

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
FACULDADE DE MEDICINA  
CURSO DE NUTRIÇÃO**

**Mariana Lima Scortegagna**

**ELABORAÇÃO E AVALIAÇÃO DE PÃES COM BAIXO TEOR DE  
FENILALANINA COMO ALTERNATIVA PARA PACIENTES COM  
FENILCETONÚRIA**

**Porto Alegre, 2018**

Mariana Lima Scortegagna

**ELABORAÇÃO E AVALIAÇÃO DE PÃES DE BAIXO TEOR DE  
FENILALANINA COMO ALTERNATIVA PARA PACIENTES COM  
FENILCETONÚRIA**

**Trabalho de Conclusão de Curso de  
Graduação apresentado como requisito para  
obtenção do grau de bacharel em Nutrição à  
Universidade Federal do Rio Grande do Sul.**

**Orientadora: Prof. Dr<sup>a</sup>. Viviani Ruffo de Oliveira**

**Co-orientadora: Dr<sup>a</sup>. Divair Doneda**

**Porto Alegre, 2018**

## FICHA CATALOGRÁFICA

### CIP - Catalogação na Publicação

Lima Scortegagna, Mariana  
Elaboração e avaliação de pães com baixo teor de  
fenilalanina como alternativa para pacientes com  
fenilcetonúria / Mariana Lima Scortegagna. -- 2018.  
51 f.  
Orientadora: Viviani Ruffo de Oliveira.

Coorientadora: Divair Doneda.

Trabalho de conclusão de curso (Graduação) --  
Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade  
de Medicina, Curso de Nutrição, Porto Alegre, BR-RS,  
2018.

1. fenilcetonúria. 2. alimentos. 3. revisão. 4.  
dieta. I. Ruffo de Oliveira, Viviani, orient. II.  
Doneda, Divair, coorient. III. Título.

**ELABORAÇÃO E AVALIAÇÃO DE PÃES COM BAIXO TEOR DE  
FENILALANINA COMO ALTERNATIVA PARA PACIENTES COM  
FENILCETONÚRIA**

Trabalho de Conclusão de Curso de Graduação  
apresentado como requisito para obtenção do  
grau de bacharel em Nutrição à Universidade  
Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS.

**Porto Alegre, 11 de dezembro de 2018.**

A comissão examinadora, abaixo assinada, aprova o Trabalho de Conclusão de Curso,  
desenvolvido por Mariana Lima Scortegagna, como requisito para obtenção do grau de  
Bacharel em Nutrição.

Comissão examinadora:

---

**Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Viviani Ruffo de Oliveira – Orientadora– UFRGS**

---

**Dr<sup>a</sup>. Divair Doneda – Co-orientadora – UFRGS**

---

**Dr<sup>a</sup>. Tatiéle Nalin – PTC Therapeutics**

---

**Dda. Helena de Oliveira Santos Schmidt – PPGCTA UFRGS**

---

**Dr<sup>a</sup>. Cristiane Copetti – Nutricionista**

## AGRADECIMENTOS

Agradeço aos meus pais, Mara Regina e André, e à minha irmã Andrea, por acreditarem no meu potencial ao longo desses anos. Embora a distância seja presente, mais do que eu gostaria, sei que estamos sempre juntos.

Aos meus avós, Judith e Perci, por me acolherem tão bem na “pousada”. À minha avó, Eva, mesmo longe eu sinto o teu carinho atravessando o país todos os dias.

À minha orientadora, Viviani, por toda a paciência e ensinamentos. Tua tranquilidade, doçura e parceria transformaram o peso desse trabalho em uma pluma. Tu és uma ótima professora, sinto-me lisonjeada de ter sido tua orientada.

À minha co-orientadora, Divair, pois foi quem me ensinou a trilhar o caminho da pesquisa. Obrigada por todos os resumos lidos, por todos os pôsteres apresentados e por todas as tardes de conversas e chimarrão no laboratório.

Ao meu querido e paciente companheiro, Juan, obrigada por me acalmar nos momentos em que não acreditei em mim, por me fazer ver luz onde eu só via escuridão e por saber dizer exatamente o que eu precisava ouvir.

Às amigas que permaneceram ao meu lado durante todos esses anos de graduação, além das colegas maravilhosas que tive o prazer de conhecer. Obrigada por compartilharem as alegrias e dividirem as angústias da vida. Vocês são incríveis.

**Muito obrigada!**

“mais amor  
não dos homens  
mas de nós mesmas  
e uma das outras”

(Rupi Kaur, “Cura”, 2016)

## RESUMO

A fenilcetonúria (PKU) é um erro inato do metabolismo e tem como característica o aumento da concentração plasmática do aminoácido fenilalanina (Phe). O principal tratamento é feito a partir de uma dieta restrita em Phe, pois esse aminoácido causa toxicidade ao paciente. **Objetivos:** Esse trabalho teve como objetivo realizar uma revisão de literatura a fim de identificar na literatura artigos que apresentassem preparações com baixo teor de Phe para pacientes com PKU, além de elaborar pães com baixo teor de Phe e realizar análise física, química e sensorial das formulações testadas. **Metodologia:** A busca por artigos foi realizada nas seguintes bases eletrônicas: Pubmed, Lilacs, Capes e Cochrane. Foram selecionados artigos publicados nessas bases sem limitação de data, utilizando-se a seguinte estratégia de busca “*phenylketonuria AND food*”, nos idiomas português, inglês e espanhol. Os pães foram elaborados a partir de ingredientes com baixo teor de Phe. Estabeleceu-se uma base comum com amido de milho, polvilho doce, farinha de mandioca, óleo, açúcar refinado e sal. A esta base foram adicionadas: a) mandioca (T1); b) batata baroa (T2); c) batata doce (T3); d) batata inglesa (T4) e, por fim, e) batata yacon (T5). A análise física foi feita utilizando o peso e tamanho pré e pós-orneamento, além de análises por colorímetro e texturômetro. As análises químicas foram umidade em estufa; cinzas por incineração em mufla; proteínas pelo método Kjeldahl e lipídeos por aparelho de Soxhlet. Para a análise sensorial utilizou-se teste de aceitação para avaliar aparência, cor, sabor, textura, impressão global e intenção de compra. Participaram 47 avaliadores sem PKU, de ambos os sexos. Com os resultados obtidos, para todas as análises foram calculadas médias e desvio-padrão, além de realizar a Análise de Variância e Teste Tukey. **Resultados:** A estratégia de busca, após a adição dos filtros, localizou 12 artigos, os quais desenvolveram preparações alimentares como bolos, pães, pizzas e massas. Todos os estudos obtiveram resultados satisfatórios para o consumo, tanto na análise quanto no teor permitido de Phe. As cinco preparações de pães elaboradas pelo trabalho foram consideradas seguras e apresentaram boa avaliação sensorial, sendo a preparação de batata inglesa a mais promissora. **Conclusão:** De acordo com os estudos encontrados na revisão e também com a elaboração dos pães, preparações voltadas para os pacientes com PKU, embora sejam desafiadoras, são viáveis.

**Palavras-chave:** fenilcetonúria, alimentos, dieta, revisão

## ABSTRACT

Phenylketonuria (PKU) is an inborn metabolism error and is characterized by the increased plasma concentration of the amino acid phenylalanine (Phe). Its main treatment comes from a diet restricted in Phe, as the amino acid causes toxicity to the patient. **Objective:** This study aimed to conduct a literature review in order to identify articles that presented low Phe preparations for patients with PKU, as well as preparing breads with low Phe content and performing physical, chemical and sensorial analysis on those. **Methodology:** The search for articles was carried out in the following electronic databases: Pubmed, Lilacs, Capes and Cochrane. The keywords used were “phenylketonuria AND food” and articles were selected with no limitation on the publishing date, in Portuguese, English and Spanish. Ingredients with low Phe content were used in the bread preparations. A common base containing corn starch, sweet starch, cassava flour, oil, sugar and salt was established and to this there were added: a) manioc (T1); b) baroa potato (T2); c) sweet potato (T3); d) English potato (T4) and, finally, e) yacon (T5). Physical analysis was conducted using pre and post-oven weight and size, as well as colorimeter and texturometer checking. Each preparation was chemically analyzed for oven moisture, ash by muffle incineration, proteins by the Kjeldahl method and lipids by Soxhlet apparatus. As for the sensorial evaluation, acceptance tests assessed the following attributes: appearance, color, taste, texture, overall samples impression and purchase intention. 47 non-PKU judges of both genders were invited to participate on the evaluation. From the results obtained, means and standard deviation were calculated and a Variance Analysis and a Turkey Test were performed. **Results:** 12 articles were located through the database search, presenting all sorts of food preparations such as cakes, breads, pizzas and pasta. The five bread preparations obtained satisfactory results, both in the analysis and in the allowed content of Phe. All of them were considered safe and presented good sensorial evaluation, being the English potatoes preparation the most promising one. **Conclusion:** Through the articles found in the literature review as well as the breads preparation, this study concludes that, despite being challenging, preparation of breads with low Phe content is viable and they can present the sensorial desirable qualities for consumption.

**Keywords:** phenylketonuria, food, diet, review.

**LISTA DE ILUSTRAÇÕES****p****Artigo 1 – Preparações alimentares para pacientes com fenilcetonúria: uma revisão****Figura 1** Fluxograma da seleção dos artigos analisados na presente revisão. **20****Artigo 2 – Elaboração e avaliação de pães com baixo teor de fenilalanina como alternativa para pacientes com fenilcetonúria****Figura 1** Resultado final dos pães com baixo teor de fenilalanina. **36**

**LISTA DE TABELAS**

	<b>p</b>
<b>Artigo 1 – Preparações alimentares para pacientes com fenilcetonúria: uma revisão</b>	
<b>Tabela 1</b> Caracterização dos estudos com preparações de baixo teor de fenilalanina.	<b>21</b>
<b>Artigo 2 – Elaboração e avaliação de pães com baixo teor de fenilalanina como alternativa para pacientes com fenilcetonúria</b>	
<b>Tabela 1</b> Média e desvio padrão dos parâmetros físicos dos com baixo teor de fenilalanina.	<b>37</b>
<b>Tabela 2</b> Média e desvio padrão do parâmetro de cor nos pães com baixo teor de fenilalanina.	<b>38</b>
<b>Tabela 3</b> Média e desvio padrão do parâmetro de texturômetro dos pães com baixo teor de fenilalanina.	<b>38</b>
<b>Tabela 4</b> Média e desvio padrão das análises químicas dos pães com baixo teor de fenilalanina.	<b>40</b>
<b>Tabela 5</b> Média e desvio padrão da aceitabilidade e intenção de compra de pães com baixo teor de fenilalanina.	<b>41</b>

**LISTA DE ABREVIATURAS**

<b>a*</b>	Cromaticidade – Referente ao vermelho/verde
<b>AA</b>	Aminoácidos
<b>ANVISA</b>	Agência Nacional de Vigilância Sanitária
<b>b*</b>	Cromaticidade – Referente ao amarelo/azul
<b>BH<sub>4</sub></b>	Tetrahidrobiopterina
<b>CMC</b>	Carboximetilcelulose
<b>EIM</b>	Erro inato do metabolismo
<b>GMP</b>	Glicomacropéptido
<b>L*</b>	Luminosidade
<b>PAH</b>	Enzima fenilalanina hidroxilase
<b>Phe</b>	Fenilalanina
<b>PKU</b>	Fenilcetonúria
<b>RM</b>	Reação de Maillard
<b>Tyr</b>	Tirosina

## SUMÁRIO

	P	
<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO</b>	<b>13</b>
<b>2</b>	<b>OBJETIVOS</b>	<b>15</b>
<b>2.1.</b>	<b>Objetivo geral</b>	<b>15</b>
<b>2.2.</b>	<b>Objetivos específicos</b>	<b>15</b>
<b>3</b>	<b>ARTIGO 1 – PREPARAÇÕES ALIMENTARES PARA PACIENTES COM FENILCETONÚRIA: UMA REVISÃO</b>	<b>16</b>
<b>3.1.</b>	<b>Introdução</b>	<b>17</b>
<b>3.2.</b>	<b>Métodos</b>	<b>18</b>
<b>3.3.</b>	<b>Resultados</b>	<b>19</b>
<b>3.4.</b>	<b>Discussão</b>	<b>22</b>
<b>3.5.</b>	<b>Considerações finais</b>	<b>25</b>
<b>3.6.</b>	<b>Agradecimentos</b>	<b>25</b>
<b>3.7.</b>	<b>Referências bibliográficas</b>	<b>26</b>
<b>4</b>	<b>ARTIGO 2 – ELABORAÇÃO E AVALIAÇÃO DE PÃES COM BAIXO TEOR DE FENILALANINA COMO ALTERNATIVA PARA PACIENTES COM FENILCETONÚRIA</b>	<b>30</b>
<b>4.1.</b>	<b>Introdução</b>	<b>31</b>
<b>4.2.</b>	<b>Métodos</b>	<b>32</b>
4.2.1.	Formulações	32
4.2.2.	Análise física	33
4.2.3.	Análise química	34
4.2.4.	Análise sensorial	34
4.2.5.	Aspectos éticos	35
4.2.6.	Análise estatística	35
<b>4.3.</b>	<b>Resultados e discussão</b>	<b>35</b>
4.3.1.	Formulações	35
4.3.2.	Análise física	36
4.3.3.	Análise química	38
4.3.4.	Análise sensorial	40
<b>4.4.</b>	<b>Conclusões</b>	<b>41</b>
<b>4.5.</b>	<b>Agradecimentos</b>	<b>42</b>
<b>4.6.</b>	<b>Referências bibliográficas</b>	<b>42</b>
<b>5</b>	<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS E PERSPECTIVAS</b>	<b>45</b>
	<b>REFERÊNCIAS</b>	<b>46</b>
	<b>APÊNDICE A</b> – Ficha de avaliação entregue na análise sensorial.	<b>47</b>
	<b>APÊNDICE B</b> – Termo de consentimento livre e esclarecido assinado pelos voluntários.	<b>49</b>
	<b>APÊNDICE C</b> – Convite para participação da análise sensorial.	<b>51</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A fenilcetonúria (PKU) é uma doença genética rara, pertencente ao grupo dos erros inatos do metabolismo dos aminoácidos. A principal característica da PKU, é um aumento na concentração plasmática de Phe, ocasionando em uma toxicidade para o paciente. A sua causa é a deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase (PAH), a qual é responsável pela conversão da Phe em um outro aminoácido, a tirosina (Tyr) (SCRIVER, KAUFMAN, 2001).

