIOVANNINI, M. et al. Phenylketonuria: nutritional advances and challenges. **Nutrition & Metabolism**, v. 9, n. 7, 2012. Disponível em: <<http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1743-7075-9-7.pdf>>.

GUIMARÃES, C. P.; LANFER-MARQUEZ, U. M. Estimativa do teor de fenilalanina em sopas desidratadas instantâneas: importância do nitrogênio de origem não-protéica. **Revista Brasileira de Ciências Farmacêuticas**, v. 41, n. 3, 2005. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/%0D/rbcf/v41n3/a10v41n3.pdf>>.

KANUFRE, V. C. et al. **Fenilcetonúria – Tabelas com a quantidade de fenilalanina nos alimentos**. Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico, Universidade Federal de Minas Gerais, 2010. Disponível em: <http://www.nupad.medicina.ufmg.br/wp-content/uploads/2014/06/tabelas_fenil.pdf>.

LEMOS, A.G.; BOTELHO, R.B.A.; AKUTSU, R.C.C.A. Determinação do fator de correção das hortaliças folhosas comercializadas em Brasília. **Horticultura Brasileira**, v. 29, n. 2, p. 231-236, 2011. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/hb/v29n2/a17v29n2.pdf>>.

MACDONALD, A.; GÖKMEN-ÖZEL, H.; DALY, A. Changing dietary practices in phenylketonuria. **The Turkish Journal of Pediatrics**, v. 51, p. 409-415, 2009. Disponível em: <http://www.turkishjournalpediatrics.org/pediatrics/pdf/pdf_TJP_683.pdf>.

MACDONALD, A. et al. The reality of dietary compliance in the management of phenylketonuria. **Journal of Inherited Metabolic Disease**, v. 33, p. 665–670, 2010.

Manual para aplicação dos testes de aceitabilidade no Programa Nacional de Alimentação Escolar – PNAE. Centro colaborador em alimentação e nutrição escolar CECANE, Universidade Federal de São Paulo, 2010. Disponível em: <file:///C:/Users/Mariana/Downloads/manual_aplicacao_testes_de_aceitabilidade_pnae.pdf>.

MARTINS, F. F. et al. Metabolismo do cálcio na fenilcetonúria. **Revista de Nutrição**, Campinas, v. 22, n.3, 2009.

Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1415-52732009000300012>.

MIRA, N. V. M.; MARQUEZ, U. M. L. Importância do diagnóstico e tratamento da fenilcetonúria. **Revista de Saúde Pública**, São Paulo, v.34, n. 1, 2000.

Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rsp/v34n1/1387.pdf>>.

MONTEIRO, L. T. B.; CÂNDIDO, L. M. B. Fenilcetonúria no Brasil: evolução e casos. **Revista de Nutrição**, Campinas, v.19, n.3, 2006.

Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1415-52732006000300009&script=sci_arttext>.

NALIN, T. et al. Fenilcetonúria no Sistema Único de Saúde: avaliação de adesão ao tratamento em um centro de atendimento do Rio Grande do Sul. **Revista do Hospital de Clínicas de Porto Alegre**, v. 30, n.3, p. 225-232, 2010.

Disponível em: <<http://seer.ufrgs.br/hcpa/article/viewFile/15435/9693>>.

Phénylalanine dans les aliments du groupe épices et fines herbes. **Nutriments**.

Disponível em: <<http://nutriments.monalimentation.org/phenylalanine-epices.html>>.

Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Fenilcetonúria. **Portaria SAS/MS nº 712**, 2010. Ministério da Saúde. Disponível em: <<file:///C:/Users/Mariana/Downloads/pcdt-fenilcetonuria-livro-2013.pdf>>.

RIBEIRO, R. C.; ARAÚJO, M. N.; ALVES, M. R. A. Desenvolvimento de receitas especiais para fenilcetonúricos. **Nutrire**, v. 39, n. 3, p. 306-318, 2014.

Disponível em: <<http://www.revistanutrire.org.br/files/v39n3/v39n3a05.pdf>>.

SINGH, R.H. et al. Recommendations for the nutrition management of Phenylalanine hydroxylase deficiency. **American College of Medical Genetics and Genomics**, v.16, n. 2, 2014. Disponível em:

<<http://www.nature.com/gim/journal/v16/n2/pdf/gim2013179a.pdf>>.

Tabela Brasileira de Composição de Alimentos. 4. ed. Universidade Federal de Campinas, São Paulo, 2011.

TEIXEIRA, L. V. Análise sensorial na indústria de alimentos. **Revista do Instituto de Laticínios Cândido Tostes**, v. 64, n. 366, p. 12-21, 2009. Disponível em:

<<http://rehagro.com.br/plus/modulos/noticias/imprimir.php?cdnoticia=731>>.

