

Contribuições da Consulta Pública - PCDT - Fenilcetonúria - CONITEC

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
03/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
03/04/2019	Profissional de saúde	Ruim	Sim, incluir pacientes do sexo masculino		
04/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
06/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, Gostaria de que fosse incluso para TODOS os pacientes e não só para mulheres grávidas!	É muito injusto essa inclusão parcial do medicamento, todos os pacientes precisam dele!	
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Saber o pq todos os pacientes nao terao o direito de se beneficiar com o Kuvan.	Todos os pacientes que tenham feito o teste para o uso do medicamento e tenha se adaptado tem que ter o direito de fazer uso do mesmo. Nao è justo separar por genero ou idade sendo que è um direito do paciente.	
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Será necessário tomar o DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA meninas a partir dos 10 anos, estão menstruando cedo, não podemos correr riscos, óbvio, com toda segurança junto com os pais conversando e instruindo. Meninos precisam tomar este também, eles são fenilcetonúricos e fazem filhos.		
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Todos paciente tem direito ao tratamento direitos iguais .	
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Gostaria q incluíssem os meninos nos mesmos direitos com o kuvan	Queremos fórmulas e remédios (kuvan) de boa qualidade e regularmente p todos os pacientes!	
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Gostaria que fosse revista essa decisão discriminatória, meu filho é responsivo ao kuvan e necessita dele para ter uma qualidade de vida melhor.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Incluir as crianças do seco masculino para receber o medicamento.	Precisamos dar uma melhor qualidade de vida a todas as pessoas com fenilcetonúria.	Clique aqui
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Permitir à todos os responsivos o uso do Líbano, sem distinção de sexo ou idade	Não	
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Que para uma pessoa com Fenilcetonúria é necessário um conjunto de cuidados por toda à vida, como alimentos hipoproteicos, uma fórmula de qualidade, e medicamentos como o Kuvan para todos que forem responsivos ao teste e que seja acessíveis e fácil de encontrar em todo o Brasil.	
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Precisamos de formula de maneira regular ,de alimentos para melhorar a adesão e do Kuvan para todos que respondem. Não pode ser para meninas , todos têm direito ao Kuvan e de todos inovações que a medicina possa trazer . Discriminar por sexo é um absurdo		
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Só quem tem um filho fenil sabe o que é passar a vida inteira com restrição alimentar.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Gostaria que meu filho tivesse acesso ao tratamento com o Kuvan,. Onde se for responsivo poderá ter uma alimentação com maior quantidade e diversidade	Gostaria que meu filho recebesse a fórmula metabólica regularmente. Que recebesse a fórmula metabólica a qual seu organismo melhor se adaptar(Receber gratuitamente juntamente com a fórmula metabólica os alimentos Hipoproteicos que também fazem parte do tratamento .Que tivesse acesso ao tratamento com o Kuvan	
08/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Sim, gostaria que o Kuvan fosse para todos os fenilcetonuricos responsivos a medicação. Sem restrições a gênero e condições associadas a fases da vida.	Sim, queremos receber a fórmula sem atrasos , tem que ter regularidade isso é essencial , formula de qualidade para os fenilcetonuricos ;	
09/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Seja criança, adulto, menino ou menina esses pacientes precisam desse medicamento para ter mais qualidade de vida.	Não mais trocar a fórmula, as consequências são catastróficas	
09/04/2019	Instituição de saúde	Ruim	Sim, INCLUIR O KUVAN PARA TODOS OS PACIENTES, NÃO SÓ MULHERES.TESTE DE RESPONSABILIDADE DO KUVAN PARA 5 DIAS E NÃO DE 24 HS.IMPORTANTE REALIZAR O EXAME MOLECULAR PARA DESCARTAR OS NÃO RESPONSIVOS.DENSITOMETRIA ÓSSEA A PARTIR DOS 10 ANOS, NÃO INDICARÁ NENHUM PARÂMETRO PARA DIAGNÓSTICO DE OSTEOPOROSE.MELHOR FAZER APÓS A PUBERDADE.		
09/04/2019	Paciente	Muito boa	Não		
09/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, Gostaria que meu filho tivesse acesso ao Kuvan, tudo o que possa melhorar a saúde de nossas crianças deve ser liberado de forma geral, nos ajudem por favor!! 🙏🏽	Não	
09/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Que toda revisão é sempre bem vinda !		
09/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
10/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
10/04/2019	Paciente	Muito boa	Não	Sou fenilcetonurico e como muitos sentimos na pele e no bolso como é difícil lidar com a doença, precisamos de novos recursos pra uma vida melhor ! Nos merecemos !	
10/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
10/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Gostaria que todos os pacientes tivessem acesso a Medicação, se ela traz uma melhor qualidade de vida para quem é responsivo então não acho justo que só um pequeno grupo de pacientes, escolhidos tenham acesso.	Por que só grávidas? E os meninos? E as Mulheres não gestantes? Por que não tem o mesmo direito? Gostaria que fosse revisto esta exclusão.	
10/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, O acesso à medicação deveria ser para todos, porquê apenas gestantes? Meninos também deveriam ter a chance de uma melhor qualidade de vida, e as meninas não gestantes tbm!!! Um país que busca melhorias igualitárias deveria dar o exemplo...	O governo deveria rever está questão e consertar esse erro...	
10/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Necessário que seja disponibilizado a todos os portadores de fenilcetonuria, independente de sexo. Não podemos privar homens ou mulheres que não estão tentando engravidar.		
10/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Não		
10/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
10/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
10/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Todos os pacientes têm direito ao medicamento.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
10/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, O kuvan deve ser disponibilizado para todos os portadores de Fenilcetonuria. Todos têm o direito à vida, a uma alimentação de qualidade. Menina, menino, mulheres gestantes ou não e homens. Todos têm o direito de fazer o teste e se responsivo receber o medicamento.		