O principal tratamento é uma dieta pobre em Phe, a qual deve ser seguida durante a toda vida e é prescrita de acordo com a tolerância do paciente. Quando iniciado precocemente, o tratamento dietoterápico pode prevenir diversas complicações, tais como: distúrbios comportamentais, cognitivos, crises convulsivas e óbito (CAMP, LLOYD-PURYEAR, HUNTINGTON, 2012). Pacientes descompensados apresentam alguns sintomas como o odor forte presente na urina, cabelos e unhas (devido ao fenilacetato) e a deficiência intelectual, sendo essa a característica clínica mais grave da doença (MONTEIRO, CÂNDIDO, 2006).

A Phe está presente em maior concentração nos alimentos de alto valor proteico, tais como carnes, ovos, leites e derivados. Assim, o consumo desse grupo alimentar torna-se extremamente restrito. Os alimentos considerados seguros são geralmente aqueles que apresentam um alto valor energético, balas, pirulitos, refrigerantes (exceto *diet*) (MIRA, MARQUEZ, 2000). Devido à baixa ingestão de proteínas oriundas de alimentos, os pacientes com PKU devem suplementar com uma fórmula metabólica, a qual possui em sua composição todos os aminoácidos, com exceção da Phe, vitaminas e elementos-traços, fornecendo assim, nutrientes essenciais para as funções vitais do organismo (BRASIL, 2013).

Desde a primeira-infância, baixa adesão ao tratamento dietoterápico está relacionado com diversos fatores, como as poucas alternativas de produtos isentos de Phe, o alto custo dos alimentos especiais e da fórmula metabólica, além da dificuldade dos familiares administrarem uma dieta específica aos pacientes com PKU (FEILLET, MACDONALD, HARTUNG, BURTON, 2010).

No Brasil, o pão representa uma das principais fontes calóricas da dieta (IBGE, 2010), sendo que o seu consumo pode ser tanto na forma de lanche ou ainda como uma refeição. O pão possui características de sabor, odor e aparência agradáveis

para o consumidor e ainda tem um baixo custo e uma alta disponibilidade, podendo ser facilmente encontrado em padarias e supermercados (BATTOCHIO *et al.*, 2006).

Considerando a baixa oferta de produtos alimentares para os pacientes com PKU, esse trabalho teve como objetivo realizar uma revisão sistemática nas bases de dados eletrônicas, para identificar artigos que desenvolveram preparações com baixo teor de Phe. Além disso, tendo em vista a grande importância do pão na alimentação dos brasileiros, o outro objetivo do trabalho foi elaborar pães com teores reduzidos de Phe e realizar avaliação física, química e sensorial dessas preparações.

## **2 OBJETIVOS**

### **2. 1. Objetivo geral**

Avaliar na literatura as preparações alimentares destinadas para pacientes com fenilcetonúria (PKU), assim como elaborar pães com baixo teor de Phe e realizar análise física, química e sensorial das formulações testadas para esses pacientes.

### **2. 2 Objetivos específicos**

- Realizar uma revisão sistemática sobre as preparações alimentares destinadas aos pacientes com fenilcetonúria nas bases de dados científicos PubMed, Lilacs, Cochrane e Capes.
- Avaliar o peso e altura pré-forneamento e pós-forneamento, percentual de perda de peso, rendimento, colorimetria e firmeza dos pães com baixo teor de fenilalanina;
- Determinar a composição centesimal dos pães elaborados;
- Avaliar a aceitabilidade e a intenção de compra dos pães elaborados.

### **3 ARTIGO 1 – PREPARAÇÕES ALIMENTARES PARA PACIENTES COM FENILCETONÚRIA: UMA REVISÃO**

M. L. Scortegagna<sup>1</sup>, V. R. de Oliveira<sup>2</sup>, D. Doneda<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Aluna de Graduação em Nutrição – Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) – scortegnamariana@gmail.com.

<sup>2</sup> Docente do Departamento de Nutrição e do Programa de Pós-graduação em Alimentação, Nutrição e Saúde – Faculdade de Medicina (FAMED), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

<sup>3</sup> Nutricionista do Núcleo Técnico-Científico da Faculdade de Medicina(FAMED), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

**RESUMO** – A fenilcetonúria (PKU) é um erro inato do metabolismo cujo tratamento principal se constitui em uma dieta restrita em fenilalanina (Phe), pois esta causa toxicidade ao paciente. Este trabalho teve como objetivo realizar uma revisão sistemática nas principais bases de dados eletrônicos para encontrar estudos que desenvolveram receitas para pacientes com PKU. Foram encontrados doze artigos que elaboraram desde produtos de panificação – pães, bolos, biscoitos – até bebidas lácteas e sucos. Além do desenvolvimento, os artigos também realizaram análise sensorial com pessoas com ou sem PKU. Conforme encontrado nos estudos, preparações com baixo teor de Phe são viáveis e apresentam características sensoriais agradáveis ao consumo.

**PALAVRAS-CHAVE:** PKU, fenilcetonúria, fenilalanina, alimentos, dieta.

**ABSTRACT** – Phenylketonuria (PKU) is an inborn error of metabolism which main treatment consists in a phenylalanine (Phe) restricted diet as it causes toxicity to the patient. This work aimed to perform a systematic review in the main electronic databases to find studies that developed recipes for patients with PKU. Twelve articles were found, ranging from bakery products – breads, cakes, biscuits – until dairy based drinks and juices. Besides developing such recipes, the articles also performed a sensory analysis with people with or without PKU. Studies show that preparations with a low Phe content are viable and present pleasurable sensory characteristics.

**KEYWORDS:** PKU, phenylketonuria, phenylalanine, food, diet.

### 3.1. Introdução

A fenilcetonúria (PKU), CID-10: E70.0, é um erro inato do metabolismo (EIM) dos aminoácidos (AA) e uma das suas causas é a deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase (PAH). A PKU é considerada uma doença rara, porém é a mais comum quando se trata de EIM, tendo uma prevalência mundial em torno de 1:15.000 nascidos vivos, sendo que esse dado pode variar dependendo da população analisada (MITCHELL, TRAKADIS, SCRIVER, 2011). Pacientes que apresentam essa condição têm um aumento da concentração plasmática do AA fenilalanina (Phe) e uma baixa concentração do AA tirosina (Tyr), sendo que esta é o resultado da interação aminoácido-enzima. A Phe é um AA essencial e a sua ingestão é importante para a síntese de proteínas, bem como para a formação de outras moléculas no organismo. A Tyr é precursora de diversos produtos biológicos, como catecolaminas, melanina e tiroxina (NEY, BLANK, HANSEN, 2014), e por isso, os seus níveis plasmáticos também devem ser monitorados. A confirmação da doença é feita através do exame de sangue, em que o valor de Phe deve ser maior do que  $120\mu\text{mol/L}$  ( $2\text{mg/dL}$ ) (SCRIVER, KAUFMAN, 2001).

O tratamento convencional e com melhor eficácia para a PKU é a dieta com restrição de Phe, a qual é estipulada conforme características individuais – sexo, idade, tolerância, níveis séricos – e deve ser seguida por toda a vida, sendo de suma importância o acompanhamento profissional durante todas as fases da vida do paciente, a fim de evitar complicações da doença (MACLEOD, NEY, 2010). Os alimentos permitidos para pacientes com PKU são de baixo valor proteico e a Phe deve ser controlada para não ultrapassar o limite recomendado (zero a  $20\text{mg Phe}/100\text{g}$  de alimento) (GOLDAR, GIVIAMRAD, SHAMS, 2016). Por causa da restrição, a dieta desses pacientes muitas vezes se constitui de alimentos com alto valor energético como balas, pirulitos, mel, refrigerantes (exceto *diet*), sobremesas, os quais também apresentam um baixo valor nutricional. Além disso, é necessário fazer o uso diário de fórmulas proteicas específicas, restritas em Phe, para suprir a falta de proteína nas refeições (MONTEIRO, CÂNDIDO, 2006).

A fórmula metabólica foi elaborada a partir das características do leite materno, a qual pode ser uma mistura líquida ou ainda em pó, feita de acordo com a fase de crescimento da pessoa (BRASIL, 2013). Sua composição é de AA (exceto Phe), vitaminas e alguns elementos-traços, sendo então adequada para substituir os alimentos

de alto valor proteico e também para o consumo diário dos pacientes com PKU. Estima-se que a fórmula metabólica possa suprir de 75 a 95% das necessidades proteicas diárias (MIRA, 2000). Para uma prescrição correta, a fórmula metabólica e a dieta devem ser administradas conforme as necessidades e tolerâncias individuais. Guldberg *et al.* (1998) classificaram os indivíduos conforme a tolerância a Phe ingerida, em: a) PKU Clássica entre 250-350 mg/dia; b) PKU Moderada de 350-400 mg/dia; e c) PKU Leve de 400-600 mg/dia. Embora a fórmula metabólica seja um alimento fácil de incluir na rotina do paciente, ela apresenta odor e paladar desagradável, dificultando a aceitação e a adesão ao tratamento.

Atualmente há pesquisas que visam fornecer tratamentos alternativos, como a terapia com tetrahydrobiopterina (BH<sub>4</sub>) e o uso de glicomacropéptidos (GMP) (VAN CALCAR, NEY, 2012). A BH<sub>4</sub> é um cofator necessário da enzima PAH, a qual converte Phe em Tyr, e seu tratamento visa melhorar a atividade dessa enzima e também a tolerância a Phe. O GMP é uma proteína encontrada em uma das frações do soro do leite, e na sua forma pura não apresenta nenhum teor de Phe (MACLEOD, NEY, 2010).

Considerando que o tratamento básico para os pacientes com PKU se constitui na dieta alimentar restrita em Phe, que esta dieta é extremamente limitada e que inexiste a oferta de preparações alimentares no mercado brasileiro, o presente trabalho procurou identificar na literatura científica o relato de pesquisas que desenvolveram preparações voltadas para esse público.

