

**ELABORAÇÃO DE PRODUTO ALIMENTÍCIO SIMILAR A GELATINA
DESTINADO AOS INDIVÍDUOS COM FENILCETONÚRIA**

**PREPARATION OF FOOD PRODUCT LIKE A GELATIN FOR INDIVIDUALS
WITH PHENYLKETONURIA**

Andrea Regina Zacarias Silva¹

Bruna Célia Rodrigues Bellanda²

Évelin Bueno Amaral³

Neiva Berto Gomes³

RESUMO

A fenilcetonúria é um erro inato do metabolismo de herança autossômica recessiva, que resulta da deficiência da enzima hepática fenilalanina hidroxilase. O tratamento da fenilcetonúria é exclusivamente dietético, no qual se institui uma dieta com baixo teor de fenilalanina. Até o presente momento, existem poucos estudos sobre produtos isentos ou com baixo teor de fenilalanina direcionados aos fenilcetonúricos, desta maneira o objetivo deste trabalho foi desenvolver e avaliar um produto alimentício similar à gelatina adequado para os indivíduos com fenilcetonúria. Foram feitos testes com três sucos de frutas: uva, maracujá e morango adicionados de ágar e aplicado o Teste de Ordenação de Preferência. Diante dos resultados obtidos e de acordo com o teste de Friedman, utilizando-se a tabela de Newell e MacFarlane, observou-se que não houve diferença significativa entre as amostras. Pelos comentários gerais dos provadores, 9,7% relataram que o sabor de maracujá foi o que apresentou melhor textura e melhor consistência. Já com relação ao sabor de morango, 2,4% comentaram que o sabor é muito bom, em contrapartida 4,8% comentaram que o sabor

¹ Professora do Curso de Nutrição – Faculdades Integradas do Brasil – Unibrasil, Curitiba - PR

² Nutricionista da Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional, Curitiba - PR

³ Graduadas do Curso de Nutrição – Faculdades Integradas do Brasil – Unibrasil, Endereço para correspondência: Rua João Ramalho, 655 – Bairro Alto – Curitiba (PR) – CEP: 82820-280. E-mail: eveba_25@hotmail.com

é muito doce. Para o sabor de uva, 4,8% comentaram que a consistência estava muito firme se comparada com a gelatina comum.

Descritores: Fenilcetonúria, fenilalanina, gelatina.

ABSTRACT

Phenylketonuria is an inborn metabolism error of recessive autosomal inheritance, which results from a deficiency of the hepatic enzyme phenylalanine hydroxylase. Treatment of PKU depends exclusively on diet, which can be established by a low phenylalanine diet. To date, there are few studies about products that are free or low in phenylalanine directed to phenylketonuric, thus the objective of this study was to develop and evaluate a dietary product similar to gelatin suitable for people with phenylketonuria. The tests were performed with three fruit juices, which are: grape, passion fruit and strawberry added to agar submitted to Preference-Ordinance Testing. Considering the obtained results, in which were applied Newell-MacFarlane table, it was observed that there was no significant difference between samples. The general observance was that, 9,7% of the tasters informed that the passion fruit flavor had the best texture and consistency. In regard to strawberry flavor, 2,4% informed that the taste was very good, however 4,8% informed that the taste was too sweet. As to the grape flavor, 4,8% informed that the consistency was very hard compared to ordinary gelatin.

Keywords: Phenylketonuria, phenylalanine, gelatin.

INTRODUÇÃO

Os erros inatos do metabolismo são caracterizados pela síntese alterada de uma proteína, geralmente uma enzima, com atividade parcial ou totalmente reduzida. Essa alteração resulta no bloqueio da via metabólica com conseqüente acúmulo de seus substratos e outros derivados deles, bem como diminuição da síntese do produto⁽¹⁾.