10/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
11/04/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Tive um filho com Tiroseemia tipo 1 veio a óbito com 2 meses Essa doença é silenciosa precisa de mas atenção .	Aqui na Paraíba os exames demoram muito Pois esse exame deveriam ser gratuitos pelo sus . No momento estou grávida e tenho é preciso fazer o exame urgente	
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, O TRATAMENTO PRECISA SER COMPLETO E PARA TODOS, NENHUM INDIVÍDUO PORTADOR DA DOENÇA MERECE FICAR DE FORA. TODOS TEM O MESMO DIREITO. -MEDICAMENTO PARA TODOS OS PACIENTES RESPONSIVOS;-FÓRMULA COM DISTRIBUIÇÃO REGULAR E CONTÍNUA;-DISTRIBUIÇÃO DE ALIMENTOS HIPOPROTEICOS QUE PERMITAM UMA DIETA SAUDÁVEL E DIVERSA. POIS A ALIMENTAÇÃO DO FENILCETONURICO ALÉM DE MUITO RESTRITA, É MUITO DIFÍCIL DE ENCONTRAR E QUANDO A ENCONTRAMOS NÃO TEMOS CONDIÇÕES FINANCEIRAS PARA COMPRAR. É NECESSÁRIO QUE O GOVERNO DÊ MAIS QUALIDADE DE VIDA PARA OS PORTADORES DE FENILCETONURIA		
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Porque medicamentos para uns e outros não,	Se já falta fórmula para os demais, não vai faltar o medicamento também	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Todos precisam desse medicamento, inclusive nossas crianças, para terem uma vida normal		
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
11/04/2019	Profissional de saúde	Muito ruim	Sim, O TRATAMENTO PRECISA SER COMPLETO.- MEDICAMENTO PARA TODOS OS PACIENTES RESPONSIVOS;-FÓRMULA COM DISTRIBUIÇÃO REGULAR E CONTÍNUA;-DISTRIBUIÇÃO DE ALIMENTOS HIPOPROTEICOS QUE PERMITAM UMA DIETA SAUDÁVEL E DIVERSA.		
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Os pacientes portadores de fenilcetonúria têm direito ao tratamento independente do sexo.		
11/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Saúde pra todos!!!	
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Não	Um absurdo dar o medicamento só as meninas, os meninos tem o mesmo direito de qualidade de vida!	
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, Todo paciente portador de fenilcetonuria deve ter o direito à usar o Kuvan	Meu filho é portador de fenilcetonuria	
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Inclusão do sexo masculino para a administração do kuvanDistribuição da fórmula regularmente sem falta Alimentos hipoproteicos para a alimentação dos fenilcetonuricos	A respeito do kuvan ressalto a inclusão pra abranger todos os que precisam Tanto grávidas meninas e meninos sem exclusão. .	
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Não	Gostaria que o teste do kuan fosse para todas as crianças não tendo extinção de sexo. Meninos também tem o direito de fazer o teste porque eles também sofrem com a dieta de restrição alimentar da doença fenilcetonúria	
11/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, QUe todos os pacientes com fenilcetonuria recebam o medicamento Kuvan, independente do sexo	QUe o SUS incluia no protocolo da Fenilcetonuria além do Kuvan, a entrega regular da fórmula PKU e os Alimentos Hipoproteicos	
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Não	O medicamento deveria vir para todos os fenilcetonuricos e não somente para menina em idade fértil.	
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Medicamento para todos portadores de fenilcetonuria. Independente de sexo e idade. Distribuição regular e continua. Distribuição de alimentos hipoproteicos que permita uma dieta saudavel e diversa.	Minha filha 5 anos portadora de fenilcetonuria. O remedio kuavan deveria ser para todos.	
11/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Sim a importância e ao uso do kuvan p meninas, responsivo	Sim, com o uso do kuvan os pacientes c fenilcetonuria tera uma qualidade em sua alimentação	
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Todos os pacientes responsivos ao medicamento Kuvan devem ter direito recebe-lo, independente de sexo ou estado gestacional.	Temos artigos acadêmicos que comprovam a responsividade da medicação para algumas mutações genéticas e já é incorporada na maternidade para todos os pacotes nos pacientes de primeiro mundo!!!	Clique aqui
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, O medicamento deve ser para qualquer paciente responsivo e não da maneira restrita como estão fazendo, apenas para meninas gestantes.	O medicamento deve ser para qualquer paciente responsivo e não da maneira restrita como estão fazendo, apenas para meninas gestantes.	
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Ampliar distribuição	Que o medicamento seja para todos os pacientes respondidos e não de forma restrita como se apresenta	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
12/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Não	O medicamento deve ser para qualquer paciente responsivo e não da maneira restrita como estão fazendo, apenas para meninas gestantes.	
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Não gostei da negatividade da conitec não dá o direito de todos os responsivos ao Kurvan!	
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Kuvan devem ser liberado para meninos e meninas, tal determinação viola o princípio da igualdade.As necessidades de pacientes independem de gênero.	Falta investimento em pesquisa ,falta o básico constatemente que e a formula .Pacientes estão longe de um tratamento de qualidade.	
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Não	O medicamento deve ser para qualquer paciente responsivo e não da maneira restrita como estão fazendo, apenas para meninas gestantes.	
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Não	O medicamento deve ser para qualquer paciente responsivo e não da maneira restrita como estão fazendo, apenas para meninas gestantes.	
12/04/2019	Profissional de saúde	Muito ruim	Não	Mudança será muito ruim.	
