

**nFUNDAÇÃO OSWALDO ARANHA  
CENTRO UNIVERSITÁRIO DE VOLTA REDONDA  
CURSO DE GRADUAÇÃO EM NUTRIÇÃO  
TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO**

**RAPHAELA STEFANI DE ALMEIDA CUNHA**

**ALIMENTAÇÃO ADEQUADA DE CRIANÇAS PORTADORAS DE  
FENILCETONÚRIA: DESAFIOS E BENEFÍCIOS**

**VOLTA REDONDA – RJ**

**2020**

**FUNDAÇÃO OSWALDO ARANHA  
CENTRO UNIVERSITÁRIO DE VOLTA REDONDA  
CURSO DE GRADUAÇÃO EM NUTRIÇÃO  
TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO**

**ALIMENTAÇÃO ADEQUADA DE CRIANÇAS PORTADORAS DE  
FENILCETONÚRIA: DESAFIOS E BENEFÍCIOS.**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao curso de Nutrição do UniFOA, como requisito à obtenção do título de Bacharel em Nutrição.

Acadêmico(a): Raphaela Stefani de Almeida  
cunha

Orientador(a): Prof<sup>a</sup>. Me. Paula Alves Leoni

**VOLTA REDONDA - RJ**

**2020**

## FICHA CATALOGRÁFICA

Bibliotecária: Alice Tacão Wagner - CRB 7/RJ 4316

C972a Cunha, Raphaela Stefani de Almeida

Alimentação adequada de crianças portadoras de fenilcetonúria: desafios e benefícios. / Raphaela Stefani de Almeida Cunha. – Volta Redonda: UniFOA, 2020.

19 p. II.

Orientador (a): Paula Alves Leoni

Monografia (TCC) – UniFOA / Curso de Nutrição, 2020.

1. Nutrição - TCC. 2. Fenilcetonúria. 3. Alimentação – crianças. I. Leoni, Paula Alves. II. Centro Universitário de Volta Redonda. III. Título.

CDD 613

## FOLHA DE APROVAÇÃO

Trabalho de Conclusão de conclusão de curso intitulado:  
**ALIMENTAÇÃO ADEQUADA DE CRIANÇAS PORTADORAS DE  
FENILCETONÚRIA: DESAFIOS E BENEFÍCIOS.**

Elaborado por Raphaela Stefani de Almeida cunha , apresentado publicamente  
perante a Banca Avaliadora, como parte dos requisitos para conclusão do Curso de  
Nutrição.

Aprovada em xx de xxxxxx de xxxx.

Banca Avaliadora:

.....  
Professor(a) Orientador(a)

Paula Alves Leoni, Mestre, Centro Universitário de Volta Redonda

.....  
Professor Avaliador

Alden dos Santos Neves, Mestre, Centro Universitário de Volta Redonda

.....  
Professor Avaliador

Marcelo Augusto Mendes da Silva, Mestre, Centro Universitário de Volta Redonda

Dedico este trabalho primeiramente a Deus, por ser essencial em minha vida, autor de meu destino, meu guia, socorro presente na hora da angústia, ao meu pai Sérgio e minha mãe Renata.

À professora Paula, pela paciência na orientação e incentivo pelo qual tornaram possível a conclusão deste trabalho.

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço primeiro a Deus por ter me mantido na trilha certa durante este projeto de pesquisa com saúde e forças para chegar até o final.

Sou grato aos meus pais por sempre me incentivarem e acreditarem que eu seria capaz de superar os obstáculos que a vida me apresentou.

Deixo um agradecimento especial à minha orientadora pelo incentivo e pela dedicação do seu escasso tempo ao meu projeto de pesquisa.