Segundo a ANVISA (Agência Nacional de Vigilância Sanitária) a fenilcetonúria (PKU) é um erro inato no metabolismo de herança autossômica recessiva, que resulta da deficiência da enzima hepática fenilalanina hidroxilase^(2,3,4,5,6). Esta enzima catalisa a conversão da fenilalanina em tirosina, que tem papel importante na produção dos

neurotransmissores dopamina e noradrenalina^(2,6). A deficiência enzimática causa aumento de fenilalanina no sangue e tecidos levando a um quadro clínico específico. Este quadro caracteriza-se por atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, hiperatividade, convulsões, alterações cutâneas, tais como eczema e distúrbios da pigmentação, comportamento agressivo ou tipo autista, hipotonicidade muscular, tremores, microcefalia, descalcificação de ossos longos, retardo de crescimento, odor característico na urina e no suor^(2,5,6,7).

O diagnóstico precoce é realizado por triagem neonatal (“Teste do Pezinho”) que é obrigatório em todo território nacional e oferecido pelo Sistema Único de Saúde (SUS) no Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN)^(2,8). É recomendado que o sangue seja colhido após 48 horas do nascimento para garantir que o recém nascido tenha sido alimentado, evitando assim resultados falso-negativos⁽²⁾.

As hiperfenilalaninemias são definidas por níveis plasmáticos de fenilalanina acima de 4mg/dl de sangue. Elas podem ser classificadas em:

- Fenilcetonúria clássica: níveis plasmáticos de fenilalanina superiores a 20mg/dl e atividade enzimática residual menor que 1%.
- Fenilcetonúria leve: níveis plasmáticos de fenilalanina entre 10 e 20 mg/dl e atividade enzimática residual de 1 a 3%.
- Hiperfenilalaninemia: níveis de fenilalanina entre 4 e 10mg/dl e atividade residual maior que 5%^(2,6,7).

Existem casos de hiperfenilalaninemias atípicas causadas por deficiência no co-fator da tetra-hidrobiopterina (BH4) - com incidência de 1 a 3% dos casos, com pior prognóstico porque apresentam quadro clínico mais intenso e o tratamento dietético é de pouca valia na maioria dos casos⁽⁹⁾.

No Brasil em 2001, segundo o Ministério da Saúde a prevalência de fenilcetonúria era de 1 para 15 mil nascidos vivos. Em 2002 esse valor era de 1 para cada 24.780 crianças nascidas^(10,11). No Paraná, aproximadamente a cada 25.000 nascimentos, existe a possibilidade de nascer uma criança com fenilcetonúria⁽¹²⁾.

O tratamento da fenilcetonúria é exclusivamente dietético, segundo o qual se institui uma dieta com baixo teor de fenilalanina, aminoácido sempre presente em grandes quantidades nos alimentos protéicos, o que determina um controle na ingestão destes^(13,14). A dieta deve oferecer alimentos com baixo teor em fenilalanina, porém esta deve estar em

quantidade suficiente, de forma a evitar uma síndrome carencial, por se tratar de um aminoácido essencial. Retira-se da dieta alimentos ricos em proteína de origem vegetal e animal. Frutas, hortaliças e outros alimentos com baixo teor de proteína são mantidos e oferecidos quantitativamente de acordo com a tolerância individual⁽²⁾.

O objetivo do suporte nutricional da criança com PKU é manter concentrações de fenilalanina sanguínea que permitam ótimo crescimento e desenvolvimento cerebrais pelo suprimento de adequada energia, proteína e outros nutrientes enquanto é restringida a fenilalanina e suplementada a ingestão de tirosina⁽¹⁵⁾.

Na década de 50 foram desenvolvidas as primeiras fórmulas alimentares isentas de fenilalanina, permitindo a substituição precoce da alimentação do lactente por uma dieta pobre nesse aminoácido, e prevenindo de maneira amplamente eficaz o retardo mental⁽¹⁶⁾.

Podem contribuir para a descontinuidade do tratamento: pressões sociais que dificultam a integração do indivíduo com PKU na sociedade; limitação financeira devido ao elevado custo dos alimentos especiais; desconhecimento dos teores de fenilalanina que possam suprir as necessidades nutricionais e desconhecimento das implicações dietadoença⁽¹⁷⁾.