### 3.2. Métodos

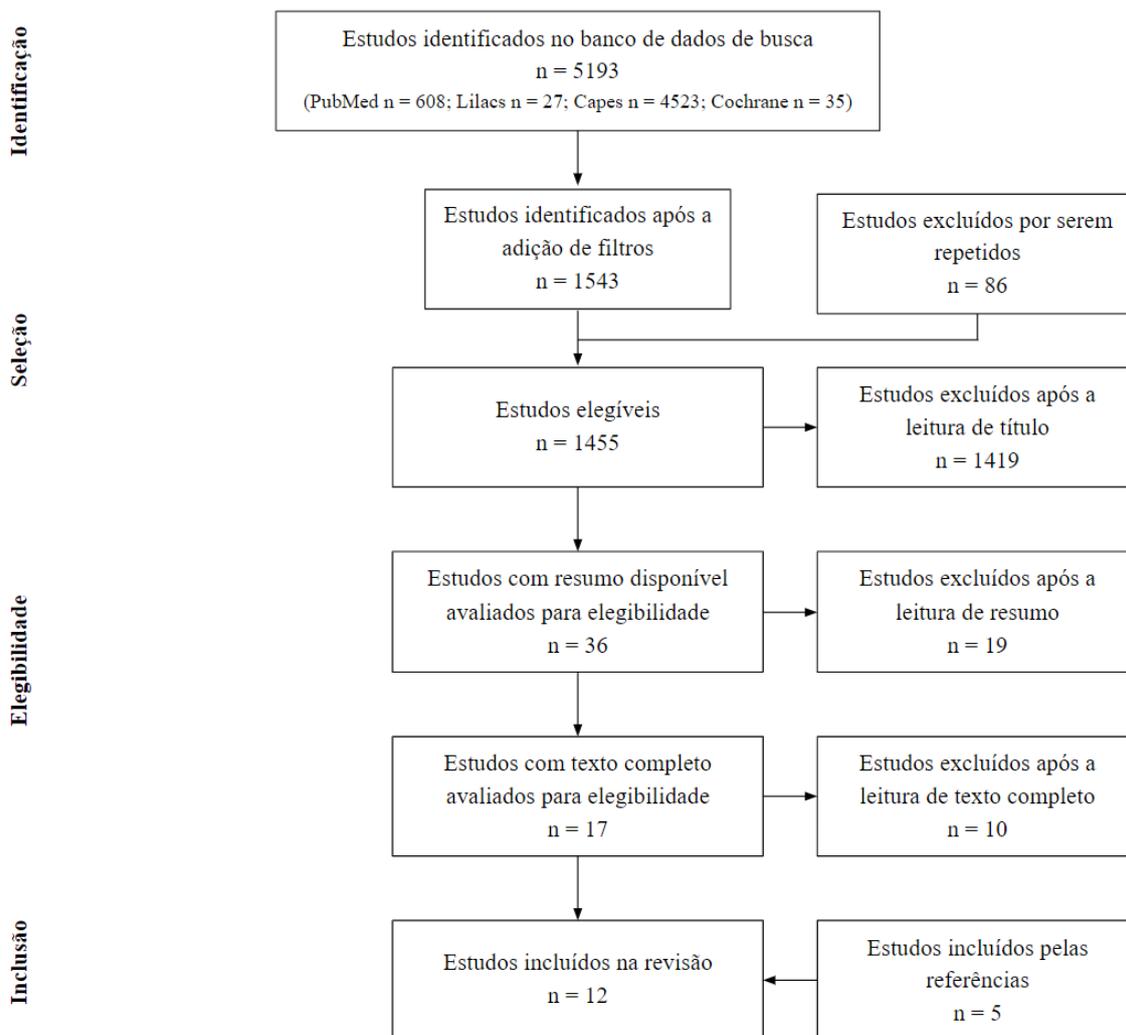
Trata-se de uma revisão sistemática da literatura. A busca de dados foi realizada por duas pesquisadoras nas seguintes bases de dados eletrônicas: PubMed, Lilacs, Capes e Cochrane, no período de outubro de 2017 a outubro de 2018. A identificação dos estudos também foi realizada na lista de referências dos artigos os quais foram selecionados para a leitura completa. A estratégia de busca foi feita com as combinações: “*phenylketonuria AND food*”; “*phenylketonuria AND diet*”; “*phenylketonuria AND recipes*”; “*fenilcetonúria AND alimentos*”. Posteriormente, utilizaram-se os filtros: artigos publicados em inglês, português e espanhol, com o resumo disponível e que não realizassem intervenções em animais. Devido à escassez

de trabalhos voltados à área da produção de alimentos, não se utilizou filtros de sexo, idade e população.

Os artigos foram considerados elegíveis quando apresentavam os seguintes critérios de inclusão (1) o título deveria contemplar alguma elaboração de produto alimentar para pacientes com PKU; (2) experimento somente com humanos, sem distinção de sexo e faixa etária e (3) análise sensorial com pessoas com ou sem PKU. Os dados extraídos incluem autores, ano de publicação, país, objetivo, métodos e resultados.

### **3.3. Resultados**

Somando todos os resultados das plataformas de pesquisa, a estratégia de busca encontrou inicialmente em torno de quatro mil artigos. Com a adição dos filtros, o número de estudos elegíveis baixou para 1543, sendo que 86 trabalhos foram excluídos por serem repetidos. Conforme o critério de inclusão, 1419 artigos foram excluídos da revisão devido ao título do trabalho e 19 trabalhos foram excluídos após a leitura de resumo. Foi realizada a leitura completa de 17 artigos, dos quais 10 não foram selecionados por não preencher algum critério de inclusão. Através da lista de referências dos artigos selecionados para a leitura completa, foram identificados 5 artigos, os quais foram incluídos à revisão. Ao total, 12 artigos foram consideráveis elegíveis. Na Figura 1, encontra-se o fluxograma da identificação dos artigos selecionados para a revisão.



**Figura 1** – Fluxograma da seleção dos artigos analisados na presente revisão.

O número de artigos encontrados com a estratégia de busca foi significativo, entretanto, a maioria abordava aspectos relacionados à dieta que o paciente com PKU deveria seguir, não incluindo opções de preparações alimentares.

Nos doze artigos selecionados, as formulações elaboradas variaram desde produtos de panificação – como pães, biscoitos, bolos – até bebidas lácteas. Os dados dos artigos utilizados para a revisão encontram-se sumarizados na Tabela 1.

**Tabela 1** – Caracterização dos estudos com preparações de baixo teor de fenilalanina.

Autor	País	Objetivo	Métodos	Resultados
Goldar <i>et al.</i> (2016)	Irã	Elaborar iogurtes com baixo teor de Phe.	4 tipos de iogurte (leite, água, <i>permeate</i> , nata, amido, inulina, manteiga, transglutaminase e GMP). Análise sensorial: n=10.	Iogurtes dentro do valor considerado seguro, com características desejáveis para o consumo.
Zaki <i>et al.</i> (2016)	Egito	Elaborar um tipo de queijo.	Queijo com aparência similar a um creme e em sua formulação foi adicionado GMP. Análise sensorial: n=10 crianças com PKU.	A adição de GMP na alimentação é segura e apresenta características sensoriais agradáveis ao consumo e os participantes relataram uma maior saciedade.
Ribeiro <i>et al.</i> (2014)	Brasil	Desenvolver pães, pizzas, panquecas, bolos.	Preparações com ingredientes com baixo valor de Phe. Ficha técnica. Análise sensorial: n=50 adultos sem PKU.	As porções variaram de 8 a 110g e todas apresentaram 22,08mg de Phe, sendo um valor aceitável para pacientes com PKU.
Yaseen, Shouk, Bareh (2014)	Egito	Elaborar biscoitos com baixo teor de Phe para pacientes com PKU.	5 tipos de biscoitos (farinha de trigo, amido de milho, pectina e CMC). As amostras se diferenciam pela concentração de farinha de trigo e amido de milho. Análise sensorial: n=10 adultos.	O teor de Phe nas amostras diminuiu de 40 a 92% quando comparadas com a amostra controle. Proteína controle foi de 6,4%, enquanto as amostras tiveram de 3,8 a 0,65%. Todas tiveram boa aceitação sensorial.
Vilar, Castro (2013)	Brasil	Desenvolver uma receita de bolo de maracujá com calda de chocolate para pacientes com PKU.	Ingredientes do bolo: fécula de batata, farinha de aveia, amido de milho, açúcar, margarina, suco de maracujá, fermento químico, linhaça, óleo. Calda: água, achocolatado, açúcar e margarina. Análise sensorial: n=50 adultos sem PKU.	94% dos provadores relataram que comprariam o bolo. O conteúdo de Phe na porção de bolo foi de 15,43mg, dentro do recomendado para pacientes com PKU.
Yaseen <i>et al.</i> (2012)	Egito	Formular pães de forma com baixo teor de Phe.	4 pães de forma com base de farinha de trigo, amido de milho, pectina e CMC. Análise sensorial: n=10 adultos.	Houve uma diminuição do teor de Phe de 38 a 67%. A amostra controle possuía 9,96% de proteína, enquanto as amostras apresentaram de 3,4 a 6,1%.
Yaseen, Shouk (2011a)	Egito	Formular pão sírio com baixo teor de Phe.	4 pães a base de farinha com baixo teor proteico, pectina, CMC, amido de milho e levedura. Análise química. Análise sensorial: n=15 adultos.	Todos os pães tiveram teores menores de Phe (até 62%) e proteína (até 61%) quando comparados com o pão controle.
Yaseen, Shouk (2011b)	Egito	Elaborar massas com baixo teor de Phe.	4 massas a base de amido de milho, pectina e CMC, onde a concentração de amido de milho é diferente em cada preparo. Análise química. Análise sensorial: n=10 adultos.	As massas tiveram um bom resultado sensorial. Houve uma diminuição de até 68% no teor de Phe: a amostra controle tinha 9,67% de proteína e as formulações apresentaram teores de 2,94% até 5,76%.
Abdel-Salam <i>et al.</i> (2010)	Arábia Saudita, Egito	Desenvolver e avaliar uma bebida láctea para pacientes com PKU.	Bebida láctea com a seguinte formulação: leite de búfala e vaca, GMP e óleo de germe de milho. Análise sensorial: n=30 crianças e adultos com PKU.	Após a ingestão da bebida láctea os níveis séricos de Phe nos pacientes variou de 30 a 80%. Apresentou melhor sabor quando comparado com outras fórmulas.
Mohsen <i>et al.</i> (2010)	Egito	Elaborar um pão com baixo teor de Phe.	4 tipos de pães alterando o tipo de base (farinha <i>gliadina-free</i> , pectina, goma arábica e CMC). Análise sensorial n=10 adultos sem PKU.	Os pães apresentaram características sensoriais desejáveis. O pão com <i>gliadina-free</i> apresentou teores de Phe menores em relação ao pão controle (43%).
Lim <i>et al.</i> (2007)	Estados Unidos	Desenvolver preparações voltadas para o público com PKU.	Pudim de morango, bebida de chocolate, suco de laranja, <i>strawberry fruit leathere</i> biscoito com adição de GMP. Análise sensorial: n=49 crianças e adultos com PKU.	As preparações com GMP são viáveis e apresentam características sensoriais agradáveis para o consumo.
Özboy (2002)	Turquia	Desenvolver pães para pacientes com PKU.	5 tipos de pães os quais foram feitos com amido de milho, 5 gomas diferentes (uma em cada composição), levedura, sal, açúcar, mono e diglicerídeos.	Todos os pães ficaram com baixo teor de Phe, sendo tolerados para pacientes com PKU.

PKU- fenilcetonúria; Phe- fenilalanina; GMP- glicomacropéptido; CMC- carboximetilcelulose.

### 3.4. Discussão

Dos estudos encontrados sobre preparações alimentícias, quatro artigos utilizaram o GMP na composição da preparação desenvolvida, sendo os trabalhos de 1) Goldar *et al.* (2016) em que foi desenvolvido quatro tipos de iogurte; 2) Zaki *et al.* (2016) foi feito um queijo; 3) Abdel-Salam *et al.* (2010) elaboração de uma bebida láctea e 4) Lim *et al.* (2007) desenvolveram suco de laranja, bebida de chocolate, *strawberry fruit leather*, um biscoito e um pudim de morango.

O GMP é obtido através do processo de fabricação do queijo, em que há a separação do coalho e o soro de leite. O soro de leite possui as proteínas:  $\alpha$ -lactalbumina (20-25%),  $\beta$ -lactoglobulina (50-55%), imunoglobulina (10-15%) e o GMP (10-15%). Em menor quantidade estão a lactoferrina (1-2%) e a lactoperoxidase (0,5%) (DOULTANI, TURHAN, ETZEL, 2004; MARSCHALL, 2004). O GMP puro é a única proteína natural que não possui Phe na sua composição, entretanto é necessário fazer a separação da fração GMP do restante do soro, resultando em um longo processo industrial. Com o GMP isolado, a sua composição possui os AA essenciais (exceto os AA aromáticos – Phe, Tyr, Histidina e Arginina), podendo então, ser uma alternativa para a diminuição da fórmula metabólica, além de apresentar características sensoriais agradáveis para o consumo (VAN CALCAR, NEY, 2012). Os quatro estudos realizaram tanto a análise química quanto a sensorial, e em ambas as categorias os resultados foram satisfatórios. Quando comparados com os padrões internacionais recomendados, ou seja, de zero a 20mg Phe/100g de alimento (GOLDAR, GIVIANRAD, SHAMS, 2016), as preparações foram consideradas seguras para o consumo.

Lim *et al.* (2007) desenvolveram 5 tipos de preparações utilizando o GMP, três comidas (pudim de morango, *strawberry fruit leather*, biscoito) e duas bebidas (chocolate e laranja). Não foi descrito na metodologia os ingredientes usados. A análise sensorial foi feita com 49 pacientes com PKU, em que revelou uma grande aceitação das preparações realizadas. Além disso, constatou-se que as propriedades funcionais do GMP são adequadas para o desenvolvimento de bebidas e alimentos semi-sólidos, como o pudim. No estudo realizado por Zaki *et al.* (2016), também foi observado que uma preparação com GMP é melhor, em termos de palatabilidade e saciedade, quando comparada a dieta clássica com uso de fórmula metabólica.

Os demais artigos encontrados elaboraram suas receitas com ingredientes como amido de milho, fécula de batata, farinha de aveia, farinha de trigo, entre outros. Com exceção da farinha de trigo e da farinha de aveia, farinhas ricas em Phe e proteína respectivamente, os outros ingredientes possuem um baixo teor de Phe, bem como proteico. Contrariamente aos desenvolvidos com GMP, essas preparações possuem baixo valor proteico, logo o uso da fórmula metabólica deve ser mantido. Essas preparações apresentam dois pontos positivos, o primeiro refere-se quanto aos ingredientes, os quais são popularmente conhecidos; o segundo ponto está relacionado com o custo da preparação que será mais barato quando comparado com as que utilizam o GMP. Em contrapartida, sabe-se que a elaboração desses produtos demanda tempo e disponibilidade de quem for preparar – seja a pessoa responsável ou o próprio paciente.