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, O medicamento de ver para todo paciente responsivo e não somente a menina gestante		
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Mudança muito ruim.O medicamento deve ser para qualquer paciente respondido e não de maneira restrita como estão fazendo apenas para meninas gestantes.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Não		
12/04/2019	Paciente	Boa	Não		
12/04/2019	Profissional de saúde	Muito ruim	Sim, Uso de Kuvan será para pessoas portadoras da doença fenilcetonúria responsivo ao medicamento testado pelas entidades competentes.	Uso da medicação tem que ser para crianças com PKU desde o nascimento, como é feito em outros países com mais experiência nesta patologia.	
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Todos devem ter acesso ao medicamento independente de sexo ou condições particulares, a constituição garante saúde e qualidade de vida a todos!		
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Inclusão do tratamento bh4 a todos os responsivos independente de faixa etária e da sexualidade. Alimentos isentos de fenilFórmula de qualidade	É uma luta diária e enorme manter alguém sem passar fome com tão poucas opções , e com esse tratamento todos responsivos poderam ter maior flexibilidade sem risco, mais dignidade de vida	
12/04/2019	Grupos/associação/organização de pacientes	Ruim	Sim, Este PCDT é discriminatório com pacientes responsivos do sexo masculino e feminino. Só permite o uso do Cloridrato de Sapropterina. Só inclui meninas em período peri concepcional ou durante a gestação. e cuidadores administrar a dieta. Adesão ao tratamento à partir da adolescência fica muito difícil para os pais, pacientes, e cuidadores na administração da dieta. Os jovens tem fome e a tendência é o escape da dieta. O convívio social fica prejudicado junto aos colegas e passam a sofrer Bulling.	Parte das dificuldades relatadas no item 7, poderiam ser minimizadas se o SUS disponibilizasse alimentos hipoproteicos. O protocolo apresentado propicia inúmeros processos judiciais por pais dos pacientes	
12/04/2019	Profissional de saúde	Ruim	Sim, descrita no anexo	descrita no anexo	Clique aqui
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, O medicamento deve ser para qualquer paciente responsivo e não da maneira restrita como estão fazendo, apenas para meninas gestantes.		
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
12/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Acho q independrtimente de ser menino ou menina todos devem ter o direito de fazer o uso do kurvan pois todos os fenis merecem ter uma vida com mais qualidade e mais sabores de poder saborear alguns alimentos isso é o q eu mais desejo q minha filha tenha o direito de tomar o kurvan		
13/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Garantia de uma fórmula de qualidade e regularização na distribuição		
13/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
13/04/2019	Paciente	Muito boa	Não		
13/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Nao	
13/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
13/04/2019	Profissional de saúde	Regular	Sim, os pacientes devem receber a medicação independente do sexo. dicloridrato de sapropterina é importante para manter os níveis de fenilalanina adequados, o que é muito difícil conseguir apenas com dieta, pois há formulas inadequadas fornecidas pelo governo, períodos em que as formulas não são ofertadas aos pacientes, períodos em que os pacientes tem infecção, com aumento da fenil independente da dieta. Comparo o tratamento da fenil ao do diabetes, nem todos pacientes conseguem controlar apenas coma dieta. há muitos pacientes diagnosticados e tratados no programa nacional de triagem neonatal que apresentam alterações neurocognitvas que poderão ser minimizados com a medicação. oferecer apenas para mulheres em periodo preconcepcional, é não se preocupar com o paciente, e sim com o concepto. as formulas para fenil devem ser avaliadas pela anvisa, o que não vem acontecendo	o custo de manter pacientes com alterações neuropsicologicas fora do mercado de trabalho é maior do que o custo de fornecer medicação e ter sucesso na terapia, o que não tem acontecido atualmente na maioria dos estados. devemos fornecer um tratamento aos pacientes para obtermos o sucesso na terapia e não meia terapia. se a medicação é efetiva para meninos e meninas, deve ser oferecida aos pacientes independente do sexo.	
13/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, Todas as pessoas e crianças que podem fazer uso deste medicamento merecem está oportunidade de uma qualidade de vida melhor, não só poucos		
13/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Todas as pessoas independente de idade que podem usar esse medicamento tem o direito a qualidade de vida Nos termos da princípio constitucional da dignidade humana.	Não	
14/04/2019	Interessado no tema	Regular	Sim, precisamos preencher o formulário da consulta pública e sinalizar três pontos de extrema importância: O TRATAMENTO PRECISA SER COMPLETO.-MEDICAMENTO PARA TODOS OS PACIENTES RESPONSIVOS;-FÓRMULA COM DISTRIBUIÇÃO REGULAR E CONTÍNUA;-DISTRIBUIÇÃO DE ALIMENTOS HIPOPROTEICOS QUE PERMITAM UMA DIETA SAUDÁVEL E DIVERSA. No entanto o CONITEC recomendou o medicamento APENAS para mulheres grávidas e que estão tentando engravidar, DEIXANDO DE FORA TODOS OS PACIENTES DO SEXO MASCULINO		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