Com o objetivo de apoiar os pais e os portadores de PKU e homocistinúria, em 1992 foi fundada a Associação dos Fenilcetonúricos e Homocistinúricos do Paraná (AFEH-PR). Localizadas na cidade de Curitiba, a AFEH-PR e a FEPE (Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional) formam o elo entre o Estado e a comunidade, sendo responsáveis pela vigilância da saúde do PKU⁽¹⁷⁾.

Em muitos casos, os pais criam receitas ou adaptam os alimentos preferidos da família para que se enquadrem nas necessidades de suas crianças. Essas receitas oferecem uma variedade de texturas e de alimentos, permitindo que elas participem das refeições familiares⁽¹⁸⁾.

Até o presente momento existem poucos estudos sobre produtos isentos ou com baixo teor de fenilalanina direcionados à fenilcetonúricos, desta maneira o objetivo deste trabalho foi desenvolver e avaliar um produto alimentício similar à gelatina adequado para os indivíduos com fenilcetonúria. A receita foi disponibilizada para a Associação dos Fenilcetonúricos e Homocistinúricos do Paraná para venda do produto, sem qualquer participação nos lucros, para proporcionar mais uma opção na alimentação aos fenilcetonúricos.

METODOLOGIA

O presente trabalho trata-se da elaboração de um produto alimentício similar a gelatina, que teve início após a aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa conforme protocolo nº 37/2011.

A elaboração do produto foi desenvolvida no Laboratório de Técnica Dietética das Faculdades Integradas do Brasil. Os testes foram feitos com três sucos de frutas, sendo eles: uva (Tabela 1), maracujá (Tabela 2) e morango (Tabela 3). Para o desenvolvimento dos produtos, foram testadas misturas de sucos das frutas escolhidas, água, açúcar e goma agar-agar. O morango foi testado ainda com pectina e goma agar-agar juntas e uma formulação a base de pectina com ácido cítrico.

Tabela 1. Testes realizados com suco de uva natural sem conservantes

Ingredientes	Teste 1	Teste 2
Suco de uva natural	500 ml	400 ml
Água	-	200 ml
Açúcar refinado	120 g	120 g
Goma agar-agar	5 g	5 g

Tabela 2. Testes realizados com suco concentrado de maracujá

Ingredientes	Teste 1	Teste 2	Teste 3
Suco de maracujá	150 ml	150 ml	150 ml
Água	450 ml	600 ml	600 ml
Açúcar refinado	80 g	100 g	140 g
Goma agar-agar	5 g	5 g	5 g

Tabela 3. Testes realizados com suco natural de morango

Ingredientes	Teste 1	Teste 2	Teste 3	Teste 4
Suco de morango natural	150 ml	150 ml	150 ml	150 ml
Água	450 ml	450 ml	300 ml	600 ml
Açúcar refinado	100 g	100 g	60 g	140 g
Goma agar-agar	5 g	5 g	-	5 g
Pectina	-	3 g	-	-
Mix de pectina com ácido cítrico	-	-	7 g	-

O teste 2 com o suco de uva, o teste 3 com o suco de maracujá e o teste 4 com o suco de morango obtiveram maior similaridade com a textura do gel de gelatina industrializada, portanto, com estas três formulações foi aplicado o teste de ordenação-preferência. O objetivo deste teste é comparar diversas amostras ao mesmo tempo, no caso os três sabores, com relação a um determinado atributo e verificar se estas diferem entre si ou se há preferência entre as amostras^(19:31).

Para o teste de ordenação de preferência houve a participação de 41 provadores não treinados, maiores de 18 anos, de ambos os sexos, composta por alunos, funcionários e professores da instituição de ensino, selecionados aleatoriamente os quais, obrigatoriamente, assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido antes de participar das provas.

Os provadores receberam 3 amostras codificadas: 194 (morango), 542 (uva) e 378 (maracujá), em copinhos transparentes de 50ml cada, e foram solicitados a preencher a Ficha de Ordenação de Preferência (FIGURA 1), os testes foram feitos em cabines individuais. As amostras foram preparadas no dia anterior e mantidas refrigeradas até o momento da aplicação do teste.