A maioria dos estudos teve como parte da pesquisa a análise sensorial, a qual foi realizada com adultos e/ou crianças que tinham ou não PKU. Os atributos avaliados foram sabor, cor, textura e aceitabilidade global.

Aqueles estudos que tinham como proposta desenvolver produtos com baixo teor de Phe e proteína, conseguiram elaborar produtos com níveis seguros para pacientes com PKU, além de apresentarem características sensoriais satisfatórias. Os estudos que usaram GMP não tinham como objetivo uma preparação com baixo valor proteico, pois apresentavam AA essenciais na composição, bem como outras vitaminas e minerais, inclusive os produtos elaborados conseguiriam diminuir a dependência da fórmula metabólica. Entretanto, as preparações que utilizaram como ingredientes apenas alimentos com reduzido teor de proteína não poderão substituir o uso da fórmula, visto que a proteína é um macronutriente imprescindível nas funções fisiológicas do organismo, sendo necessário fazer uso de suplementação com para garantir o aporte proteico adequado. Contudo, essas preparações poderão contribuir para ampliar e diversificar o cardápio dos pacientes, melhorando a qualidade da dieta.

Destaca-se que dos estudos localizados a grande maioria foram feitos em países periféricos (GOLDAR *et al.*, 2016; ZAKI *et al.*, 2016; YASEEN, SHOUK, BAREH, 2014; YASEEN, EL-HAMZY, ASHOUR, 2012; YASEEN, SHOUK, 2011; ABDEL-SALAM *et al.*, 2010; MOHSEN *et al.*, 2010; ÖZBOY, 2002). Estes dados sugerem que os pacientes desses países encontram mais dificuldades para a aquisição de produtos especiais, os quais são caros, e por isso possuem a necessidade de pesquisa com preparações que possam ser elaboradas a nível domiciliar. Por outro lado, a situação europeia, de acordo com a pesquisa multicêntrica realizada por Pena *et al.* (2015),

possui uma ampla oferta de produtos para esses pacientes, como por exemplo na Itália, em que há, pelo menos, 256 tipos diferentes de produtos específicos para pacientes com PKU. Além das razões econômicas, há também a necessidade de pesquisas para esse público devido ao número de casos encontrados na região, tendo como exemplo a Turquia, em que a incidência é de 1:2600 em nascidos vivos, sendo, então, o país com maior número de pessoas com PKU mundialmente (MITCHELL, TRAKADIS, SCRIVER, 2011).

Independente da escolha do tipo de receita, com GMP ou alimentos, as pesquisas exercem papel fundamental para a melhoria da qualidade de vida de pacientes com PKU, pois muitas vezes o tratamento pode ficar prejudicado quando não há a adesão a dieta.

Em seu estudo, MacDonald (2000) realizou uma pesquisa de revisão sobre dietoterapia com a fórmula metabólica, analisando principalmente fatores que afetam a sua aceitabilidade e adesão. A autora observou que crianças em idade escolar e jovens adultos com PKU possuem uma dificuldade maior em administrar a fórmula metabólica quando estão na escola ou no trabalho, constatou ainda que as pessoas com PKU provavelmente não têm a mesma refeição que a família, o que torna ainda mais difícil o manejo dietoterápico, tendo em vista que muitas vezes não há uma alternativa semelhante e permitida para o consumo. No estudo de Yaseen e Shouk (2011a) foi desenvolvido um pão sírio com baixo teor de Phe, pois o mesmo é o mais consumido nos países do Oriente Médio, tendo uma grande importância na dieta e na cultura alimentar. Esse estudo possibilita que os pacientes com PKU tenham na dieta substitutos parecidos ou idênticos aos alimentos característicos da sua região e cultura, como é o caso do pão sírio, o que é importante tanto para as relações sociais quanto para o tratamento. Outros trabalhos (RIBEIRO *et al.*, 2014; YASEEN *et al.*, 2012; MOHSEN *et al.*, 2010, ÖZBOY 2002) também realizaram preparações de pães. Geralmente nas receitas de pães é utilizada a farinha de trigo, pois em sua composição está presente o glúten, uma proteína que agrega propriedades elásticas e extensíveis, o que caracteriza um pão de boa qualidade. Entretanto, a farinha de trigo possui altos teores de Phe, sendo necessário encontrar uma alternativa para a substituição total ou parcial desse ingrediente (GALLAGHER, GORMLEY, ARENDT, 2003). Nos estudos localizados, foram encontradas diferentes técnicas para a substituição da farinha de trigo: Ribeiro *et al.* (2014) usaram creme de arroz, fécula de batata ou amido de milho. Yaseen *et al.* (2012) utilizaram a carboximetilcelulose (CMC) e amido de milho;

Mohsen *et al.* (2010) realizaram quatro tipos de pães, cada um contendo um tipo de hidrocoloide – pectina, goma arábica ou CMC. Özboy (2002) utilizou cinco tipos diferentes de gomas e amido de milho.

É importante ressaltar que as preparações específicas para os pacientes com PKU tenham as gramaturas padronizadas a fim de evitar que o teor de proteína e Phe do produto finalizado sofram alterações de uma formulação para outra.

### **3.5. Considerações finais**

A estratégia de busca, em um primeiro momento, identificou um número significativo de pesquisas com a abordagem PKU e dieta. Entretanto, conforme os critérios de inclusão, apenas doze foram selecionados. Notou-se que há poucos trabalhos que visam elaborar receitas voltadas para o público com PKU e quando encontrados, geralmente são pesquisas de países periféricos, onde há uma baixa oferta de produtos alimentares específicos.

A elaboração de produtos alimentícios voltado aos pacientes com PKU apresenta dificuldades em relação à forma de preparo, tendo em vista que as gramaturas devem ser bem estipuladas para que não haja diferenças entre uma preparação e outra, devido às quantidades de Phe. Por outro lado, as preparações são viáveis e muitas podem ser realizadas a nível domiciliar, pois os ingredientes utilizados são conhecidos popularmente, de fácil acesso e aquisição.

As receitas contribuem numa melhor qualidade de vida dos pacientes com PKU, pois com uma maior oferta de produtos específicos a adesão ao tratamento dietoterápico torna-se mais fácil, melhorando o quadro clínico, além da questão social que também pode ser beneficiada.

É imprescindível que se tenha mais pesquisas voltadas para o desenvolvimento de preparações alimentícias voltadas para os fenilcetonúricos, afinal, a dieta possui uma grande influência no cotidiano desses pacientes.

### **3.6. Agradecimentos**

Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio Grande do Sul (FAPERGS), Pró-reitoria de Pesquisa (PROPESQ), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

### 3.7. Referências bibliográficas

- ABDEL-SALAM, A. M.; EFFAT L. K. Preparation and evaluation of a novel therapeutic dairy-based drink for phenylketonuria. **North American Journal of Medical Sciences**, v. 2, n. 2, p. 66-70, 2010.
- ARAÚJO, A. C. M. F.; ARAÚJO, W. M. C.; MARQUEZ, U. M. L.; AKUTSU, R.; NAKANO, E. Y. Table of phenylalanine content of foods: comparative analysis of data compiled in food composition tables. **Journal of Inherited Metabolic Disease Reports**, v. 34, p. 87-96, 2016.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Saúde. **Protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas** / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção Saúde. – 2. ed. - Brasília: Ministério da Saúde, p. 363-377, 2013.
- CAMPISTOL, J.; LAMBRUSCHINI, N.; VILASECA, M. A.; CAMBRA, F. J.; FUSTÉ, E.; GÓMEZ, L. **Hiperfenilalaninemia**. In: SANJURJO P. & BALDELLOU A (org). Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditárias. Madrid, Ed.Ergon, p. 195-206, 2001.
- CARVALHO, T. M. Resultados do Levantamento Epidemiológico da Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal (SBTN). **Revista Médica de Minas Gerais**, p. 109-135, 2003.
- CONCOLINO, D.; MASCARO, I.; MORICCA, M. T.; BONAPECE, G.; MATALON, K.; TRAPASSO, J.; RADHAKRISHNAN, G.; FERRARA, C.; MATALON, R.; STRISCIUGLIO, P. Long-term treatment of phenylketonuria with a new medical food containing large neutral amino acids. **European Journal of Clinical Nutrition**, v. 71, p. 51-55, 2017.
- DOULTANI, S.; TURHAN, K. N.; ETZEL, M. R. Whey protein isolate and glycomacropeptide recovery from whey using ion exchange chromatography. **Journal of Food Science**, v.6 8, p. 1389-1395, 2003.
- GALLAGHER, E.; GOMERLY, T. R.; ARENDT, E. K. Crust and crumb characteristics of gluten breads. **Journal of Food Engineering**, v. 53, p. 153-161, 2003.
- GOLDAR, P.; GIVIANRAD, M. H.; SHAMS, A. Effect of ultra filtered milk permeate and non-dairy creamer powder concentration on low phenylalanine yoghurt's physicochemical properties during storage. **Journal of Food Science and Technology**, v. 53, n. 7, p. 3053-3059, 2016.

GULDBERG, P.; REY, F.; ZSCHOCKE, J.; ROMANO, V.; FRANÇOIS, B.; MICHIELS, L.; ULLRICH, K.; HOFFMANN, G. F.; BURGARD, P.; SCHMID, H.; MELI, C.; RIVA, E.; DIANZANI, I.; PONZONE A.; REY, J.; GÜTTLER, F. A European multicenter study of phenylalanine hydroxylase deficiency: classification of 105 mutations and a general system for genotype-based prediction of metabolic phenotype. **American Journal of Human Genetics**, v. 63, n. 1, p. 71-79, 1998.

LIM, K.; VAN CALCAR, S. C.; NELSON, K. L.; GLEASON, S. T.; NEY, D. M. Acceptable low-phenylalanine foods and beverages can be made with glycomacropeptide from cheese whey for individuals with PKU. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 92, n. 2, p. 176-178, 2007.

JONES, L. V.; PERYAM, D. R.; THURSTONE, L. L. Development of a scale for measuring soldiers's food preferences. **Food Research**, v. 20, n. 5, p. 512-520, 1955.

LACLAIR, C. E.; NEY, D. M.; MACLEOD, E. L.; ETZEL, M. R. Purification and use of glycomacropeptide for nutritional management of phenylketonuria. **Journal of Food Science**, v. 74, n. 4, 2009.

MACDONALD, A. Diet and compliance in phenylketonuria. **European Journal of Pediatrics**, v. 159, n. 14, p. 136-141, 2000.

MACDONALD, A.; ROCHA, J. C.; VAN RIJN, M.; FEILLET, F. Nutrition in phenylketonuria. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 104, p. 10-18, 2011.

MACLEOD, E. L.; NEY, D. M. Nutritional management of phenylketonuria. **Annales Nestlé (English ed.)**, v. 68, n. 2, p. 58-69, 2010.

MARSHALL, K. Therapeutic applications of whey protein. **Alternative Medicine Review**, v.9, n. 2, p. 136-156, 2004.

MIRA, N. V. DE.; MARQUEZ, E. U. M. L. Importância do diagnóstico e tratamento da fenilcetonúria. **Revista de Saúde Pública**, v. 34, n. 1, p. 86-96, 2000.

MITCHELL, J. K.; TRAKADIS, Y. J.; SCRIVER, C. R. Phenylalanine hydroxylase deficiency. **Genetics in Medicine**, v. 13, n. 8, p. 697-707, 2011.

MOHSEN, S. M.; YASEEN, A. A.; AMMAR, A. M.; MOHAMMAD, A. A. Quality characteristics improvement of low-phenylalanine toast bread. **International Journal of Food Science and Technology**, v. 45, p. 2042-2051, 2010.

MONTEIRO, L. T. B.; CÂNDIDO L. M. B. Phenylketonuria in Brazil: evaluation and cases. **Revista de Nutrição**, Campinas, v. 19, n. 3, p. 381-387, 2006.

NEY, D. M.; BLANK, R. D.; HANSEN, K. E. Advances in the nutritional and pharmacological management of phenylketonuria. **Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care**, v. 17, n. 1, p. 61, 2014.

ÖZBOY, Ö. Development of corn starch-gum bread for phenylketouria patients. **Nahrung/Food**, v. 46, n. 2, p. 87 – 91, 2002.

PENA, M. J.; ALMEIDA, M. F.; VAN DAM, E.; AHRING, K.; BÉLANGER-QUINTANA, A.; DOKOUPIL, K.; GOKMEN-OZEL, H.; LAMMARDO, A. M.; MACDONALD, A.; ROBERT, M.; ROCHA, J. C. Special low protein foods for phenylketonuria: availability in Europe and an examination of their nutritional profile. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 10, p. 162-168, 2015.

RIBEIRO, R. C.; ARAÚJO, M. N.; ALVES, M. R. A. Development of special recipes for phenylketonuria. **Nutrire**, v. 39, n. 3, p. 306-318, 2014.