TEODORO, A. V. **A importância da análise sensorial em Unidades de Alimentação e Nutrição**. Trabalho de Conclusão de Curso do Curso de Nutrição, Universidade Federal de Juiz de Fora, 2014. Disponível em:

<<http://docplayer.com.br/6454612-A-importancia-da-analise-sensorial-em-unidades-de-alimentacao-e-nutricao.html>>.

VILAR, J. S.; CASTRO, T. C. M. Análise sensorial de bolo de maracujá com chocolate para fenilcetonúricos. **Vértices**, Rio de Janeiro, v.15, n. 1, p. 69-75, 2013. Disponível em: <<http://essentiaeditora.iff.edu.br/index.php/vertices/article/view/1809-2667.20130007/2739>>.

VILARINHO, L. et al. Fenilcetonúria revisitada. **Arquivo de Medicina**, v. 20 n. 5-6, p. 161-72, 2006. Disponível em: <http://www.researchgate.net/publication/262667578_Fenilcetonria_revisitada>.

APÊNDICES

APÊNDICE A–FICHAS TÉCNICAS DE PREPARAÇÃO (FTPs) DAS RECEITAS

Mini Pizza Margherita

Ingredientes	Peso Bruto	Peso Líquido	FC	Per Capita Líquido	Custo	Modo de Preparo
Massa						<p><u>Massa:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> – Cozinhar a mandioca em 500 mL de água na panela de pressão, de 15 a 20 minutos; – Tirar a mandioca, deixar ela escorrer e amassar com um garfo ou espremedor; – Misturar o fermento biológico com o açúcar e a água; – Adicionar a mandioca, o polvilho, o sal, o azeite e o fermento pronto em uma vasilha e amassar com as mãos. – Para desgrudar a massa das mãos, utilizar a maisena; – Deixar a massa descansar por 40 minutos; – Enrolar as bolinhas de massa e abrir com um rolo; – Rechear. <p><u>Recheio:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> – Picar os tomates em cubinhos
Mandioca	130 g	100 g	1,30	10 g	R\$ 0,26	
Polvilho azedo	50 g	50 g	1,00	5 g	R\$ 0,78	
Maisena	15 g	15 g	1,00	1,5 g	R\$ 0,22	
Fermento	2,10 g	2,10 g	1,00	0,21 g	R\$ 0,29	
Açúcar	1,75 g	1,75 g	1,00	0,17 g	R\$0,00	
Sal	1,50 g	1,50 g	1,00	0,15 g	R\$0,00	
Água	50 g	50 g	1,00	5 g	R\$0,00	
Azeite	3 g	3 g	1,00	0,3 g	R\$ 0,10	
Recheio						

Tomate	144 g	120 g	1,20	12 g	R\$1,00	pequenos; – Colocar o molho de tomate na massa e acrescentar o tomate e o manjericão; – Temperar com azeite e sal a gosto; – Levar ao forno, à 180 graus, até ficar dourada.
Manjericão fresco	5 g	5 g	1,00	0,5 g	R\$0,00	
Molho de tomate industrializado	30 g	30 g	1,00	3 g	R\$ 0,38	

Rendimento: 10 porções

CHO: 101,4 g / 406 kcal / 94,5%

Preço da receita: R\$ 3,03

VET total: 447 kcal

PTN: 2,7 g / 11 kcal / 2,5%

Preço da porção: R\$0,30

VET individual: 45 kcal

LIP: 3,3 g / 30 kcal / 3 %

Phe total: 116,7 mg

Phe por porção: 11,7 mg

Pão de queijo recheado com abobrinha e molho tártaro

Ingredientes	Peso Bruto	Peso Líquido	FC	Per Capita Líquido	Custo	Modo de Preparo
Massa						<u>Massa:</u> – Cozinhar a batata-baroa na panela ou no microondas. Se for na panela, colocar água até cobrir as batatas e deixar no fogo até ficar macia; se for no microondas, colocar a batata em um saquinho de freezer por 5 minutos; – Tirar as batatas e amassar com um garfo ou espremedor. – Misturar todos os ingredientes em uma vasilha grande e amassar com as mãos; – Fazer as bolinhas, enrolar e levar ao forno, à 180 graus, até dourar. – Rechear. <u>Molho tártaro:</u> – Picar a cenoura e o pepino em cubinhos bem pequenos; – Misturar os ingredientes picados com a maionese, em uma vasilha, e misturar;
Batata- baroa	250 g	217 g	1,15	7,75 g	R\$ 3,24	
Polvilho azedo	320 g	320 g	1,00	11,42 g	R\$ 5,02	
Polvilho doce	320 g	320 g	1,00	11,42 g	R\$ 4,92	
Sal	7,2 g	7,2 g	1,00	0,25 g	R\$ 0,01	
Água	300 g	300 g	1,00	10,71 g	R\$0,00	
Óleo	168 g	168 g	1,00	6 g	R\$ 0,57	
Recheio						
Abobrinha limpa	168 g	168 g	1,00	6 g	R\$ 0,35	
Alho	4 g	3,6 g	1,11	0,12 g	R\$ 0,08	
Azeite	10 g	10 g	1,00	0,35 g	R\$ 0,35	