14/04/2019	Profissional de saúde	Regular	Não	<p>A proposta é um avanço, por considerar o uso de uma medicação com eficácia comprovada para pacientes com Fenilcetonúria, porém é extremamente EXCLUDENTE, qdo não permite q o tratamento seja estendido ao sexo masculino, e além do mais pra minha realidade, em que muitas gravidezes não são planejadas e o pré Natal, por muitas vezes, se início em estágio avançado, como a medicação poderá ajudar???? Outra observação: mesmo q dê certo para uso conforme protocolo, o feto será protegido dos efeitos tóxicos da fenilcetonúria, mas se, eventualmente ele tiver a doença, considerando q é uma doença autossomica recessiva, ele não terá proteção na vida extra uterina? Espero q, sinceramente, o uso de sapropterina seja revisto e ampliado para q todos os q precisam sejam tratados com igualdade</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
14/04/2019	Profissional de saúde	Regular	Não	<p>A proposta é um avanço, por considerar o uso de uma medicação com eficácia comprovada para pacientes com Fenilcetonúria, porém é extremamente EXCLUDENTE, qdo não permite q o tratamento seja estendido ao sexo masculino, e além do mais pra minha realidade, em que muitas gravidezes não são planejadas e o pré Natal, por muitas vezes, se início em estágio avançado, como a medicação poderá ajudar???? Outra observação: mesmo q dê certo para uso conforme protocolo, o feto será protegido dos efeitos tóxicos da fenilcetonúria, mas se, eventualmente ele tiver a doença, considerando q é uma doença autossômica recessiva, ele não terá proteção na vida extra uterina? Espero q, sinceramente, o uso de sapropterina seja revisto e ampliado para q todos os q precisam sejam tratados com igualdade</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
14/04/2019	Profissional de saúde	Regular	Não	A proposta é um avanço, por considerar o uso de uma medicação com eficácia comprovada para pacientes com Fenilcetonuria, porém é extremamente EXCLUDENTE, qdo não permite q o tratamento seja estendido ao sexo masculino, e além do mais pra minha realidade, em que muitas gravidezes não são planejadas e o pré Natal, por muitas vezes, se início em estágio avançado, como a medicação poderá ajudar???? Outra observação: mesmo q dê certo para uso conforme protocolo, o feto será protegido dos efeitos tóxicos da fenilcetonuria, mas se, eventualmente ele tiver a doença, considerando q é uma doença autossomica recessiva, ele não terá proteção na vida extra uterina? Espero q, sinceramente, o uso de sapropterina seja revisto e ampliado para q todos os q precisam sejam tratados com igualdade	
14/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Sim, que as ações fossem tomadas com urgência, pois nossas crianças não podem esperar.	
14/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
14/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, O TRATAMENTO PRECISA SER COMPLETO.- MEDICAMENTO PARA TODOS OS PACIENTES RESPONSIVOS;-FÓRMULA COM DISTRIBUIÇÃO REGULAR E CONTÍNUA;-DISTRIBUIÇÃO DE ALIMENTOS HIPOPROTEICOS QUE PERMITAM UMA DIETA SAUDÁVEL E DIVERSA.		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
14/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, O TRATAMENTO PRECISA SER COMPLETO.- MEDICAMENTO PARA TODOS OS PACIENTES RESPONSIVOS;-FÓRMULA COM DISTRIBUIÇÃO REGULAR E CONTÍNUA;-DISTRIBUIÇÃO DE ALIMENTOS HIPOPROTEICOS QUE PERMITAM UMA DIETA SAUDÁVEL E DIVERSA.		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Não tem amparo científico a recomendação apenas para gravidez no uso do kuvan. Sou leigo, porém em pesquisas para inteirar-me da situação e não encontrei restrições para outros portadores da doença. Além do mais a fórmula não está sendo distribuída de forma integrada com alimentos que são essenciais para o metabolismo normal das crianças. Sou pai de "fenil" e digo que nunca nos foi distribuído tais benefícios.	A taxa de fenilalanina da minha filha está alterada, mesmo com todas as tentativas de controle da mesma, com terapias de choque e restrições alimentares rigorosas.	Clique aqui
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Não		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Que todas as crianças, jovens e adultos portadores da fenilcetonúria pudessem ter a chance de receber esse medicamento gratuitamente, para poderem ter uma melhoria na qualidade da saúde e alimentação, se grávidas podem, penso que deveria ser liberado para todos os fenil independente do sexo.	Eu gostaria que o tivessem mais interesse em nossas crianças e dessem mais importância aos portadores de fenilcetonúria, visitando a qualidade das fórmulas oferecidas as nossas crianças, que pensassem menos no valor do custo das fórmulas e dar prioridade pela qualidade das fórmulas oferecidas, e também que nossas crianças tenham acesso com mais facilidade aos alimentos hipoproteicos ou até mesmo fossem gratuitos, para assim terem uma alimentação mais variada e sem risco de ter autismo no metabolismo e até mesmo uma regressão, afinal esses alimentos são muito difíceis de encontrar e são considerados de auto custo.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Que todas as crianças, jovens e adultos portadores da fenilcetonúria pudessem ter a chance de receber esse medicamento gratuitamente, para poderem ter uma melhoria na qualidade da saúde e alimentação, se grávidas podem, penso que deveria ser liberado para todos os fenil independente do sexo.	Eu gostaria que o tivessem mais interesse em nossas crianças e dessem mais importância aos portadores de fenilcetonúria, visitando a qualidade das fórmulas oferecidas às nossas crianças, que pensassem menos no valor do custo das fórmulas e dar prioridade pela qualidade das fórmulas oferecidas, e também que nossas crianças tenham acesso com mais facilidade aos alimentos hipoproteicos ou até mesmo fossem gratuitos, para assim terem uma alimentação mais variada e sem risco de ter autismo no metabolismo e até mesmo uma regressão, afinal esses alimentos são muito difíceis de encontrar e são considerados de auto custo.	