“Que todos os nossos esforços estejam sempre focados no desafio à impossibilidade. Todas as grandes conquistas humanas vieram daquilo que parecia impossível”

Charles Chaplin

## RESUMO

A fenilcetonúria é uma doença diagnosticada por meio da triagem neonatal, ou seja, pelo “teste do pezinho”, e caracterizada como um erro inato no metabolismo dos aminoácidos, que ocorre pela ausência ou ineficiência da enzima fenilalanina hidroxilase, impedindo sua conversão em tirosina. Quando essa conversão não ocorre os níveis de fenilalanina sanguínea ficam em excesso, suscitando assim em possíveis problemas neurológicos irreversíveis. Através de uma dieta restritiva em proteínas de alto teor biológico, pode-se amenizar os sintomas e a terapia nutricional é único meio que é eficaz para o tratamento. Dessa forma, esse trabalho teve como finalidade apresentar os desafios e os benefícios de uma alimentação adequada de crianças portadoras de fenilcetonúria, bem como a importância do nutricionista no acompanhamento nutricional que é fundamental para melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Quanto a metodologia, os assuntos são abordados através de revisão de literatura, baseada em artigos científicos e literaturas nacionais. Verificou-se então que a alimentação desses pacientes é a única esperança por uma melhoria na qualidade de vida de uma doença que faz com que não se perca só na alimentação, mas também em aspectos emocionais e fisiológicos.

**Palavras-chave:** Fenilcetonúria; Alimentação; Crianças.

## **ABSTRACT**

Phenylketonuria is a disease diagnosed by means of neonatal screening, that is, by the "little foot test", and characterized as an innate error in the metabolism of amino acids, which occurs due to the absence or inefficiency of the enzyme phenylalanine hydroxylase, preventing its conversion into tyrosine. When this conversion does not occur, the blood phenylalanine levels are in excess, thus causing possible irreversible neurological problems. Through a restrictive diet with high biological content proteins, symptoms can be alleviated and nutritional therapy is the only means that is effective for treatment. Thus, this work aimed to present the challenges and benefits of an adequate diet for children with phenylketonuria, as well as the importance of the nutritionist in nutritional monitoring, which is essential to improve the quality of life of patients. As for the methodology, the subjects are approached through a literature review, based on scientific articles and national literature. It was then found that the nutrition of these patients is the only hope for an improvement in the quality of life of a disease that causes them not to be lost only in food, but also in emotional and physiological aspects. Food is not only what you eat, but also a series of good emotions, so it is important that the nutritionist can make eating a satisfying and pleasurable habit part of these patients' lives.

**Keywords:** Phenylketonuria; Food; Children.

## SUMÁRIO

<b>1. INTRODUÇÃO .....</b>	<b>12</b>
<b>2. MÉTODOS.....</b>	<b>13</b>
<b>3. REFERENCIAL TEÓRICO .....</b>	<b>14</b>
<b>3.1 Fenilcetonúria: etiologia e epidemiologia .....</b>	<b>14</b>
<b>3.2 Alimentação de crianças portadoras de fenilcetonúria .....</b>	<b>15</b>
<b>3.3 Desafios e benefícios da alimentação de portadores de fenilcetonúria .</b>	<b>16</b>
<b>3.4 A importância do nutricionista no acompanhamento de crianças portadoras de fenilcetonúria.....</b>	<b>17</b>
<b>4. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>18</b>
<b>REFERÊNCIAS .....</b>	<b>19</b>

## LISTA DE QUADROS

<b>Quadro 1:</b> Descrição dos alimentos permitidos, proibidos e controlados no tratamento dietético da fenilcetonúria (PKU) .....	16
--	----

## **LISTA DE SIGLAS**

PKU- fenilcetonúria

PHE – fenilalanina

HFA- hiperfenilalaninemia

## 1. INTRODUÇÃO

A fenilcetonúria (PKU), é uma doença hereditária representada pela ausência da enzima que participa da eliminação do aminoácido fenilalanina, alcançado por meio da alimentação. Essa deficiência metabólica acarreta um excesso do aminoácido que se torna tóxico ao organismo (GONÇALVES; FERREIRA; VALADARES, 2010).

A PKU é o erro inato mais comum em todo o mundo, apesar de ser uma patologia de baixa incidência pela detecção em triagem neonatal. A incidência da PKU ocorre em todos os grupos étnicos, acerca da grande variabilidade genética. A média mundial estimada é de 1:10.000 nascimentos. No Brasil sua incidência varia de 1:2.600 até 1:26.000 devido à grande variabilidade genética (MIRA; MARQUEZ, 2000; ROSA, 2014).