Maionese	100 g	100 g	1,00	3,57 g	R\$ 1,25	– Conservar na geladeira. <u>Abobrinha:</u> – Cozinhar no microondas por 3 minutos; – Cortar em rodela bem fininhas ou passar no fatiador de vegetais; – Temperar com o alho, azeite e sal.
Cenoura	17 g	15 g	1,13	0,53 g	R\$ 0,12	
Pepino limpo	15 g	15 g	1,00	0,53 g	R\$ 0,04	
Azeitona preta s/ caroço	16 g	16 g	1,00	0,57 g	R\$ 1,31	

Rendimento: 28 porções

CHO: 619,7 g / 2479 kcal / 55,9 %

Preço da receita: R\$ 17,26

VET total: 4437 kcal

PTN: 5,2 g / 21 kcal / 0,5 %

Preço da porção: R\$ 0,61

VET individual: 158 kcal

LIP: 215,2 g / 1937 kcal / 43,6 %

Phe total: 282,2 mg

Phe por porção: 10 mg

Biscoitinho de azeitona

Ingredientes	Peso Bruto	Peso Líquido	FC	Per Capita Líquido	Custo	Modo de Preparo
Batata-baroa	166 g	126 g	1,31	15,75 g	R\$ 2,15	– Cozinhar a batata-baroa na panela ou no microondas. Se for na panela, colocar água até cobrir as batatas e deixar no forno até ficar macia; se for no microondas, colocar a batata em um saquinho de freezer por 5 minutos; – Tirar a batata e amassar com um garfo ou espremedor, fazendo um purê; – Suco de maçã: Descascar a maçã e bater no liquidificador com a água; – Misturar o purê, o suco de maçã e outros ingredientes em uma tigela grande e amassar com as mãos. – Picar as azeitonas, sem caroço, e misturar na massa; – Fazer as bolinhas; – Levar ao forno, até dourar.
Polvilho azedo	133 g	133 g	1,00	16,62 g	R\$ 2,08	
Polvilho doce	33 g	33 g	1,00	1,17 g	R\$ 0,50	
Azeite	50 g	50 g	1,00	6,25 g	R\$ 1,77	
Maçã fuji	82 g	68 g	1,20	8,5 g	R\$ 0,85	
Água	85 g	85 g	1,00	10,62 g	R\$0,00	
Sal	2 g	2 g	1,00	0,25	R\$0,00	
Orégano	0,60 g	0,60 g	1,00	0,07 g	R\$ 0,09	

Maisena	15 g	15 g	1,00	1,87 g	R\$ 0,22
Azeitona preta s/ caroço	60 g	60 g	1,00	7,5 g	R\$ 4,93

Rendimento: 8 porções

VET total: 1360 kcal

VET individual: 170 kcal

Phe total: 79,28 mg

CHO: 197,4 g / 789 kcal / 58 %

PTN: 2,3 g / 9 kcal / 0,7 %

LIP: 62,4 g / 562 kcal / 41,3 %

Phe por porção: 9,91 mg

Preço da receita: R\$ 12,59

Preço da porção: R\$ 1,57

Tortinha de repolho

Ingredientes	Peso Bruto	Peso Líquido	FC	Per Capita Líquido	Custo	Modo de Preparo
Batata-baroa	166 g	126 g	1,31	7,87 g	R\$ 2,15	<p>– Cozinhar a batata-baroa na panela ou no microondas. Se for na panela, colocar água até cobrir as batatas e deixar no forno até ficar macia; se for no microondas, colocar a batata em um saquinho de freezer por 5 minutos;</p> <p>– Tirar a batata e amassar com um garfo ou espremedor, fazendo um purê;</p> <p>– Suco de maçã: Descascar a maçã e bater no liquidificador com a água;</p> <p>– Misturar o purê, o suco de maçã e outros ingredientes em uma tigela grande e amassar com as mãos.</p> <p>– Ralar o repolho e a cenoura bem fininhos;</p> <p>– Temperar a gosto com azeite e sal;</p>
Polvilho azedo	133 g	133 g	1,00	8,31 g	R\$ 2,08	
Polvilho doce	33 g	33 g	1,00	2,06 g	R\$ 0,50	
Azeite	50 g	50 g	1,00	3,12 g	R\$ 1,77	
Maçã fuji	82 g	68 g	1,20	4,25 g	R\$ 0,85	
Água	85 g	85 g	1,00	5,31 g	R\$0,00	
Sal	2 g	2 g	1,00	0,12 g	R\$0,00	