SCRIVER, C. R.; KAUFMAN, S. **Hyperphenylalaninemia: phenylalanine hydroxylase deficiency**. In: Scriver, C. R., Beaudet, A. R., Sly, W., Valle, D. (Eds.). McGraw-Hill, New York, p. 1667–1724, 2001.

VAN CALCAR, S. C.; NEY, D. M. Food products made with glycomacropeptide, a low phenylalanine whey protein, provide a new alternative to amino acid-based medical foods for nutrition management of phenylketonuria. **Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics**, v. 112, n. 8, p. 1201-1210, 2012.

VILAR, J. S.; CASTRO, T. C. M. Sensory analysis of passion fruit cake with chocolate sauce for individuals with phenylketonuria. **Vértices**, v. 15, n. 1, p. 69-75, 2013.

VOCKLEY J.; ANDERSSON, H. C.; ANTSHEL, K. M.; BRAVERMAN, N. E.; BURTON, B. K.; FRAZIER, D. M.; MITCHELL, J.; SMITH, W. E.; THOMPSON, B. H.; BERRY, S. A.; American College of Medical Genetics and Genomics Therapeutics Committee. Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline. **Genetics in Medicine**, v. 16, n. 2, p. 188-200, 2014.

YASEEN, A. A.; SHOUK, A. A. Low Phenylalanine Egyptian Shamy Bread. **Polish Journal of Food Nutrition Sciences**, v. 61, n. 4, p. 257-262, 2011a.

YASEEN, A. A.; SHOUK, A. A. Low Phenylalanine Pasta. **International Journal of Nutrition and Metabolism**, v. 3, n. 10, p. 128-135, 2011b.

YASEEN, A. A.; SHOUK, A. A.; ENSSAF, M. A.; EL-HAMZY.;ASHOUR, M. M. S. Production and evaluation of low phenylalanine pan bread. **Journal of Applied Sciences Research**, v. 8, n. 12, p. 5799-5805, 2012.

YASEEN, A. A.; SHOUK, A. A.; BAREH, G. F. Production of functional biscuits for phenylketonuria patients. **World Applied Sciences Journal**, v. 31, n. 5, p. 692-697, 2014.

ZAKI, O. K.; EL-WAKEEL, L.; EBEID, Y.; EZ ELARAB, H. S.; MOUSTAFA, A.; ABDULAZIM, N.; KARARA, H.; ELGHAWABY, A. The use of glicomacropptide in dietary management of phenylketonuria. **Journal of Nutrition and Metabolism**, 2016.

## **4 ARTIGO 2 – ELABORAÇÃO E AVALIAÇÃO DE PÃES COM BAIXO TEOR DE FENILALANINA COMO ALTERNATIVA PARA PACIENTES COM FENILCETONÚRIA**

M. L. Scortegagna<sup>1</sup>, V. R. de Oliveira<sup>2</sup>, I. S. Pasini<sup>3</sup>, M. M. da Silva<sup>4</sup>, A. de O. Rios<sup>5</sup>, D. Doneda<sup>6</sup>

<sup>1</sup>-Aluna de Graduação em Nutrição – Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) – [scortegagnamariana@gmail.com](mailto:scortegagnamariana@gmail.com)

<sup>2</sup>-Docente do Departamento de Nutrição e do Programa de Pós-graduação em Alimentação, Nutrição e Saúde – Faculdade de Medicina (FAMED), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

<sup>3</sup>- Nutricionista pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

<sup>4</sup>- Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia do Rio Grande do Sul (IFRS).

<sup>5</sup>- Docente do Departamento de Ciências de Alimentos e do Programa de Pós-graduação em Ciência e Tecnologia de Alimentos – Instituto de Ciência e Tecnologia de Alimentos (ICTA), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

<sup>6</sup>-Nutricionista do Núcleo Técnico-Científico da Faculdade de Medicina (FAMED), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

**RESUMO** – Os pacientes com fenilcetonúria (PKU) necessitam de uma dieta restrita em fenilalanina (Phe), pois esta causa toxicidade. Considerando a baixa oferta de alimentos específicos para esses pacientes, o trabalho teve como objetivo produzir pães com baixo teor Phe, além de realizar análise física, química e sensorial dos mesmos. Foram elaboradas cinco formulações de pães com uma base comum na qual foi adicionada mandioca, batata baroa, batata doce, batata inglesa ou batata yacon. Todas as amostras ficaram com baixo teor de Phe, sendo consideradas seguras para pacientes com PKU, além disso, apresentaram qualidades sensoriais desejáveis para o consumo.

**PALAVRAS-CHAVE:** PKU, alimentos, dieta, preparações.

**ABSTRACT** – Patients with phenylketonuria (PKU) requires a phenylalanine (Phe) restricted diet as it causes toxicity. Considering the low supply of specific foods for these patients, this work had as objective to produce breads with low Phe content, besides conducting chemical and sensorial analysis of the same ones. Five formulations of bread with a common base were prepared in which manioc, baroa potato, sweet potato, English potato and yacon were added. All the samples were low in Phe, being safe for patients with PKU, besides they presented desirable sensory qualities for consumption.

**KEYWORDS:** PKU, food, diet, preparations.

#### 4.1. Introdução

A fenilcetonúria (PKU) é um erro inato do metabolismo que tem como uma das causas a deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase. A consequência desta deficiência é um aumento persistente da concentração plasmática do aminoácido fenilalanina (Phe) e uma baixa concentração do produto desta relação aminoácido-enzima – o aminoácido tirosina (Tyr). A Phe é um aminoácido essencial e a sua ingestão é importante para a síntese de proteínas. A Tyr é precursora de diversos produtos biológicos, como tiroxina, catecolaminas e melanina (NEY, 2014), e por isso, os seus níveis plasmáticos também devem ser acompanhados. Para a confirmação da doença, o valor de Phe no sangue deve ser maior do que 120  $\mu\text{mol/L}$  (2mg/dL) (SCRIVER, KAUFMAN, 2001).

O tratamento dietético restrito em Phe, desde que iniciado precocemente, previne, entre outras complicações, a deficiência intelectual, a qual se constitui na consequência clínica mais grave da doença e está relacionada diretamente com os níveis de Phe e a idade de início de tratamento (SCRIVER, KAUFMAN, 2001). Além disso, mudanças comportamentais como irritabilidade, dificuldade de aprendizagem, falta de atenção, também são identificados em crianças não tratadas e podem ser irreversíveis (VOCKLEY *et al.*, 2014). É de suma importância o acompanhamento profissional durante todas as fases da vida do paciente e que o tratamento seja de acordo com as suas características individuais – idade, tolerância, níveis séricos – para evitar futuras complicações (MACLEOD, NEY, 2010).

Embora novos tratamentos venham sendo pesquisados, como a terapia com tetrahydrobiopterina e o uso de glicomacropéptidos, o controle dietético é o método mais utilizado para o tratamento da PKU e deve ser seguido por toda a vida (VAN CALCAR, NEY, 2012). Os alimentos permitidos na alimentação de pessoas com PKU são aqueles que apresentam baixas concentrações de fenilalanina (zero a 20mg PHE/100g de alimento), e os proibidos são aqueles de alto teor de Phe, e consequentemente, de alto valor proteico, como carnes, leguminosas, leites e derivados (GOLDAR *et al.*, 2016). Em 2006, Weetch e MacDonald publicaram uma lista de alimentos com os teores de Phe, o qual tem sido referência. No Brasil, sabendo da falta de informações da quantidade de Phe em produtos industrializados, bem como em alimentos *in natura*, a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (BRASIL, 2010) elaborou uma tabela em que consta o valor em gramas de Phe para auxiliar os pacientes

a ter um melhor controle da quantidade desse aminoácido na dieta (ARAÚJO *et al.*, 2016). Como o cardápio permitido aos pacientes é deficiente nutricionalmente, eles necessitam complementar sua alimentação com fórmula proteica específica, restrita em Phe, para atender suas necessidades nutricionais diárias (MONTEIRO, CÂNDIDO, 2006).

A elaboração de formulações reduzidas em Phe torna-se desafiador, principalmente em alimentos de panificação, como pães, massas, biscoitos e bolos, tendo em vista que a farinha de trigo, ovos e leite, são ingredientes muito utilizados nessas preparações e são ricos em Phe. Sendo assim, deve-se encontrar alternativas para a substituição desses elementos, sem que a preparação perca as propriedades sensoriais desejáveis (RIBEIRO, ARAÚJO, ALVES, 2014).

Considerando a dificuldade que os pacientes com PKU têm de encontrar produtos específicos para a sua alimentação, este estudo tem como objetivo elaborar pães com reduzido teor de Phe, assim como realizar avaliação física, química e sensorial destas preparações.

## **4.2. Métodos**

Trata-se de um estudo experimental o qual avaliou amostras de pães previamente elaboradas e analisadas nos Laboratórios de Técnica Dietética (LTD) da Faculdade de Medicina (FAMED), de Compostos Bioativos e Laboratório de Análise de Propriedades Físicas dos Alimentos (LAPFA) do curso de Engenharia de Alimentos do Instituto de Ciências e Tecnologia de Alimentos (ICTA) da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Para as análises físicas e químicas das amostras foi utilizado o delineamento inteiramente casualizado (DIC), enquanto que para as análises sensoriais foi utilizado o delineamento de blocos ao acaso (DBC).

### **4.2.1. Formulações**

Testes laboratoriais preliminares foram realizados até a obtenção das formulações finais: cinco formulações de pães com ingredientes distintos considerando o baixo teor de Phe para as preparações, os quais foram pesados em uma balança digital centesimal (0,01g) UNIBLOC - MARCA SHIMADZU® - modelo UX-6200H.

Estabeleceu-se uma base comum para a preparação das amostras selecionadas com: amido de milho (100g), polvilho doce (50g), farinha de mandioca (50g), óleo (12g), açúcar refinado (5g) e sal (5g). A esta base foram adicionadas 200g de: a) mandioca – *Manihot esculenta* (T1); b) batata baroa – *Arracacia xanthorrhiza* (T2); c) batata doce – *Ipomoea batatas* (T3); d) batata inglesa – *Solanum tuberosum* (T4); e, por fim, e) batata yacon – *Smallanthus sonchifolius* (T5) nos pães.

As preparações foram homogeneizadas e a massa dos pães acondicionada em formas retangulares de alumínio untada com 1 mL de óleo vegetal e levado ao forno convencional, pré-aquecido por 10 minutos, a 180°C por aproximadamente 35 minutos. Foram elaboradas as respectivas fichas técnicas com o detalhamento de cada formulação.

#### 4.2.2. Análise física

Para a realização da análise física, as preparações foram avaliadas para os seguintes critérios: peso inicial e final do cozimento, altura antes e depois do cozimento – tanto o pré quanto o pós-forneamento foram realizados com os pães sob temperatura ambiente.

Com os valores referentes ao peso, pode-se determinar a perda de peso e o rendimento que as preparações tiveram. A perda de peso foi realizada pela diferença entre o peso pré-forneamento e o peso pós-forneamento e o rendimento através do valor do peso da preparação pronta (pós-forneamento) dividido pelo peso da preparação crua (pré-forneamento).

Para determinar o parâmetro referente a cor, as preparações foram avaliadas com um colorímetro (Chroma Meter) Modelo CR-400 Konica Minolta. Através desse equipamento, pode-se analisar a luminosidade ( $L^*$ ) e cromaticidade, sendo que  $a^*$  é referente ao vermelho/verde e o parâmetro  $b^*$  referente ao amarelo/azul, metodologia CIELAB. A luminosidade varia de 0 a 100, sendo os valores acima de 50 para as amostras mais claras e abaixo de 50 para amostras mais escuras. O parâmetro  $+a^*$  indica amostras na região do vermelho e  $-a^*$  coloração verde. O parâmetro  $+b^*$  indica amarelo enquanto as amostras com coloração azul apresentam  $-b^*$ .

A firmeza dos pães foi realizada a partir do texturômetro da marca Stable Micro Systems® - Londres/Reino Unido (modelo TA.XT plus). Para determinar a firmeza, utilizou-se probe cilíndrico com raio de 1cm de diâmetro (código P/0,5R). A dureza foi

realizada através da penetração das amostras. A força máxima foi determinada no primeiro ciclo de compressão e, então, definida a partir das condições: texturômetro cilíndrico, velocidade máxima de teste de 4,0mm/s; velocidade mínima de teste de 0,01mm/s; distância de ruptura de 0,001m. Todas as análises foram realizadas em triplicata.

#### 4.2.3. Análise química

Após o preparo de cada tratamento, as amostras foram embaladas a vácuo e armazenadas em um freezer a -20°C. Para a realização das análises, cada preparação foi testada em triplicata no ICTA no Laboratório de Compostos Bioativos. Os parâmetros avaliados foram: umidade por perda por dessecação em estufa a 105°C durante 4 horas; cinzas por incineração em mufla; proteínas pelo método Kjeldahl no qual o teor de nitrogênio é determinado e o resultado multiplicado pelo fator de conversão ( $F_c=5,75$ ); lipídeos pela extração contínua em aparelho de Soxhlet e, por fim, carboidratos por diferença, isto é, a quantidade de proteínas, lipídeos, cinzas e umidade subtraída de 100. Os métodos de análise foram determinados de acordo com o método padrão AOAC (2005).