Calculou-se o valor nutricional e teor de fenilalanina das três amostras selecionadas.

Figura 1. Ficha de Teste de Ordenação de Preferência

TESTE DE ORDENAÇÃO PREFERÊNCIA

Nome: _____ Data: _____

Você está recebendo 3 amostras de um similar a gelatina. Prove-as da esquerda para a direita e ordene-as de acordo com a sua preferência utilizando a escala abaixo:

1- Gostei em primeiro lugar

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Os resultados do Teste de Ordenação de Preferência foram obtidos através do teste de Friedman, utilizando-se a tabela de Newell e MacFarlane.

Ela indica a diferença crítica entre os totais de ordenação, de acordo com o número de tratamentos testados e o número de julgamentos obtidos. Se duas amostras diferirem por um número maior ou igual ao número tabelado, pode-se dizer que há diferença significativa entre elas^(19:31).

Pela tabela de Newell e Mac Farlane, para 41 provadores e 3 amostras, a diferença crítica entre os totais de ordenação a nível de 5% é de 22. Desse modo, todas as amostras que diferiram entre si por um valor maior ou igual a 22, são significativamente diferentes.

Somando-se as ordenações dadas pelos provadores, obteve-se os seguintes valores totais: 85, 88 e 73 para as amostras 194 (morango), 542 (uva) e 378 (maracujá), respectivamente.

Comparando-se as amostras:

Amostra 194 – Amostra 542 = 85- 88 = -3 (não diferiram entre si)

Amostra 194 – Amostra 378 = 85 – 73 = 12 (não diferiram entre si)

Amostra 542 – Amostra 378 = 88 – 73 = 15 (não diferiram entre si)

Diante dos resultados obtidos, percebeu-se que não houve diferença significativa em relação à preferência entre as amostras, pois nenhuma delas apresentou a diferença igual ou maior do que 22. Dessa maneira, todos os sabores avaliados obtiveram uma boa aceitação pelos provadores, ficando classificado da seguinte forma: maracujá (gostei em primeiro lugar), morango (gostei em segundo lugar) e uva (gostei em terceiro lugar).

Os resultados encontrados sugerem que o sabor maracujá foi o mais bem aceito entre os provadores, porém de forma não significativa, dessa forma a receita não necessita de adaptações. Por outro lado, os sabores de morango e uva necessitam de adaptações na receita e novos testes devem ser realizados.

Analisando os comentários gerais feitos no Teste de Ordenação de Preferência, 9,7% dos provadores comentaram que amostra de maracujá foi a que apresentou melhor textura, melhor consistência e que mais se aproximou das características da gelatina comum. Já com relação à amostra de morango 2,4% comentaram que o sabor era muito bom, em contrapartida 4,8% comentaram que o sabor é muito doce. Em relação à amostra de uva 4,8% comentaram que a consistência estava muito firme se comparada com a gelatina comum.

Na tabela 4, estão apresentadas as informações nutricionais das três preparações elaboradas, calculadas através do livro de Informações Nutricionais Philippi⁽²⁰⁾ e dos rótulos dos sucos de maracujá e uva utilizados. A quantidade de fenilalanina foi obtida através da Tabela de Composição de Fenilalanina em Alimentos da ANVISA⁽²¹⁾ em 100g do produto.

Tabela 4. Informações nutricionais em 100g do produto

Informação Nutricional	Composição Nutricional Morango	Composição Nutricional Maracujá	Composição Nutricional Uva
Valor energético	68, 2 kcal	69 kcal	200 kcal
Carboidrato	16,8 g	17, 2g	50 g

Lipídio	0,06 g	-	-
Proteína	0,10 g	-	-
Fenilalanina	6,2 mg	-	-
Fibras	0,23 g	0,6 g	0,6 g

Fonte: Philippi, 2006; ANVISA, 2011.