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Alguns estados não mantêm a distribuição da fórmula e muitas famílias sem condições estão tendo que comprar para que seus filhos não fiquem sequelados, e se a fórmula é essencial e está no protocolo, o que impede que o SUS faça a distribuição ou pressione os estados a fazerem com a regularidade necessária, sem que as famílias precisem comprar ou entrar na justiça para manter a fórmula para seus filhos terem o controle da doença. Por que os diabéticos, diabéticos têm direito a medicação contínua e os portadores da doença metabólica Fenilcetonúria precisam passar pelas dificuldades citadas?? Também a distribuição de alimentos hipoproteicos tipo cesta básica para os pacientes é importante pois sem os alimentos específicos que são caros não existe controle efetivo da doença.	Entendemos que o uso do Kuvan deve ser para todos os pacientes desde que responsáveis, pela melhor qualidade de vida dos pacientes.	
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Que todos tenham direito ao medicamento Kuvan. Eu tenho dois filhos com fenilcetonúria. Todos querem Kuvan para ter uma melhoria de vida. Não são apenas alguns, todos os pacientes precisam ter acesso ao medicamento para terem uma vida melhor.	E que não falte mais fórmulas para os pacientes. Eles não podem ficar nenhum dia sem tomar. Que tenha fórmulas com qualidades para todos.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Gostaria que as crianças tivessem acesso com mais facilidade aos alimentos hipoproteicos ou ate mesmo que fossem gratuitos para elas porque so vem de fora e e de auto custo tambem, sendo muito caro e dificil de conseguir.	
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Não		
15/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
15/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não	Sobre a falta de médicos geneticistas, informo que trabalhei em uma prefeitura no interior de SP quando PNTN iniciou. Trabalhei neste programa, nesta prefeitura, por 2 anos. Havia feito minha monografia no curso de especialização em Genética Médica, em PKU. Após 2 anos, quando a exigência de um médico geneticista foi retirada, sem explicação, fui substituída por uma endocrinologista ped. com menos experiência em PKU do que eu, e voltei a atender pefiatria. Na época relatei o ocorrido aos responsáveis pelo programa, no MS, EM VÃO.Sei que há poucos especialistas nesta área, mas sugiro que nos serviços em que houver um médico geneticista, que ele seja priorizado e valorizado. Sugiro que os EIM façam parte do PROGRAMA DE DOENÇAS RARAS e não do PNTN que deveria ser responsável apenas pelo diagnóstico e encaminhar para o zerviço de Doenças Raras, que ainda engatinha. Repito, onde houver médico geneticista, que estes sejam incluídos e valorizados nestes programas.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/04/2019	Profissional de saúde	Boa	Sim, Incluir qualquer sexo para o tratamento da Dicloridrato de Sapropterina, para melhor qualidade de vida dos pacientes.		Clique aqui
15/04/2019	Empresa fabricante da tecnologia avaliada	Muito ruim	Sim, Texto anexado como documento a esta resposta de consulta pública.		Clique aqui
15/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Importância do fornecimento regular e contínuo da fórmula PKU para os portadores de fenilcetonúria tendo em vista os danos que o descontrole podem causar além de avaliar o fornecimento de alimentos hipoproteicos para os mesmos visando a manutenção do estado nutricional destes pacientes, principalmente aqueles de classes sociais menos favorecidas.		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
15/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
15/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Gostaria que fosse incluído para meninos e meninas grávidas ou não		Clique aqui
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Que o medicamento seja disponibilizado para todos pacientes sem distinção de gênero. Direito à meninos e meninas.		
15/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Não		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, *Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelosestados.*Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamentos e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos estados europeus*KUVAN (cloridato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, *Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados.*Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos estados europeus*KUVAN (cloridato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.		
16/04/2019	Interessado no tema	Regular	Sim, Regularidade na distribuição das fórmulas em todos os estados ;Distribuição de alimentos hipoproteicos para os pacientes;Remédio Kuvan para meninos e meninas.	Mais políticas públicas em prol dos doentes raros.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Que seja para todos meninos, meninas, grávidas ou não		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Que o Kuvan seja distribuído para meninos tbm, desde q seja responsivo. Q haja fórmula para todos e regularmente, sem interrupção e sem troca troca. A fórmula é muito importante para o tratamento.	Que não falte fórmula	
16/04/2019	Profissional de saúde	Boa	Sim, Sobre a regularidade das fórmulas e a disponibilidade dos alimentos hipoproteicos a um custo mais acessível.	Não	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Regularizar a distribuição da fórmula que é 100% necessária no tratamento da fenilcetonúria.		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	A irregular de distribuição da fórmula e a discrepância no atendimento variante a cada região, enquanto umas fazem. Diagnóstico mais que completo, outros estados fazem apenas a coleta, o caso do meu, e fico sem entender porque o atendimento não passa a um padrão também, além da fórmula?	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, *Que os direitos à todo e qualquer medicamento devem ser iguais para meninos e meninas*Que necessitam de alimentos hipoproteicos através do sus e que seja acessível à todas às Famílias*Que às fórmulas metabólicas devem ser fornecidas mensalmente e devem ser à mesma para todo paciente Fenil e com à qualidade comprovada pois o tratamento deve ser mantido por toda à vida.	Que seja mais divulgado sobre às doenças raras e em especial como é o meu caso sobre à Fenilcetonúria e seu tratamento, causas e consequências quando não têm os cuidados necessários no dia à dia.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	As medicações estão em falta para o básico do tratamento. Temos direito a fazer o melhor pelos nossos pkus.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	O TRATAMENTO PRECISA SER COMPLETO. MEDICAMENTO PARA TODOS OS PACIENTES RESPONSIVOS, FÓRMULA COM DISTRIBUIÇÃO REGULAR E CONTINUA	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Fornecimento da fórmula PKU de maneira regular e inclusão de distribuição e acesso melhor aos alimentos hipoproteicos são passos essenciais para promoção da saúde dos pacientes e tem sido negligenciada por muitos Estados.	