O tratamento da fenilcetonúria consiste em restrição dietética de fenilalanina associada ao uso de um substituto protéico e deve ser instituído precocemente, antes do 21º dia de vida, com o objetivo de manter as concentrações sanguíneas de fenilalanina consideradas seguras para o sistema nervoso central, evitando assim o aparecimento de manifestações clínicas da doença (KANUFRE et al., 2010).

O controle da dieta e dos níveis de fenilalanina, é bem estabelecida na infância, entretanto a interrupção pré-matura pode colocar em risco funções cognitivas e emocionais, incluindo perda de QI, dificuldade de aprendizado, ansiedade, distúrbios de personalidade e anormalidade de raciocínio (MIRA; MARQUEZ, 2000).

No entanto, de acordo com Gonçalves, Ferreira e Valadares (2010) a dieta é um fator de complicação, a lista de restrições é extremamente extensa, que engloba alimentos que são comuns no cotidiano, fazendo assim necessário o uso de *medicals foods*, ou fórmulas metabólicas, que são uma mistura de aminoácidos isentos de fenilalanina que irão diminuir as carências causadas pela restrição alimentar.

Diante das considerações supracitadas, esse trabalho teve como objetivo apresentar os desafios e os benefícios de uma alimentação adequada de crianças portadoras de fenilcetonúria, por meio de revisão da literatura.

## 2. MÉTODOS

Esse trabalho constitui-se em revisão bibliográfica narrativa. A pesquisa da literatura foi realizada por meio de busca nas bases de dados SciELO, Google Acadêmico e Medline. Nas bases de dados foram utilizadas as palavras chave “fenilcetonúria”, “crianças”, “benefícios”, “desafios” e “alimentação” para acessar artigos acerca do tema proposto. A pesquisa ocorreu entre os meses de fevereiro e junho de 2020 e incluiu publicações em português, inglês e espanhol de acordo com o assunto abordado publicados entre os anos de 2000 e 2019.

Como critério para este trabalho, a pesquisa buscou obras da literatura com informações recentes, visando mostrar os avanços e melhorias no decorrer dos anos.

## 3. REFERENCIAL TEÓRICO

### 3.1 Fenilcetonúria: etiologia e epidemiologia

A fenilcetonúria mundialmente conhecida como PKU é uma doença hereditária do metabolismo de proteínas que causa uma deficiência hepática da fenilalanina-hidroxilase suscitando uma redução de conversão de fenilalanina em tirosina induzindo seu aumento no sangue (MARQUI, 2017).

De acordo com o erro metabólico podem ser diagnosticados diferentes tipos de hiperfenilalaninemias, sendo assim constituindo um grupo heterogêneo de doenças, incluindo fenilcetonúria (PKU) clássica e variações de hiperfenilalaninemias (HPAs), como a HPA persistente, HPA branda e a PKU atípica (MIRA; MARQUEZ, 2000).

A PKU é caracterizada pela hiperfenilalaninemia (HFA) persistente. O defeito que ocorre no metabolismo responsável pela hidroxilação do aminoácido FEN é resultante da hiperfenilalaninemia. Do ponto de vista genético a PKU é uma doença de transmissão autossômica recessiva, resultando um erro inato do metabolismo dos aminoácidos. Indivíduos com PKU são heterozigóticos compostos para diferentes mutações, que podem de certa forma justificar a grande variabilidade genética (SPM, 2007).

São fundamentais o tratamento diagnóstico dos distúrbios da fenilalanina para que sejam evitados danos cerebrais, a vista de prevenir a instalação de sequelas neurológicas. O diagnóstico prévio, é realizado pela detecção do aumento da

concentração plasmática da fenilalanina na circulação, acompanhada de uma baixa concentração e tirosina (MIRA; MARQUEZ, 2000).

A fenilalanina (PHE), é um aminoácido com aparição em quase todos os alimentos, com grande importância na composição das proteínas e como pioneiro de outras moléculas. A fenilalanina muitas das vezes é considerada inofensivo nutriente presente na alimentação, para muitos leigos do assunto. A veracidade é que pequena parte da fenilalanina que ingerimos é absorvida pelo organismo na síntese protéica. A parte excedente é convertida em outro aminoácido, a tirosina, por uma enzima produzida no fígado chamada de fenilalanina hidroxilase, por sua vez a tirosina é responsável pela produção de substâncias importantes como melanina, neurotransmissores e hormônios, além de participar da síntese protéica (DINIZ et al, 2004).