Observou-se que apenas o sabor morango apresentou quantidade de fenilalanina de 6,2mg em 100g do produto, enquanto que os sabores maracujá e uva, por não possuírem quantidades significativas de proteína, são isentas do aminoácido fenilalanina.

Comparando-se o produto similar a gelatina sabor morango com o pó para gelatina industrializado de mesmo sabor, obteve-se os seguintes valores em 100g dos produtos:

Tabela 5. Comparação nutricional do similar a gelatina sabor morango com o pó para gelatina industrializado sabor morango em 100 g dos produtos prontos.

Informação Nutricional	Similar a Gelatina Morango	Pó Industrializado Morango
Valor Energético	68, 2 kcal	54 kcal
Carboidrato	16,8 g	12 g
Lipídio	0,06 g	-
Proteína	0,10 g	1,95 g
Fenilalanina	6,2 mg	80mg
Fibras	0,23 g	-

Os valores de referência de ingestão de fenilalanina por dia para fenilcetonúricos são:

Crianças:

1 ano < 4 anos: 200 a 400 mg/dia

4 anos < 7 anos: 210 a 450mg/dia
7 a 11 anos: 220 a 500mg/dia⁽²²⁾

Mulheres:

11 < 15 anos: 250 a 750mg/dia
15 < 19 anos: 230 a 700mg/dia
≥ 19 anos 220 a 700mg/dia⁽²²⁾

Homens:

11 < 15 anos: 225 a 900mg/dia
15 < 19 anos: 295 a 1100mg/dia
≥ 19 anos: 290 a 1200mg/dia⁽²²⁾

Tomando por base estes valores, pode-se afirmar que o similar a gelatina sabor morango não influenciará de maneira negativa na dieta dos fenilcetonúricos uma vez que a quantidade de fenilalanina encontrada em 100 g do produto é baixa e pode-se afirmar que a quantidade de fenilalanina encontrada na mesma quantidade de produto industrializado é significativamente alto considerando o grupo de crianças onde o máximo de fenilalanina que pode ser ingerida é de 500 mg/dia.

CONCLUSÃO

A partir da análise dos resultados verificou-se que os três sabores criados foram bem aceitos, porém devem ser realizadas novas adaptações dos sabores morango e uva e pode ser feita a inserção de novos sabores. Futuramente, a receita pode ser aprimorada originando um preparado sólido, como é feita a gelatina saborizada industrializada, a fim de facilitar a venda e a distribuição do produto. Os novos testes podem ser feitos com os próprios fenilcetonúricos em parceria com a Associação dos Fenilcetonúricos e Homocistinúricos do Paraná (AFEH-PR), pois o produto é destinado a eles.

Novos estudos deveriam ser feitos na área de desenvolvimento de produtos para fenilcetonúricos, pois é uma população carente em variedade de alimentos industrializados e que merece maior atenção, uma vez que o tratamento é exclusivamente dietético.