A limitação do cloridrato de sapropterina somente para meninas que estiverem grávidas ou no período antes de engravidar é uma afronta à igualdade no tratamento de meninos e meninas, homens e mulheres que poderiam ter um acesso à alimentação normal.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, O medicamento deve ser fornecido para todos os pacientes com fenilcetonuria	O uso do medicamento melhora a qualidade de vida do paciente.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Uso do kuan para todos os pacientes responsivos	O uso do kuan, é de suma imprtancia, melhora a qualidade de vida de todos os pacientes responsivos, deve ser incluído para todos para um tratamento com melhor qualidade, visto que muitos sofrem para manter a dieta inclusive, pois todos os alimentos sao de auto custo.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, Todos devem ter o mesmo direito		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, - Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa- remédio Kuvam para meninos e meninas	mais políticas públicas destinada às doenças raras	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Como mãe de fenilcetonúrico quero apelar para ampliem o uso do kuvan a todos os pacientes responsivos, este medicamento será muito útil para evitar as sequelas e aumentar a variedade alimentar consumida.É contraditório querer preservar a vida dos fetos e excluírem as vidas que já existem e sofrem com tanta restrição. É como se liberassem insulina apenas as gestantes, pois pode causar danos aos bebês, mas demais diabéticos não tem problema. Além disso, e necessário falar no protocolo sobre a necessidade da fórmula ser entregue regularmente e que seja de qualidade, não apenas a mais barata, que estão causando inúmeros malefícios aos doentes. A tabela de alimentos está bem confusa, por exemplo frutas maioria livre nenhum centro de tratamento adota esta medida. São sempre controladas.	E necessário incluir a alimentação hipoproteicos especial no tratamento, são alimentos que contribuirão para manter as taxas baixas, sem a pessoa passar fome, pois e isto que está acontecendo com os pacientes fenil. Ou estão com as taxas altas, causando sequelas ou estão passando fome para manter as taxas baixas. Isso principalmente com as crianças e cruel demais. Não e possível viver apenas com os alimentos permitidos que consta no protocolo. Ainda mais quando se diz que irá baixar o valor do exame ideal, aí sim se faz mais necessário o uso dos alimentos.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Não		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, - Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa- remédio Kuvam para meninos e meninas8- mais políticas públicas destinada às doenças raras		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, - Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa- remédio Kuvam para meninos e meninas	mais políticas públicas destinada às doenças raras	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, - Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa- remédio Kuvam para meninos e meninas	mais políticas públicas destinada às doenças raras	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Melhor acesso aos alimentos (formulas), as dietas, para um crescimento , desenvolvimento normal do paciente. Ainda precisa-se brigar por tudo.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, O protocolo deve ser expandido a todos os pacientes de doenças metabólicas, que apesar de serem ainda mais raras que a fenilcetonúria, têm necessidades semelhantes de fórmula, medicamentos e alimentos hipoproteicos.	Apenas de reinteirar que o acesso à medicamentos, fórmulas e alimentos hipoproteico deve ser direito de todos os pacientes de forma digna e sem burocracia. Não é possível que seja necessária solicitação judicial para que se tenha acesso, e ainda de forma precária, a produtos necessários à sobrevivência.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Obrigatoriedade na regularidade do fornecimento da fórmula de aminoácidos	Não	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, 1- Necessidade de distribuição regular da fórmula necessária no tratamento em todos os estados;2- Distribuição de alimentos hipoprotéticos específicos para o tratamento via SUS.3- Remédio Kuvam para meninos e meninas.	Mais políticas públicas destinada às doenças raras.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, 1- Necessidade de distribuição regular da fórmula necessária no tratamento em todos os estados.2- Distribuição de alimentos hipoprotéticos específicos para o tratamento via SUS.3- Remédio Kuvam para meninos e meninas.	Mais políticas públicas destinada às doenças raras.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Necessidade de regular distribuição da fórmula de aminoácidos necessários no tratamento em todos os estados; Distribuição dos alimentos hipoprotéicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa; Remédio Kuvan para meninos e meninas.	Deveria ter mais políticas públicas destinada às doenças raras.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, - Kuvam para meninos e meninas.- Distribuição de alimentos hipoprotéicos específicos via SUS.- Distribuição regular da fórmula de aminoácidos para todos os estados.	Mais políticas públicas destinadas às doenças raras.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, - Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoprotéicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa- remédio Kuvam para meninos e meninas	Que tivesse mais políticas públicas destinadas a doenças raras	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessárias no tratamento dos pacientes com fenilalanina, sendo estas supervisionadas pela ANVISA, e que não deixem faltar nos estados, distribuição de alimentos hipoprotéicos específicos para o tratamento dos mesmos, remédio Kuvan (sapropterina) para meninos e meninas, pois todos tem os mesmos direitos.		
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	O medicamento Kuvan pode mudar a vida dos pacientes. A dieta é muito difícil, a restrição muito grande. Não temos muitas opções de alimentos especiais, macarrão, pizza.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, gostaria que fosse direito de todos receber a medicação pois já São raros e agora vão privados de uma coisa tão Boa e que os beneficiaria tanto é uma falta com eles	tdo ja tão limitado pq limitar isso também	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, É necessário que a fórmula de aminoácidos, necessária para o tratamento, seja distribuída regularmente em todos os estados;Alimentos hipoproteicos específicos precisam ser distribuídos pelo SUS como acontece em países desenvolvidos;O medicamento Kuvan precisa ser distribuído para pacientes testados responsivos, independentemente do sexo e de estar ou não gestante;	É necessário que existam mais políticas públicas destinadas às doenças raras.	