O teor de Phe foi calculado a partir da ficha técnica com os valores disponíveis na tabela da Anvisa (BRASIL, 2010).

#### 4.2.4. Análise sensorial

As amostras T1, T2, T3, T4 e T5 foram submetidas à análise sensorial de 47 avaliadores sem PKU, de ambos os sexos, recrutados aleatoriamente e que concordaram em participar do estudo.

Cada avaliador recebeu uma amostra aleatória de aproximadamente 7g de cada pão, codificadas com um número de 3 dígitos, um copo de água mineral e uma ficha de avaliação sensorial das preparações (APÊNDICE A). Essa ficha de avaliação compreende o Teste de Aceitação (JONES, PERYAM, THURSTONE, 1955), com escala hedônica de 9 pontos (1= desgostei muitíssimo a 9= gostei muitíssimo) a qual avaliou os atributos: aparência, cor, sabor, textura, impressão global, e Intenção de Compra, com uma escala de 5 pontos (1= certamente não compraria a 5= certamente

compraria) com a finalidade de analisar cada uma das amostras (MEILGAARD, CIVILLE, CARR, 1999).

#### 4.2.5. Aspectos éticos

O projeto foi submetido e aprovado pela Comissão de pesquisa da Faculdade Medicina e ao CEP/UFRGS, CAAE: 42973415.1.0000.5347 e a análise sensorial teve um Termo de Consentimento Livre e Esclarecido assinado pelos voluntários (APÊNDICE B).

#### 4.2.6. Análise estatística

Foram calculadas as médias e desvio-padrão dos dados obtidos na análise física, química e no teste afetivo. Para os dados obtidos, realizou-se a Análise de Variância (ANOVA) e Teste de Tukey ao nível de 5% de probabilidade de erro ( $p \leq 0,05$ ), utilizando o programa ASSISTAT, versão 7.7 beta (2016).

### **4.3. Resultados e Discussão**

#### 4.3.1. Formulações

Após a elaboração das diferentes opções de pães com ingredientes reduzidos no aminoácido Phe, selecionou-se as cinco formulações que obtiveram os melhores atributos tecnológicos e, posteriormente, realizou-se a análise física, química e sensorial. O resultado final das preparações selecionadas encontra-se na Figura 1.



**Figura 1** – Resultado final dos pães com baixo teor de fenilalanina.

Da esquerda para a direita superior: pães de mandioca (T1), batata baroa (T2), batata doce (T3); inferior: pães de batata inglesa (T4) e batata yacon (T5).

#### 4.3.2. Análise física

Os resultados referentes aos dados de peso, altura e tamanho encontram-se na Tabela 1. Em relação ao peso, não houve diferença estatística significativa entre as preparações T1, T2 e T4, tanto no pré quanto no pós-forneamento. Em ambos os parâmetros, a preparação T3 obteve o menor peso em relação às outras amostras.

A altura pré-forneamento mostrou que não houve diferença estatística significativa, enquanto na pós-forneamento percebe-se que houve diferença estatística significativa entre as formulações T1 e T5.

Em relação ao tamanho, as preparações T4 e T5 tiveram diferença estatística significativa entre as preparações T1, T2 e T3. Quanto ao tamanho pós-forneamento, não houve diferença estatística significativa entre as amostras analisadas.

A perda de peso variou de 4 a 9%, embora as preparações não apresentem diferença estatística significativa entre si, as formulações T1 e T2 foram as que apresentaram a menor perda de peso enquanto a preparação T3 apresentou a maior perda de peso.

Em relação ao rendimento, não houve diferença estatística significativa entre as amostras analisadas, as quais oscilaram de 74% a 90%.

**Tabela 1** – Média e desvio padrão dos parâmetros físicos dos com baixo teor de fenilalanina.

Parâmetros	Tratamentos				
	T1	T2	T3	T4	T5
	<b>Peso (g)</b>				
Pré-forneamento	46,66 ± 2,08 <sup>a</sup>	47,0 ± 3,6 <sup>a</sup>	38,66 ± 1,15 <sup>b</sup>	47,33 ± 3,51 <sup>a</sup>	41,0 ± 3,60 <sup>ab</sup>
Pós-forneamento	40,33 ± 1,52 <sup>a</sup>	40,67 ± 5,0 <sup>a</sup>	29,0 ± 4,35 <sup>b</sup>	42,66 ± 1,52 <sup>a</sup>	34,33 ± 4,16 <sup>ab</sup>
	<b>Altura (cm)</b>				
Pré-forneamento	3,0 ± 0,0 <sup>a</sup>	2,66 ± 0,28 <sup>a</sup>	2,63 ± 0,32 <sup>a</sup>	2,83 ± 0,28 <sup>a</sup>	2,5 ± 0,50 <sup>a</sup>
Pós-forneamento	3,17 ± 0,28 <sup>a</sup>	2,66 ± 0,28 <sup>ab</sup>	2,83 ± 0,28 <sup>ab</sup>	2,50 ± 0,0 <sup>ab</sup>	2,16 ± 0,28 <sup>b</sup>
	<b>Tamanho (cm)</b>				
Pré-forneamento	6,66 ± 0,28 <sup>c</sup>	7,33 ± 0,28 <sup>bc</sup>	6,83 ± 0,28 <sup>c</sup>	7,83 ± 0,28 <sup>ab</sup>	8,16 ± 0,28 <sup>a</sup>
Pós-forneamento	6,83 ± 0,28 <sup>a</sup>	7,33 ± 0,57 <sup>a</sup>	7,0 ± 0,50 <sup>a</sup>	7,16 ± 0,28 <sup>a</sup>	7,50 ± 0,50 <sup>a</sup>
<b>Perda de peso (%)</b>	6,33 ± 1,15 <sup>a</sup>	6,33 ± 7,23 <sup>a</sup>	9,67 ± 4,93 <sup>a</sup>	4,67 ± 4,16 <sup>a</sup>	6,67 ± 7,51 <sup>a</sup>
<b>Rendimento (%)</b>	86 ± 0,02 <sup>a</sup>	87 ± 0,15 <sup>a</sup>	74 ± 0,13 <sup>a</sup>	90 ± 0,09 <sup>a</sup>	84 ± 0,18 <sup>a</sup>

Médias seguidas de letras diferentes na horizontal diferem significativamente entre si ( $p \leq 0,05$ ).

Pães com adição de: T1 = mandioca; T2 = batata baroa; T3 = batata doce; T4 = batata inglesa; T5 = batata yacon.

Os resultados da análise por colorímetro estão na Tabela 2. Referente aos resultados da crosta, não houve diferença estatística significativa no parâmetro L\*, sendo que todas as preparações obtiveram o valor acima de 50, sendo consideradas amostras mais claras. Purlis (2011) descreveu que para uma boa avaliação sensorial, os pães devem ter o parâmetro luminosidade em torno de 70, sendo assim, todas as formulações estão dentro do aceitável, tendo em vista que a variação foi de 77 a 82. As preparações também não tiveram diferença estatística significativa no parâmetro a\*. Em relação o parâmetro b\*, houve diferença estatística significativa entre as preparações T2 e T3, além disso, as amostras podem ser consideradas de uma coloração mais amarelada, pois todas apresentaram valores positivos.

Em relação ao miolo dos pães, o parâmetro L\* a amostra T5 obteve diferença estatística significativa entre as preparações T1 e T4. As amostras T1 e T4 no parâmetro a\* não tiveram diferença significativa entre si e diferiram-se das de mais preparações. A preparação T2 foi a única amostra que diferiu significativamente das outras amostras no parâmetro b\*, o qual também teve todos os valores positivos. É importante destacar que

o tipo de farinha utilizada é um fator que pode influenciar diretamente na cor do miolo dos pães (GALLAGHER, GORMLEY, ARENDT, 2003).

**Tabela 2** – Média e desvio padrão do parâmetro de cor nos pães com baixo teor de fenilalanina.

	Crosta			Miolo		
	L*	a*	b*	L*	a*	b*
<b>T1</b>	78,03±7,02 <sup>a</sup>	-2,34 ± 0,85 <sup>a</sup>	34,06 ± 1,45 <sup>ab</sup>	61,18 ± 1,67 <sup>b</sup>	-1,68 ± 0,31 <sup>b</sup>	38,42 ± 3,58 <sup>b</sup>
<b>T2</b>	77,05 ± 6,18 <sup>a</sup>	-1,12 ± 1,86 <sup>a</sup>	45,22 ± 4,99 <sup>a</sup>	62,66 ± 2,14 <sup>ab</sup>	-0,17 ± 0,16 <sup>a</sup>	46,60 ± 4,56 <sup>a</sup>
<b>T3</b>	82,76 ± 1,16 <sup>a</sup>	-2,58 ± 0,09 <sup>a</sup>	33,01 ± 0,97 <sup>b</sup>	61,53 ± 1,84 <sup>ab</sup>	-0,82 ± 0,27 <sup>a</sup>	34,54 ± 0,27 <sup>b</sup>
<b>T4</b>	80,71 ± 0,78 <sup>a</sup>	-3,18 ± 0,22 <sup>a</sup>	35,76 ± 1,96 <sup>ab</sup>	59,40 ± 1,44 <sup>b</sup>	-2,38 ± 0,03 <sup>b</sup>	38,71 ± 1,03 <sup>b</sup>
<b>T5</b>	81,70 ± 3,72 <sup>a</sup>	-2,07 ± 0,42 <sup>a</sup>	34,69 ± 7,81 <sup>ab</sup>	66,03 ± 1,45 <sup>a</sup>	-0,63 ± 0,56 <sup>a</sup>	38,62 ± 0,96 <sup>b</sup>

Médias seguidas de letras diferentes na vertical diferem significativamente entre si ( $p \leq 0,05$ ).

Pães com adição de: T1 = mandioca; T2 = batata baroa; T3 = batata doce; T4 = batata inglesa; T5 = batata yacon.

Encontram-se na Tabela 3 os resultados da análise de texturômetro, no qual foi avaliado o atributo firmeza. A firmeza da crosta e do miolo de T1, 0,35 e 1319,17 respectivamente, foram menores em relação às outras preparações, entretanto não houve diferença estatística significativa.

**Tabela 3** – Média e desvio padrão do parâmetro de texturômetro dos pães com baixo teor de fenilalanina.

	Firmeza (g)				
	T1	T2	T3	T4	T5
<b>Crosta</b>	0,35 ± 0,06 <sup>a</sup>	0,44 ± 0,07 <sup>a</sup>	0,46 ± 0,13 <sup>a</sup>	0,46 ± 0,10 <sup>a</sup>	0,43 ± 0,11 <sup>a</sup>
<b>Miolo</b>	1319,17 ± 558,42 <sup>a</sup>	1674,81 ± 322,12 <sup>a</sup>	2334,79 ± 456,79 <sup>a</sup>	1377,72 ± 300,42 <sup>a</sup>	1377,72 ± 300,42 <sup>a</sup>

Médias seguidas de letras diferentes na horizontal diferem significativamente entre si ( $p \leq 0,05$ ).

Pães com adição de: T1 = mandioca; T2 = batata baroa; T3 = batata doce; T4 = batata inglesa; T5 = batata yacon.

### 2.3.3. Análise química

Os resultados referentes à análise química encontram-se na Tabela 4. Não houve diferença significativa dos conteúdos de lipídeos e proteínas entre as preparações.

A partir da ficha técnica, calculou-se o teor de Phe por porção de 100g de cada preparação com os dados disponíveis nas tabelas da Anvisa (BRASIL, 2010): 1,02;

26mg em T1, 0,94; 27mg em T2, 1,2; 31mg em T3, 1,4; 31mg em T4, e 0,7; 13mg em T5, respectivamente.

De acordo com a revisão sistemática de Pena *et al.* (2015) – na qual diversos estudos europeus foram analisados – constatou-se que há comercialização de produtos de panificação com teor reduzido de Phe no comércio europeu, como por exemplo o produto pão de 50g, em Portugal, e que esta porção possui 26mg de Phe. Apesar de este produto ser reduzido em Phe e ser destinado aos pacientes com PKU, a quantidade do aminoácido neurotóxico desse pão representa quatro vezes mais quando comparado com os pães preparados nesse trabalho, visto que 50g da amostra T5 apresentaria 6,5mg de Phe. Ribeiro *et al.* (2014) também elaboraram um pão de mandioca e um pão de batata baroa, e os valores encontrados para Phe em uma porção de 20g foi de 21mg e 6mg respectivamente. Quando comparados com as preparações de mandioca (T1) e de batata baroa (T2), percebe-se que os pães realizados nesse trabalho também possuem valores inferiores, apresentando 5,2mg na formulação T1 e 5,4mg de Phe em T2.

Apenas as preparações T2 e T3 não apresentaram diferença estatística significativa entre si no parâmetro umidade. A determinação de umidade em produtos de panificação é importante, pois avalia a concentração de água presente na amostra – sendo um dos principais atributos a ser analisado. Em contrapartida, quanto maior o teor de umidade na amostra maior será a sua atividade microbiana, o que pode diminuir o seu tempo de prateleira e alterar negativamente as suas características, como textura e maciez, prejudicando assim as qualidades esperadas para o consumo (IJAH *et al.*, 2014).