A incapacidade de produzir fenilalanina hidroxilase, impossibilitando o organismo a converter o excesso de fenilalanina em tirosina, provoca que a interrupção dessa via metabólica ocorra o acúmulo do excedente da fenilalanina ingerida (hiperfenilalanina) que nesta condição é convertida em outra substância, o ácido fenilpirúvico excretado na urina e no suor. O ácido fenilpirúvico é um inibidor de vias metabólicas responsável pela síntese de importantes lipídeos na constituição da membrana de mielina, essencial para o funcionamento dos tecidos neurais, que gera um comprometimento grave do desenvolvimento neurológico. Pessoas incapazes de converter fenilalanina em tiroxina são denominadas fenilcetonúricas (GONÇALVES; FERREIRA; VALADARES, 2010).

Por meio da Lei Federal nº8069 de 13 de julho de 1990 determina que no Brasil os hospitais e demais estabelecimentos de atenção à saúde de gestantes, que públicos ou particulares precedam exames visando o diagnóstico e terapêutica de anormalidades no metabolismo do recém-nascido, bem como o bem-estar dos pais. A partir desta lei alguns estados adotaram medidas, para que se realizasse esses exames de forma gratuita (MONTEIRO; CÂNDIDO, 2006).

Segundo dados do Ministério da Saúde 2003, em relação a todos os centros de triagem neonatal, credenciados em 23 estados, estão registrados 985 casos confirmados com fenilcetonúria. Outorga muitos casos podem ainda não terem sido diagnosticados, supondo que pacientes maiores de 15 anos e com suas funções neurológicas já afetadas pela doença, por falta de tratamento adequado (MONTEIRO;

CÂNDIDO, 2006).

Perante, ao assunto de extrema importância, encontra-se uma dificuldade de tratamento para a fenilcetonúria, para a preservação do bem-estar neurológico. A principal forma de tratamento é uma dietética específica, que exclui alimentos extremamente proteicos e no controle de fenilalanina dos alimentos (MIRA; MARQUEZ, 2000).

### **3.2 Alimentação de crianças portadoras de fenilcetonúria**

O tratamento da PKU é focado em uma dietoterapia bastante restrita, similar a uma dieta vegetariana, na qual alimentos de origem animal são poucos utilizados, por seu alto teor de proteína de valor biológico. A dieta de portadores de PKU usufrui da chamada fórmula metabólica que é um composto sem fenilalanina e rico em aminoácidos essenciais, geralmente distribuídos pelas Secretarias Estaduais de Saúde (MIRA; MARQUEZ, 2000)

Os requerimentos para fenilcetonúricos seguem as recomendações da FAO/WHO, portanto a necessidade de ingestão de proteína é igual a de indivíduos normais. Em relação ao nível de fenilalanina que deve ser ingerido, podem variar de indivíduo para indivíduo (MIRA; MARQUEZ, 2000).

Os níveis de fenilalanina sanguíneo devem se manterem controlados seguindo sempre o aporte de recomendação de acordo com a idade e sexo do indivíduo, para preservação do sistema nervoso central. Proteínas com altos teores de fenilalanina são expressamente proibidos, institui-se uma dieta hipoproteica e pobre no referido aminoácido (KANUFRE et al., 2010).

A predominância de alimentos de origem vegetal e a baixa ingestão de alimentos de origem animal, como efeito afeta diretamente na biodisponibilidade de nutrientes de grande importância, como ferro, zinco, cálcio, selênio, complexo B, vitaminas A e D entre outros (KANUFRE et al., 2010).

Em contrapartida, alimentos que podem ser ingeridos livremente são os carboidratos simples (açúcar, mel, refrigerantes, balas) e as gorduras. Correlacionando a proporção de proteínas, carboidratos e gorduras a dieta de portadores de PKU não está em concordância com as recomendações de crianças saudáveis (KANUFRE et al., 2010).