16/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, - Distribuição regular em todos os Estados da fórmula de aminoácidos necessário no tratamento.- Distribuição via SUS de alimentos hipoproteicos específicos para a dieta, como acontece nos países da Europa, por que são alimentos caros e muitas famílias não tem acesso, comprometendo o tratamento	Mais políticas públicas para os portadores de doenças raras.	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Distribuição regular da fórmula de aminoácidos em todos os estados, porque muitos não compram, as famílias precisam comprar ou entrar via justiça que muitas vezes é muito demorado.Remédio Kuvan, para todos!Alimentos hipoproteicos em forma de cesta básica através do SUS, pq vejo muitas famílias usando produtos não adequados porque não conseguem comprar os alimentos específicos.	Mais atenção para as necessidades dos Fenilcetonúricos.	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa- remédio Kuvam para meninos e meninas	mais políticas públicas destinada às doenças raras	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, NECESSIDADE DE DISTRIBUIÇÃO REGULAR DA FÓRMULA DE AMINOÁCIDOS NECESSÁRIA NO TRATAMENTO EM TODOS OS ESTADOS; DISTRIBUIÇÃO DE ALIMENTOS HIPOPROTEICOS ESPECÍFICOS PARA O TRATAMENTO VIA SUS, COMO ACONTECE NOS PAÍSES DA EUROPA-REMÉDIO KUVAM PARA MENINOS E MENINAS	MAIS POLÍTICAS PÚBLICAS DESTINADAS ÀS DOENÇAS RARAS.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, NECESSIDADE DE DISTRIBUIÇÃO REGULAR DA FÓRMULA DE AMINOÁCIDOS NECESSÁRIA NO TRATAMENTO EM TODOS OS ESTADOS; DISTRIBUIÇÃO DE ALIMENTOS HIPOPROTEICOS ESPECÍFICOS PARA O TRATAMENTO VIA SUS, COMO ACONTECE NOS PAÍSES DA EUROPA-REMÉDIO KUVAM PARA MENINOS E MENINAS	MAIS POLÍTICAS PÚBLICAS DESTINADAS ÀS DOENÇAS RARAS.	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados; Distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via sus, como acontece nos países da Europa-remédio Kuvam para meninos e meninas.	Mais políticas públicas destinadas às doenças raras.	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Na condição de irmã de um paciente, gostaria que todos os estados distribuíssem regularmente a fórmula de aminoácidos, que as famílias não precisassem comprar ou entrar na justiça para garantir o tratamento e a saúde dos pacientes. Alimentos hipoproteicos específicos para pacientes via SUS, pois a maioria das famílias não conseguem comprar por serem muito caros. Remédio Kuvan para todos responsivos independente de gênero.	Tenho visto muitos pacientes com taxas altas, que podem comprometer o QI mesmo com tratamento precoce, por falta de condições financeiras de adquirir bons produtos, é preciso que o governo dê suporte!	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.	*Mais políticas públicas com as doenças raras; inclusão de dieta especial em creches/escolas	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.	*Mais políticas públicas com as doenças raras; inclusão de dieta especial em creches/escolas	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
17/04/2019	Interessado no tema	Regular	Sim, - Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa- remédio Kuvam para meninos e meninas	mais políticas públicas destinada às doenças raras	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Que o protocolo ficasse garantido através de uma Lei específica que garantisse o direito aos pacientes de todos os estados da distribuição da fórmula de aminoácido regular, para que as famílias não precisem comprar ou entrar na justiça ou ficarem sem a mesma, como tem acontecido. Também distribuição em forma de cesta básica via SUS de alimentos hipoproteicos específicos que são necessários para a manutenção de boas taxas de fenilalanina. Kuvan para meninos e meninas responsivos.	Que os estados sejam penalizados com corte de verbas na saúde caso não cumpram o preconizado no protocolo e se possível em Lei específica, fórmula e alimentos hipoproteicos para pacientes.	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados e fórmula de qualidade que seja fiscalizada e autorizada pela Anvisa- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa, visto que o alimento é essencial para o tratamento- remédio Kuvam para meninos e meninas, mesmo as não gestantes.	Que os Estados cumpram o que esta especificado no Protocolo, que é a garantia de fórmula para todos os pacientes, sem ela fica impossível o tratamento e os pacientes podem ter perdas na saúde imensuráveis e irreversíveis	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, - distribuição regular da fórmula de aminoácidos (de qualidade) necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece em outros países , pelo simples fato de o alimento ser essencial para o tratamento- remédio Kuvam para meninos e meninas, mesmo que não estejam grávidas	Que os Estados cumpram o que esta no Protocolo que é a importância do uso da fórmula pelos pacientes, fornecendo assim as fórmulas sem que nunca falte para os pacientes	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
17/04/2019	Interessado no tema	Regular	Sim, - Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa- remédio Kuvam para meninos e meninas	mais políticas públicas destinada às doenças raras	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Deve garantir a regularidade na distribuição da fórmula em todos os estados brasileiros, o Paraná está de parabéns neste quesito, mas tem muitos estados que não fazem a distribuição de forma regular ocasionando danos irreversíveis nos pacientes. E inserir alimentos hipoproteicos distribuídos pelo SUS pois o acesso é muito difícil e são muito caros, e são essenciais para o tratamento. Oferecer o dicloridrato de sapropterina para todos que forem responsivos, sem discriminar ninguém.		