No parâmetro cinzas, as preparações T4 e T5 não tiveram diferença estatística entre si, mas foram diferentes da amostra T3.

Quanto ao macronutriente carboidrato, as amostras T1 e T5 foram significativamente diferentes das amostras T2, T3 e T4. No estudo de Yaseen (2011) foram analisados 4 tipos de pães com baixo teor de Phe, e a quantidade de fibras encontradas para as amostras A, B, C e D foram, respectivamente, 0,50%, 0,45%, 0,41% e 0,36%.

Em um estudo realizado na Turquia, Özboy (2002) elaborou pães para pacientes com PKU a partir de gomas de 5 marcas diferentes e obteve resultados tanto químicos quanto sensoriais satisfatórios para o consumo. Porém, as preparações possuem ingredientes que podem dificultar o preparo domiciliar, sendo mais interessante a produção a nível industrial, diferente do objetivo deste trabalho, o qual tem como

proposta elaborar pães a partir de ingredientes que sejam de fácil aquisição bem como de fácil preparo.

**Tabela 4** – Média e desvio padrão das análises químicas dos pães com baixo teor de fenilalanina.

Parâmetros	T1	T2	T3	T4	T5
Proteínas	1,42 ± 0,008 <sup>a</sup>	1,41 ± 0,005 <sup>a</sup>	1,40 ± 0,013 <sup>a</sup>	1,43 ± 0,004 <sup>a</sup>	1,41 ± 0,028 <sup>a</sup>
Lípideos	0,95 ± 0,065 <sup>a</sup>	0,57 ± 0,006 <sup>a</sup>	0,08 ± 0,008 <sup>a</sup>	0,23 ± 0,019 <sup>a</sup>	1,34 ± 0,144 <sup>a</sup>
Umidade	34,92 ± 0,001 <sup>c</sup>	37,86 ± 0,159 <sup>b</sup>	39,15 ± 0,015 <sup>b</sup>	40,27 ± 0,629 <sup>a</sup>	29,21 ± 0,072 <sup>d</sup>
Cinzas	2,33 ± 0,025 <sup>ab</sup>	2,13 ± 0,065 <sup>ab</sup>	2,04 ± 0,171 <sup>b</sup>	2,74 ± 0,023 <sup>a</sup>	2,78 ± 0,062 <sup>a</sup>
Carboidratos	60,31 ± 0,68 <sup>ab</sup>	57,76 ± 0,48 <sup>bc</sup>	57,53 ± 0,17 <sup>bc</sup>	53,35 ± 3,90 <sup>c</sup>	65,28 ± 1,20 <sup>a</sup>

Médias seguidas de letras diferentes na horizontal diferem significativamente entre si ( $p \leq 0,05$ ).

Pães com adição de: T1 = mandioca; T2 = batata baroa; T3 = batata doce; T4 = batata inglesa; T5 = batata yacon.

#### 4.3.4. Análise sensorial

Os resultados da análise sensorial dos pães elaborados encontram-se na Tabela 5. A preparação com batata inglesa (T4) destacou-se em todos os atributos, sendo que foi significativamente melhor avaliada na aparência, cor e aceitação global ( $p \leq 0,05$ ).

Quanto a cor, as preparações oscilaram entre 5,98 a 7,13, indicando de acordo com a escala hedônica, uma aceitação por parte dos avaliadores. As preparações T1 e T2 não tiveram diferença estatística significativa entre si e foram diferentes das amostras T4 e T5. A Reação de Maillard (RM) é definida como uma reação química entre um aminoácido/proteína e um carboidrato redutor, resultando em escurecimento não enzimático, o qual ocorre durante o processamento térmico. A RM está relacionada aos atributos sensoriais das preparações, pois os compostos voláteis da reação são responsáveis pelo aroma, sabor, cor e textura (SHIBAO, BASTOS, 2011). Provavelmente devido à baixa concentração de proteínas presente nos pães, a RM não aconteceu, deixando os pães com uma aparência mais branca. Esta característica, a qual também foi observada na análise de colorímetro, foi encontrada nos pães de Özboy (2002), Yaseen e Shouk (2011) e Ribeiro *et al.* (2014). Para melhorar esse atributo, Scortegagna *et al.* (2018) adicionaram açafrão nas preparações, a fim de obter uma coloração mais amarelada nos pães.

O atributo textura, todas as preparações T1, T2 e T5 tiveram diferença significativa quando comparadas a amostra T4.

As formulações obtiveram uma boa aceitação global, sendo que a preparação T4 obteve diferença estatística significativa em relação as outras amostras, sendo, então, a amostra com melhor desempenho.

Constatou-se também que as preparações reduzidas em Phe de melhor aceitabilidade na análise sensorial foram as que apresentaram maior teor deste aminoácido em sua composição, com exceção da preparação T5, a qual foi satisfatória no atributo sabor e teve o menor teor desse aminoácido dentre as amostras.

Quanto a intenção de compra, as preparações T3 e T4 não tiveram diferença estatística significativa entre si, revelando que, possivelmente, essas preparações fossem adquiridas por parte dos avaliadores.

A elaboração de pães com baixo teor de Phe é uma tarefa desafiadora, pois devem ser excluídas formulações com farinhas que apresentam melhor desempenho tecnológico, contudo os resultados dessa pesquisa mostraram que é possível contornar as dificuldades e obter um produto viável, com ingredientes de fácil aquisição e de conhecimento popular.

**Tabela 5** – Média e desvio padrão da aceitabilidade e intenção de compra de pães com baixo teor de fenilalanina.

Atributos	T1	T2	T3	T4	T5
Aparência	6,53 ± 1,84 <sup>b</sup>	6,70 ± 1,68 <sup>b</sup>	6,28 ± 1,62 <sup>bc</sup>	7,53 ± 1,30 <sup>a</sup>	5,83 ± 1,82 <sup>c</sup>
Cor	6,65 ± 1,89 <sup>b</sup>	6,63 ± 1,76 <sup>b</sup>	6,68 ± 1,84 <sup>bc</sup>	7,13 ± 1,77 <sup>a</sup>	5,98 ± 1,98 <sup>c</sup>
Textura	5,85 ± 1,90 <sup>c</sup>	6,60 ± 1,61 <sup>bc</sup>	6,50 ± 1,85 <sup>ab</sup>	7,25 ± 1,69 <sup>a</sup>	6,10 ± 1,91 <sup>bc</sup>
Sabor	5,83 ± 2,01 <sup>b</sup>	5,83 ± 2,16 <sup>b</sup>	6,43 ± 2,04 <sup>ab</sup>	6,88 ± 2,04 <sup>a</sup>	6,38 ± 1,93 <sup>ab</sup>
Aceitação global	6,0 ± 1,87 <sup>b</sup>	6,13 ± 1,80 <sup>b</sup>	6,48 ± 1,85 <sup>b</sup>	7,18 ± 1,82 <sup>a</sup>	6,05 ± 1,91 <sup>b</sup>
<b>Intenção de compra</b>	2,95 ± 1,20 <sup>b</sup>	3,20 ± 1,29 <sup>b</sup>	3,45 ± 1,28 <sup>ab</sup>	3,90 ± 1,08 <sup>a</sup>	3,18 ± 1,26 <sup>b</sup>

Médias seguidas de letras diferentes na horizontal diferem significativamente entre si ( $p \leq 0,05$ ).

Pães com adição de: T1 = mandioca; T2 = batata baroa; T3 = batata doce; T4 = batata inglesa; T5 = batata yacon.

#### 4.4. Conclusões

A análise física mostrou que as amostras tiveram valores de peso, altura e tamanho similares entre si, indicando que a utilização de diferentes tipos de hortaliças não compromete o resultado final da preparação.

As análises químicas mostraram que os pães possuem um baixo teor proteína e de Phe, sendo, então, consideradas preparações seguras para os pacientes com PKU.

Na análise sensorial, todas as preparações apresentaram características satisfatórias para o consumo, principalmente a preparação com adição de batata inglesa (T4).

É possível perceber que a PKU tem influência direta na alimentação diária do paciente, de modo que a doença interfere nas suas decisões de vida, desde o se alimentar dentro de sua casa até onde e o que comer em ambientes externos ao de sua vivência. Dessa forma, criar preparações específicas para esse público é um desafio que auxilia na adesão ao tratamento dietoterápico.

#### 4.5 Agradecimentos

Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio Grande do Sul (FAPERGS), Pró-reitoria de Pesquisa (PROPESQ), Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

#### 4.6. Referências bibliográficas

ASSOCIATION OF OFFICIAL ANALYTICAL CHEMISTS – AOAC. Official Methods of Analysis of AOAC International. 17th ed, Maryland, USA, 2000.

ARAÚJO, A. C. M. F.; ARAÚJO, W. M. C.; MARQUEZ, U. M. L.; AKUTSU, R.; NAKANO, E. Y. Table of phenylalanine content of foods: comparative analysis of data compiled in food composition tables. **Journal of Inherited Metabolic Disease Reports**. v. 34, p. 87-96, 2016.

CAMPISTOL, J.; LAMBRUSCHINI, N.; VILASECA, M. A.; CAMBRA, F. J.; FUSTÉ, E.; GÓMEZ, L. Hiperfenilalaninemia. In: SANJURJO P. & BALDELLOU A (org). **Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias**. Madrid, Ed. Ergon, p. 195-206, 2001.

GALLAGHER, E.; GOMERLY, T. R.; ARENDT, E. K. Crust and crumb characteristics of gluten breads. **Journal of Food Engineering**, v. 53, p. 153-161, 2003.

GOLDAR, P.; GIVIANRAD, M. H.; SHAMS, A. Effect of ultra filtered milk permeate and non-dairy creamer powder concentration on low phenylalanine yoghurt's

physicochemical properties during storage. **Journal of Food Science and Technology**, v. 53, n. 7, p. 3053-3059, 2016.

IJAH, U. J. J.; AUTA, H. S.; ADULOJU, M. O.; ARANSIOLA, S. A. Microbiological, Nutritional, and Sensory Quality of Bread Produced from Wheat and Potato Flour Blends. **International Journal of Food Science**, 2014.

JONES, L. V.; PERYAM, D. R.; THURSTONE, L. L. Development of a scale for measuring soldiers's food preferences. **Food Research**, v. 20, n. 5, p. 512-520, 1955.

KIM, A. R.; LEE, J. J.; JUNG, H. O.; LEE, M. Y. Physicochemical Composition and Antioxidative Effects of Yacon (*Polymnia sonchifolia*). **Journal of Life Science**, v. 20, n. 1, p. 40-48, 2010.

LACHMAN, J.; FERNÁNDEZ, E. C.; ORSÁK, M. Yacon [*Smallanthus sonchifolia* (Poepp. Etendl.) H. Robinson] chemical composition and use – a review. **Plant Soil Environment**, v. 49, n. 6, p. 283-290, 2003.

MACDONALD, A.; ROCHA, J. C.; VAN RIJN, M.; FEILLET, F. Nutrition in phenylketonuria. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 104, p. 10-18, 2011.

MACLEOD, E. L.; NEY, D. M. Nutritional management of phenylketonuria. **Annales Nestlé** (English ed.), v. 68, n. 2, p. 58-69, 2010.

MEILGAARD, M.; CIVILLE, G. V.; CARR, B. T. **Sensory evaluation techniques**. 3<sup>o</sup> Ed. New York: CRC, p. 281, 1999.

MONTEIRO, L. T. B.; CÂNDIDO L. M. B. (2006). Phenylketonuria in Brazil: evolution and cases. **Revista de Nutrição**, Campinas, v. 19, n. 3, p. 381-387, 2006.

NEY, D. M.; BLANK, R. D.; HANSEN, K. E. Advances in the nutritional and pharmacological management of phenylketonuria. **Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care**, v. 17, n. 1, p. 61, 2014.

ÖZBOY, Ö. Development of corn starch-gum bread for phenylketouria patients. **Nahrung/Food**, v. 46, n. 2, p. 87-91, 2002.

PENA, M. J.; ALMEIDA, M. F.; VAN DAM, E.; AHRING, K.; BÉLANGER-QUINTANA, A.; DOKOUPIL, K.; GOKMEN-OZEL, H.; LAMMARDO, A. M.; MACDONALD, A.; ROBERT, M.; ROCHA, J. C. Special low protein foods for

phenylketonuria: availability in Europe and an examination of their nutritional profile. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 10, p. 162, 2015.

PURLIS, E. Bread baking: Technological considerations based on process modelling and simulation. **Journal of Food Engineering**, v. 103, n. 1, p. 92-102, 2011.

RIBEIRO, R. C.; ARAÚJO, M. N.; ALVES, M. R. A. (2014).Development of special recipes for phenylketonuria. **Nutrire**, v. 39, n. 3, p. 306-318, 2014.