De acordo com o guia dietético do Protocolo de Diretrizes Terapêuticas para

PKU, os alimentos podem ser classificados em três grupos (quadro 1): verde, alimentos que são permitidos, PHE (zero a 20mg PHE/100g de alimento), amarelos, alimentos que são permitidos com moderação, PHE (10a200mg PHE/100g do alimento) e vermelho os alimentos que são proibidos, PHE (>200mg PHE/100g de alimento) (MARQUI, 2017).

Quadro1: Descrição dos alimentos permitidos, proibidos e controlados no tratamento dietético da fenilcetonúria (PKU).

<b>Permitidos/ verde</b>	<b>Proibidos/ vermelho</b>	<b>Controlados/ amarelo</b>
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 e sagu. Entre as bebidas estão os sucos de frutas artificiais, refrigerantes isentos de aspartame, groselha, café, chá, e alguns cremes e pudins nos sabores baunilha, morango e caramelo e pós para milk-shake isentos de PHE.	Carnes e embutidos, feijão, ervilha, soja, grão-de-bico, lentilha, amendoim, leite e derivados, achocolatado, ovos, nozes, gelatinas, bolos, farinha de trigo, alimentos industrializados com altos teores de PHE, pães em geral, biscoitos, e alimentos para fins especiais contendo aspartame.	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.

Fonte: MARQUI, A.B.T. Fenilcetonúria: Aspectos genéticos, diagnóstico e tratamento. **Revista Sociedade Brasileira Clínica Médica**, v.15, n.4, p.282-8, 2007.

### **3.3 Desafios e benefícios da alimentação de portadores de fenilcetonúria**

A alimentação regrada de um fenilcetonúrico tem como base a Lei de Escudeiro, a qual preconiza uma dieta com qualidade, quantidade, harmonia e adequação, visando a realidade de cada paciente. A preconização de uma quantidade sem excesso, a procura por uma qualidade em alimentos que possam suprir as necessidades energéticas, juntamente com a harmonização, suscitam em uma

melhora na qualidade de vida e bloqueio de avanços agravativos da doença (VARGAS; SILVA, 2017).

Dessa forma a terapia nutricional em portadores de PKU tem como objetivo reestabelecer o equilíbrio químico. A dieta é composta por fórmulas metabólicas isentas de fenilalanina com a finalidade de suprir as necessidades de vitaminas, minerais e aminoácidos essenciais, visando a manutenção ou melhora da saúde, ajudando a amenizar os sintomas e sinais da doença (LEITE, 2014).

A ingestão da fórmula metabólica deveria ocorrer em pequenas porções durante o dia, mas geralmente é feita de uma vez, trazendo um prejuízo na utilização biológica e aumento da metabolização dos aminoácidos por via oxidativa, o que também acarreta alguns sintomas como, náuseas, vômitos, tonturas e diarreia e mudanças no metabolismo catabólico e excreção de nitrogênio suscitando na diminuição das taxas de glicose e lactato e aumento dos níveis de insulina (MIRA; MARQUEZ, 2000).

A restrição proteica auxilia e até mesmo estimula o consumo de alimentos ricos em carboidratos e lipídios, suscitando em pacientes com excesso de peso e portadores de PKU o potencial de desenvolver síndrome metabólica (MARQUI, 2017).

Por se tratar de uma dieta extremamente restrita, constitui um verdadeiro desafio para os portadores, pelo fato da restrição englobar alimentos que estão no cotidiano como, arroz, feijão, grande parte das frutas, ovos, soja, todos os tipos de carnes entre outros, tornando o tratamento de difícil adesão, principalmente na fase da infância e adolescência, onde a alimentação compartilhada facilita no convívio social. A dieta é influenciada diretamente por aspectos emocionais, fisiológicos, culturais, pela falta de mais informações sobre a doença e por fatores econômicos que são justificativas para que haja empecilhos para manutenção e adesão da dieta (MIRA; MARQUES, 2000; LEITE, 2014; ROSA, 2014).

### **3.4 A importância do nutricionista no acompanhamento de crianças portadoras de fenilcetonúria**

Diante de pesquisas é comprovado que a fenilcetonúria ainda não tem cura, mas os nutricionistas como profissionais da saúde e responsáveis por manterem um equilíbrio da saúde por meio da alimentação, podem melhorar satisfatoriamente a

qualidade de vida de cada paciente com fenilcetonúria por meio de uma alimentação adequada. O nutricionista tem a função de mostrar ao paciente de forma clara o que se deve ser feito com relação a alimentação. As dificuldades devem ser tratadas de forma que a terapia nutricional não interfira de forma drástica na vida do paciente (SOUZA; BOMBARDA, 2015).