BIBLIOGRAFIA

1. Sitta A. Investigação do estresse oxidativo em pacientes com fenilcetonúria não tratados e durante o tratamento dietético [dissertação]. Porto Alegre (RS):Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2007.
2. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (BR). Fenilcetonúria. Esclarecimentos sobre a fenilcetonúria. Disponível em:
URL:<http://portal.anvisa.gov.br/wps/portal/anvisa/home/alimentos?cat=fenilcetonuria&cat1=com.ibm.workplace.wcm.api.wcm_category%2ffenilcetonuria%2f0cc6de004156569189bb9b249cb8e0e2%2fpublished&con=com.ibm.workplace.wcm.api.wcm_content%2fc+informe+tecnico%2fa070ce80415676818a689a249cb8e0e2%2fpublished&showform=no&sitearea=alimentos&wcm_global_context=/wps/wcm/connect/anvisa/anvisa/inicio/alimentos/publicacao+alimentos/c+informe+tecnico>. Acessado em: 20 out 2011.
3. Souza GR, Silva AAS, Carreira RL, Silvestre MPC. Obtenção de bromelina e caracterização da atividade proteolítica visando a sua utilização na produção de suplemento dietético para fenilcetonúricos.6º Seminário de Iniciação Científica e 3º Encontro de Divulgação da Produção Científica; 2004;Passos (MG), Brasil.
4. Martins AM, Fisberg RM, Schmidt B J. Fenilcetonúria: abordagem terapêutica. Nestlé, São Paulo, n.54, 1993.
5. Nalin T, Perry IDS, Refosco LF, Netto CBO, Souza CFM, Vieira TA, et al. Fenilcetonúria no Sistema Único de Saúde: avaliação de adesão ao tratamento em um centro de atendimento do Rio Grande do Sul. Rev. HCPA 2010;30(3):225-232.
6. Almeida, MF. Consenso para o tratamento nutricional de fenilcetonúria. Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas. Acta PediatrPort 2007; 38(1):44-54.
7. Silva GK, Lamônica DAC. Desempenho de crianças com fenilcetonúria no teste de screening de desenvolvimento denver - II. Pró-Fono Revista de Atualização Científica. 2010;22(1):345-50.
8. Garcia MG, Ferreira EAP, Oliveira FPS. Análise da compreensão de pais acerca do teste do pezinho. Rev Bras Crescimento Desenvolv Hum. 2007; 17 (1):01-12.
9. Scriver CR, Beaudeta L, Sly WS, Valle D. In: The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease, 8th ed. McGraw-Hill Inc: New York; 2001.
10. Monteiro LTB, Cândido LMB. Fenilcetonúria no Brasil: evolução e casos.Rev. Nutr. 2006; 19(3):381-387.
11. Gonçalves VSS, Ferreira TRAS, Valadares BLB. Fenilcetonúria: abordagem reflexiva e transdisciplinar no programa de genética para cursos de nutrição. Rev. Simbio-Logias, v.3, n.5, Dez/2010.
12. Voos SM. Delícias da cozinha fenil. Receitas especiais para os fenilcetonúricos. Curitiba (PR); 2004.

13. Martins FF, Mendes AB, Cruz WMS, Boaventura GT. Metabolismo do cálcio na fenilcetonúria. Rev. Nutr. 2009; 22(3): 419-428.
14. Santos MF, Santos Neto ALC, Vasconcelos AMH. Hidrolizado enzimático para dietoterapia de fenilcetonúricos. Rev. Biotecnologia e Desenvolvimento – nº29. 152-157.
15. Shils ME, Olson JA, Shike, M, Roos AC. Tratado de nutrição moderna na saúde e na doença . 9ª Edição. São Paulo (SP): Manole; 2002.
16. Amorim T, Gatto SPP, Boa-Sorte N, Leite MEQ, Fontes MIMM, Barretto J, et al . Aspectos clínicos da fenilcetonúria em serviço de referência em triagem neonatal da Bahia. Rev. Bras. Saúde Matern. Infant. 2005;5(4): 457-462.
17. Brandalize SRC, Czeresnia D. Avaliação do programa de prevenção e promoção da saúde de fenilcetonúricos. Rev. Saúde Pública 2004; 38 (2): 300-6.
18. MahanLK, Escott-Stump, S. Krause: alimentos, nutrição e dietoterapia, 12ª Edição. Rio de Janeiro (RJ): Elsevier; 2010.
19. Dutcosky SD. Análise sensorial de alimentos. Curitiba (PR): Ed. Universitária Champagnat; 1996.
20. Philippi ST. Nutrição e Dietética. 2ª Edição. Barueri (SP): Manole; 2006.
21. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (BR). Tabela de composição de fenilalanina em alimentos in natura. Disponível em:
URL: <<http://portal.anvisa.gov.br/wps/wcm/connect/1726ba8047457a1b86b8d63fbc4c6735/fenilalanina.pdf?MOD=AJPERES>>. Acessado em: 21 nov 2011.
22. Acosta PB, Yannicelli S. NutritionSupportProtocols. 4ª Ed. Columbs (OH): Ross Products Division; 2001.