Orégano	0,60 g	0,60 g	1,00	0,03 g	R\$ 0,09	<ul style="list-style-type: none"> – Cortar as bolinhas e abrir com um rolo; – Colocar o molho de tomate nas massas; – Recheiar e levar ao forno.
Repolho limpo	160 g	160 g	1,00	10 g	R\$ 0,97	
Cenoura	45 g	40 g	1,12	2,5 g	R\$ 0,33	
Molho de tomate industrializado	48 g	48 g	1,00	3 g	R\$ 0,61	

Rendimento: 16 porções

CHO: 192 g / 768 kcal / 62 %

Preço da receita: R\$ 9,35

VET total: 1238 kcal

PTN: 4,3 g / 17 kcal / 1,4 %

Preço da porção: R\$ 0,58

VET individual: 77 kcal

LIP: 50,4 g / 453 kcal / 36,6 %

Phe total: 145,28 mg

Phe por porção: 9,08 mg

Pão de batata recheado com berinjela

Ingredientes	Peso Bruto	Peso Líquido	FC	Per Capita Líquido	Custo	Modo de Preparo
Batata-baroa	166 g	126 g	1,31	15,75 g	R\$ 2,15	<ul style="list-style-type: none"> – Cozinhar a batata-baroa na panela ou no microondas. Se for na panela, colocar água até cobrir as batatas e deixar no forno até ficar macia; se for no microondas, colocar a batata em um saquinho de freezer por 5 minutos; – Tirar a batata e amassar com um garfo ou espremedor, fazendo um purê; – Suco de maçã: Descascar a maçã e bater no liquidificador com a água; – Misturar o purê, o suco de maçã e outros ingredientes em uma tigela grande e amassar com as mãos. – Picar a berinjela e o pimentão em cubinhos bem pequenos;
Polvilho azedo	133 g	133 g	1,00	16,62 g	R\$ 2,08	
Polvilho doce	33 g	33 g	1,00	4,12 g	R\$ 0,50	
Azeite	50 g	50 g	1,00	6,25 g	R\$ 1,77	
Maçã fuji	82 g	68 g	1,20	8,5 g	R\$ 0,85	
Água	85 g	85 g	1,00	10,62 g	R\$0,00	
Sal	2 g	2 g	1,00	0,25 g	R\$0,00	

Orégano	0,60 g	0,60 g	1,00	0,07 g	R\$ 0,09	– Levar ao microondas de 6 a 8 minutos, até cozinhar; – Colocar os ingredientes cozidos em uma vasilha e temperar a gosto com azeite e sal; – Recheiar.
Berinjela	84 g	80 g	1,05	10 g	R\$ 0,37	
Pimentão vermelho limpo	12 g	12 g	1,00	1,5 g	R\$ 0,06	

Rendimento: 8 porções

CHO: 185,5 g / 742 kcal / 61,6 %

Preço da receita: R\$ 7,87

VET total: 1205 kcal

PTN: 2,6 g / 10 kcal / 0,8 %

Preço da porção: R\$ 0,98

VET individual: 151 kcal

LIP: 50,3 g / 453 kcal / 37,6 %

Phe total: 94,4 mg

Phe por porção: 11,8 mg

APÊNDICE B – FICHA DE AVALIAÇÃO DO TESTE DE ACEITABILIDADE

Avaliação Sensorial de Receitas para Fins Específicos

Sexo: Feminino () Masculino ()

Idade: anos

Você está recebendo amostras codificadas de opções de lanches . Avalie quanto aos atributos: COR, APARÊNCIA, SABOR, TEXTURA E ACEITAÇÃO GLOBAL.

Utilize o **quadro de avaliação** para deixar sua opinião.

Escala hedônica de pontos:

- | |
|--|
| 9-Gostei muitíssimo
8-Gostei muito
7-Gostei moderadamente
6-Gostei ligeiramente
5-Não gostei/nem desgostei
4-Desgostei ligeiramente
3-Desgostei moderadamente
2-Desgostei muito
1-Desgostei muitíssimo |
|--|

Quadro de avaliação

Amostra	COR	APARÊNCIA	SABOR	TEXTURA	ACEITAÇÃO GLOBAL
917					