O nutricionista tem uma habilidade fundamental para auxílio do tratamento, que é a elaboração de cardápio variado que se adequa a terapia nutricional, na busca de uma maior variabilidade de alimentos na dieta do portador (ALVES, 2010).

#### **4 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Inicialmente a busca por um conceito sobre fenilcetonúria, os benefícios e desafios encontrados por meio da alimentação, se tratou de uma tarefa complexa, por ser uma doença rara com diversas dificuldades a serem enfrentadas.

O trabalho teve como finalidade mostrar a definição de fenilcetonúria, os desafios enfrentados pelos pacientes e os benefícios que podem ocorrer com um tratamento adequado.

Embora sejam inúmeros os desafios apresentados, principalmente relacionados ao tratamento dietoterápico, a pesquisa busca por uma forma de esclarecer que com uma terapia nutricional adequada, os benefícios podem ser conquistados, suscitando em uma melhoria na qualidade de vida do paciente.

É possível constatar através da pesquisa que a fenilcetonúria não tem cura, mas que a terapia nutricional é a principal forma de tratamento da doença. O nutricionista tem a função de buscar todos os benefícios existentes por meio da alimentação adequada, resultando em uma grande melhoria na qualidade de vida de portadores de fenilcetonúria e fazendo com que as dificuldades sejam amenizadas.

Verificou-se então que a alimentação desses pacientes é a única esperança por uma melhoria na qualidade de vida de uma doença que faz com que não se perca só na alimentação, mas também em aspectos emocionais e fisiológicos. Alimentação não é só o que se come, alimentação é uma serie de emoções boas, não é mais que justo que o nutricionista possa tornar em parte na vida desses pacientes a alimentação um habito satisfatório e prazeroso.

## REFERÊNCIAS

ALVES, I.B.D. **Fenilcetonúria clássica: o papel da qualidade do controlo dietético na avaliação da qualidade de vida da população adulta diagnosticada e tratada precocemente.** 2010. 114p. Dissertação (mestrado em nutrição clínica) – Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto. Porto, 2010.

GONÇALVES, V. S. M.; FERREIRA, T.R. A. S. ; VALADARES, B. L. B. Fenilcetonúria: Abordagem reflexiva e transdisciplinar no programa de genética para cursos de nutrição. **Revista Simbio-Logias** , v-3 , n.5 , 2010.

DINIZ et al . Funções executivas em crianças fenilcetoúricas. Variações em relação ao nível de fenilalanina. **Arq Neuropsiquiatr** 2004;62(2-B):473-479

KANUFRE , V. et al . Fenilcetonúria e a dieta especial: um desafio para a manutenção do peso corporal . **Revista Med Minas Gerais**, v.20, n.4, supl 3, p. 20-24, 2010.

MARQUI, A.B.T. Fenilcetonúria: Aspectos genéticos, diagnóstico e tratamento. **Revista Sociedade Brasileira Clínica Médica**, v.15, n.4, p.282-8, 2007.

MIRA , N.V.M.; MARQUEZ , U.M.L. Importância do diagnóstico e tratamento da fenilcetonúria. **Revista de Saúde Pública**, v. 34, p. 86-96, 2000.

MONTEIRO, L. T. B.; CÂNDIDO, L.M.B. Fenilcetonúria no Brasil: Evolução e casos. **Revista de Nutrição**, v. 19, p381-387, 2006.

ROSA, R. R. P. A. Fenilcetonúria: Uma revisão de literatura. **Revista Eletrônica de Farmácia**, v.11, p27-47, 2014.

SOUZA, D.T. BOMBARDA, G.C.M. Terapia nutricional na doença fenilcetonúria com propostas de cardápios e modos de preparo para pacientes. **Revista Conexão Saúde**, v.2, 2015.

SPM. Consenso para o tratamento nutricional de fenilcetonúria. **Sociedade portuguesa de pediatria consensos e recomendações**, 2007.