SCORTEGAGNA, M. L.; OLIVEIRA, V. R.; PASINI, I. S.; DA SILVA, M. M.; RIOS, A. O.; DONEDA, D. Produção e avaliação de pães com baixo teor de fenilalanina, Anais do 6º Simpósio de Segurança Alimentar, s/p, 2018. Disponível em:<<http://www.ufrgs.br/sbctars-eventos/ssa6/anais>>. Acesso em: 20 de novembro de 2018.

SCRIVER C, KAUFMAN S. **Hyperphenylalaninemia: phenylalanine hydroxylase deficiency**. In: SCRIVER *et al.*, (Eds.). The metabolic and molecular bases of inherited disease. McGraw-Hill, New York, p. 1667-1724, 2001.

SHIBAO, J.; BASTOS, D. H. M. Maillard reaction products in foods: implications for human health. **Revista de Nutrição**, v. 24, n. 6, 2011.

VAN CALCAR, S. C.; NEY, D. M. Food products made with glycomacropeptide, a low phenylalanine whey protein, provide a new alternative to amino acid-based medical foods for nutrition management of phenylketonuria. **Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics**, v. 112, n. 8, p. 1201-1210, 2012.

VOCKLEY J.; ANDERSSON, H. C.; ANTSHEL, K. M.; BRAVERMAN, N. E.; BURTON, B. K.; FRAZIER, D. M.; MITCHELL, J.; SMITH, W. E.; THOMPSON, B. H.; BERRY, S. A.; American College of Medical Genetics and Genomics Therapeutics Committee. Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline. **Genetics in Medicine**, v. 16, n. 2, p. 188-200, 2014.

YASEEN, A. A.; SHOUK, A. A. Low Phenylalanine Egyptian Shamy Bread. **Polish Journal of Food Nutrition Sciences**, v. 61, n. 4, p. 257-262, 2011.

## 5 CONSIDERAÇÕES FINAIS E PERSPECTIVAS

### Conclusão por objetivos:

- **Revisão sistemática:** A busca de estudos nas plataformas de pesquisa, embora tenha inicialmente encontrado um número significativo de artigos, mostrou que são poucos autores que elaboraram preparações específicas para os pacientes com PKU. Com os artigos selecionados, foi possível identificar o perfil de formulações elaboradas, sendo em sua maioria, produtos de panificação. Além disso, percebeu-se a necessidade de ter mais estudos voltados para a área de produção de alimentos, a fim de aumentar as opções de preparações para os pacientes.
- **Elaboração e avaliação de pães com baixo teor de Phe:** Devido a baixa oferta de produtos alimentares para os pacientes de PKU, principalmente no Brasil, o objetivo de elaborar 5 pães específicos para esse público foi desafiador, pois a exigência de desenvolver um produto de panificação com ingredientes com baixo teor de Phe, sem que comprometa o resultado final, foi alto. A análise física e química mostraram que todas as preparações ficaram similares entre si. A análise química foi importante, pois o teor de Phe e de proteína, quando comparadas a estudos que elaboraram pães do modo convencional (com farinha de trigo), foi inferior, tornando as preparações seguras para os pacientes com PKU. A análise sensorial mostrou que os avaliadores possivelmente comprariam os pães elaborados.

### Dificuldades encontradas:

- São poucos laboratórios na universidade que dispõe de equipamentos para realizar a análise de aminoácidos.
- Falta de recursos financeiros para realizar a análise em laboratórios da própria universidade (compra de reagentes) ou para poder pagar a análise em laboratórios particulares.

### Perspectivas:

- Realizar análise sensorial com pacientes com PKU.
- Efetuar as análises de aminoácidos.
- Elaborar mais preparações com baixo teor de Phe.

## REFERÊNCIAS

BATTOCHIO, J. R.; CARDOSO, J. M. P.; KIKUCHI, M.; MACCHIONE, M.; MODOLO, J. S.; PAIXÃO, A. L.; PINCHELLI, A. M.; SILVA, A. R.; SOUSA, V. C.; WADA, J. K. A.; BOLINI, H. M. A. Perfil sensorial de pão de forma integral. **Ciência e Tecnologia de Alimentos**, Campinas, v. 26, n. 2, p. 428-432, 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Saúde. **Protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas** / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção Saúde. – 2. ed. - Brasília: Ministério da Saúde, p. 363-377, 2013.

CAMP, K. M.; LLOYD-PURYEAR, M. A.; HUNTINGTON, K. L. Nutritional treatment for inborn errors of metabolism: Indications, regulations, and availability of medical foods and dietary supplements using phenylketonuria as an example. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 107, p. 3-9, 2012.

FEILLET, F.; MACDONALD, A.; HARTUNG, D.; BURTON, B. Outcomes beyond phenylalanine: An international perspective. **Molecular Genetics and Metabolism**, v. 99, p. 79-85, 2010.

INSTITUTO BRASILEIRO DE GEOGRAFIA E ESTATÍSTICA – IBGE. Brasileiro come menos arroz com feijão e mais comida industrializada em casa, 2010. Disponível em: <<https://agenciadenoticias.ibge.gov.br/agencia-sala-de-imprensa/2013-agencia-de-noticias/releases/13956-asi-brasileiro-come-menos-arroz-com-feijao-e-mais-comida-industrializada-em-casa>>. Acesso em: 18 de novembro 2018.

MIRA, N. V. DE.; MARQUEZ, E. U. M. L. Importância do diagnóstico e tratamento da fenilcetonúria. **Revista de Saúde Pública**, v. 34, n. 1, p. 86-96, 2000.

MONTEIRO, L. T. B.; CÂNDIDO L. M. B. (2006). Phenylketonuria in Brazil: evolution and cases. **Revista de Nutrição**, Campinas, v. 19, n. 3, p. 381-387, 2006.

SCRIVER C, KAUFMAN S. **Hyperphenylalaninemia: phenylalanine hydroxylase deficiency**. In: SCRIVER *et al.*, (Eds.). The metabolic and molecular bases of inherited disease. Mcgraw-Hill, New York, p. 1667-1724, 2001.

**APÊNDICE A** – Ficha de avaliação entregue na análise sensorial.

### **FICHA DE AVALIAÇÃO SENSORIAL**

**Data** \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_

**Projeto: AVALIAÇÃO DE PREPARAÇÕES DE PRODUTOS DE PANIFICAÇÃO COM REDUZIDOS TEORES DE FENILALANINA PARA PACIENTES COM FENILCETONÚRIA**

Você está recebendo cinco amostras de pães elaborados com alimentos com reduzido teor de fenilalanina. Por favor, avalie cada amostra usando a escala abaixo para descrever quanto você gostou ou desgostou do produto:

- (1) Desgostei muitíssimo**
- (2) Desgostei muito**
- (3) Desgostei moderadamente**
- (4) Desgostei ligeiramente**
- (5) Não gostei/Nem desgostei**
- (6) Gostei ligeiramente**
- (7) Gostei moderadamente**
- (8) Gostei muito**
- (9) Gostei muitíssimo**

Atributos a serem avaliados:

<b>Característica</b>	<b>Amostra n° 358</b>	<b>Amostra n° 493</b>	<b>Amostra n° 564</b>	<b>Amostra n° 742</b>	<b>Amostra n° 831</b>
<b>Aparência</b>					
<b>Cor</b>					
<b>Textura</b>					
<b>Sabor</b>					
<b>Aceitação global</b>					

**FICHA PARA AVALIAÇÃO DE INTENÇÃO DE COMPRA**

Data \_\_\_\_/\_\_\_\_/\_\_\_\_

Você está recebendo cinco amostras de bolos para pacientes com fenilcetonúria. Por favor, avalie cada um dos produtos separadamente e atribua notas na tabela para avaliação de intenção de compra:

- (1) Certamente não compraria**
- (2) Provavelmente não compraria**
- (3) Tenho dúvida se compraria**
- (4) Provavelmente compraria**
- (5) Certamente compraria**

<b>Amostra n° 358</b>	<b>Amostra n° 493</b>	<b>Amostra n° 564</b>	<b>Amostra n° 742</b>	<b>Amostra n° 831</b>

**APÊNDICE B** – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido assinado pelos voluntários.

**Projeto: Avaliação de formulações de produtos de panificação com reduzidos teores de fenilalanina**

Pesquisadores: Nutricionista Dr<sup>a</sup>. Divair Doneda, Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Viviani Ruffo de Oliveira

Sujeitos envolvidos: Alunos e servidores da UFRGS

Data: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_

**I. Justificativa e Objetivos:** A PKU é uma doença genética que ocorre devido à deficiência ou a baixa atividade da enzima fenilalanina hidroxilase (PAH). Os indivíduos que possuem essa alteração genética têm necessidade de controlar a ingestão de alimentos com fenilalanina por toda a sua vida. Os sintomas da PKU não controlada são variáveis para cada indivíduo, mas os problemas mais comuns nesses pacientes são: atraso no desenvolvimento; microcefalia; eczema e deficiência intelectual. O tratamento é feito através do controle da ingestão de alimentos contendo o aminoácido fenilalanina. O controle alimentar adequado previne os agravos da doença e preserva a qualidade de vida dos portadores desta doença.

**II. Os procedimentos a serem utilizados:** Esse consentimento está relacionado com a avaliação sensorial de produtos de panificação. Para cada avaliador será fornecida uma amostra de cada preparação (por volta de 7g). Para o teste de preferência das amostras será utilizada uma escala hedônica de nove pontos para avaliar os atributos aparência, textura, cor, sabor e aceitação global. Também será analisada a intenção de compra (Anexo 2) com uma escala de 5 pontos, variando de um (certamente não compraria) a cinco (certamente compraria) para analisar cada uma das amostras.

**III. Desconfortos e riscos:** Esses procedimentos de avaliação serão realizados com indivíduos sadios e somente procederá com a concordância do sujeito em participar do estudo, caso contrário será prontamente respeitado. Acredita-se que esse estudo seja de risco reduzido, pois não será realizada análise sensorial com pacientes com hiperfenilalaninemias e os ingredientes utilizados nas preparações são alimentos de utilização usual na dieta dos brasileiros. Esses procedimentos de avaliação somente serão realizados se os participantes tiverem disponibilidade e concordância em participar deste estudo. Caso o participante tenha alergia alimentar a algum dos

componentes da formulação, não poderá participar do estudo. A pesquisadora fica responsável ainda de prontamente encaminhar o participante ao serviço de saúde se o mesmo apresentar qualquer problema relacionado a essa análise sensorial. Os participantes terão direito de abandonar este estudo, caso se sintam prejudicados ou tenham se arrependido de participar, e em qualquer momento terão liberdade de solicitar novas informações. Este trabalho terá total sigilo quanto aos resultados que venham a envolver o avaliador.

**IV. Os benefícios que se pode obter:** Será avaliada a melhor forma de processamento em relação ao aspecto sensorial pelo grupo em questão, o que poderá contribuir para o desenvolvimento de novas preparações de produtos de panificação com reduzido teor de fenilalanina, adequados ao consumo de pacientes com fenilcetonúria.

**V. Garantia de privacidade:** Os seus dados de identificação serão mantidos em sigilo e as informações colhidas serão analisadas estatisticamente, e podem ser publicadas posteriormente em alguma revista científica. Afirmo que a sua participação poderá ser suspensa a qualquer momento caso você deseje, sem prejuízo para a sua pessoa.

**VI. Garantia de resposta a qualquer pergunta e liberdade de abandonar a pesquisa:**

Eu, \_\_\_\_\_ fui informado dos objetivos do estudo realizado pela pesquisadora Dr<sup>a</sup>. Divair Doneda e, portanto concordo em participar deste projeto. Sei que em qualquer momento poderei solicitar novas informações e modificar minha decisão se assim eu desejar. Caso tiver novas perguntas sobre este estudo, posso recorrer à pesquisadora Divair Doneda no telefone (51) 33085622 ou ao Comitê de Ética em Pesquisa da UFRGS no telefone: (51) 3308 3738; E-mail: [etica@propesq.ufrgs.br](mailto:etica@propesq.ufrgs.br).

Declaro que tenho conhecimento do presente Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Assinatura do participante

Assinatura do pesquisador

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

**APÊNDICE C** – Convite para participação da análise sensorial.**AVALIAÇÃO DE PREPARAÇÕES DE PRODUTOS DE PANIFICAÇÃO COM REDUZIDOS TEORES DE FENILALANINA PARA PACIENTES COM FENILCETONÚRIA****Convidamos para participar da avaliação sensorial de pães com baixo teor de fenilalanina.**

Sua participação será voluntária. As respostas serão utilizadas apenas para fim de pesquisa.

Tempo médio de avaliação para cada participante: aproximadamente 10 minutos.



**Data:** 24 de maio de 2016 – 3ª feira  
**Horário:** das 10 às 11h, e das 14 às 16h



**Local:** Laboratório de Técnica Dietética – FAMED/UFRGS – Rua Ramiro Barcellos, 2400 – Térreo  
**Pesquisadoras responsáveis:** Nutricionista Dr<sup>a</sup>. Divair Doneda, Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Viviani Ruffo de Oliveira.  
**Bolsista IC FAPERGS/UFRGS:** Isadora Staggemeier Pasini

Para maiores informações poderá entrar em contato com a pesquisadora: (51)3308-5610