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, * Regularidade na distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento pelos estados;* Inclusão pelo SUS de alimentos hipoproteicos uma vez que eles são essenciais para o tratamento e para manter as taxas de fenilalanina sob controle como existe nos Estados europeus;* KUVAN (Cloridrato de Sapropterina) para todos desde que responsivos.	*Mais políticas públicas com as doenças raras;inclusão de dieta especial em creches/escolas	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, - distribuição da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados, sem que falte e de qualidade;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS- remédio Kuvam para todos pacientes responsivos, sem distinção	Todos os estados devem cumprir com o que diz no Protocolo, a fórmula e os alimentos hipoproteicos são essenciais para o tratamento por isto não podem faltar	
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Sim, - uma distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento pelo SUS- remédio Kuvam para todos os pacientes, sem discriminação de sexo	Todos os estados forneçam a fórmula e os alimentos hipoprotéicos que são essenciais para o tratamento como o próprio Protocolo fala	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
17/04/2019	Especialista no tema do protocolo	Muito ruim	Sim, O Cloridrato de Sapropterina como o maior avanço que já existiu no tratamento da fenilcetonúria deveria de ser indicado em todo paciente responsivo, independente do gênero e idade, como já é nos países desenvolvidos há mais de 10 anos. A recomendação para grávidas é complicada em um país que as gestações muitas vezes não são planejadas; 3 meses antes é inadequada e deveria ser de pelo menos 1 ano, porque até a paciente receber o medicamento já se passaram os 3 meses e ela já pode estar grávida com níveis acima de 6mg/dL; os benefícios do cloridrato de sapropterina são descritos no controle de níveis de fenilalanina, deixando níveis mais estáveis com efeitos benéficos no desenvolvimento neurocognitivo, que é a razão mais importante para o tratamento da fenilcetonúria. Se pensarmos no que é melhor para o paciente eu diria que é a inclusão da sapropterina para todos, melhorando a qualidade de vida e os resultados do tratamento (melhor desempenho neurocognitivo).	Existe grande dificuldade no Brasil dos pacientes manterem os níveis recomendados de fenilalanina durante o tratamento, isso acontece pela inexistência de produtos alimentícios com baixo teor de fenilalanina disponível aos pacientes. Esses produtos tem papel significativo na necessidade de energia, no convívio social substituindo alimentos que normalmente são proibidos, reduzindo as transgressões, melhor controle metabólico e uma impacto também significativo na qualidade de vida. Sempre o nosso objetivo é o que é melhor para o paciente.	Clique aqui
17/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Que todos os responsivos ao medicamento Kurvan menino ou menina possa ter o mesmo direito no tratamento necessário e que as fórmulas possam ser regularmente fornecida para todos os estados assim com os alimentos hipoproteica pois o tratamento é necessário para toda vida e que tenha qualidade e Registro pela Anvisa nas fórmulas.	Que bom mais divulgação sobre doenças raras Pois todos com o mesmo direito de tratamento fenilcetonúria não tem um tratamento regular por falta das fórmulas e alimentos hipoproteicos que possa ser incluso no SUS assim teremos um tratamento correto fórmulas alimentos medicamentos	
18/04/2019	Paciente	Muito boa	Não		
18/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Que ponham uma lei que os pacientes com fenilcetonúria tenha direito ao medicamento Kuvan tanto para meninos e meninas é que os estados não deixe faltar as fórmulas e ajudem esses pacientes com sextas básicas pois esses alimentos são de difícil acesso e quando acha pra comprar são muitos caros.	Que os estados sejam punidos quando não cumprirem com o que é de direitos para os pacientes de fenilcetonúria	
18/04/2019	Paciente	Muito boa	Não	Seria interessante e relevante inserir o tratamento " fototerapia", pois ameniza e muito a Psioríase.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
18/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Todos os pacientes precisam de assistência e recursos para se desenvolverem sem comprometer sua saúde, é possível ter uma vida o mais próximo do ideal com o tratamento correto.	
18/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Não	Alimentos iporproteico, para os pacientes com fenilcetonúria, pois alguns pacientes não tem condições de comprar, que seja regulamentado as medicações para os pacientes, que vire lei , direitos iguais para meninos e meninas em relação o medicamento curvam.	
18/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Necessidade de distribuição regular da formula de aminoácidos no tratamento em todos os estados. Distribuição de alimentos hipohipotéticos para o tratamento via sus conf acontece nos países da Europa	Mais políticas públicas destinadas às doenças raras	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, O kuvan deve ser oferecido a todos os pacientes responsivos ao tratamento para melhoria da qualidade de vida em geral.		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Distribuição de forma regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados.Kuvan para meninos e meninas responsivos.Distribuição de alimentos hipoprotéticos específicos que são necessários para manter uma boa taxa de fenilalanina em forma de cesta básica pelo SUS.	Lei específica que garanta à fórmula de idade correta, e alimentos hipoprotéticos para pacientes.	
19/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Pacientes precisam de medicamentos urgente , doença não dá em poste.Formula de maneira continua Alimentos hipoproteicos O Kuvan para todos .		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Distribuição de fórmula de maneira contínua; distribuição de alimentos hipoprotéticos; Kuvan para todos respondidos.		
19/04/2019	Paciente	Ruim	Sim, Direito ao kuvan pra todos incluindo os meninos		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Sim que distribuisse uma fórmula de qualidade para nossas crianças e o Curvam para todos meninos e meninas	Que está doença Fenilcetonúria e outras fossem levadas mais a sério	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Gostaria que não faltasse a fórmula que tivesse mais alimentos hipoproteicos e que o Kuban fosse pra todos	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Que o Kuvam posso ser usado por MENINOS E MENINAS, que os alimentos hipoproteicos sejam distribuídos para todos e que as fórmulas sejam repassadas e que nunca falta para os pacientes com Fenilcetonúria.	Que as fórmulas para Fenilcetonúria sejam repassadas e sem atrasos porque isso faz um mal enorme para nossos filhos.	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Fórmula de qualidade	Curvam distribuição para crianças responsivas	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Gostaria q as formulas fossem entregues regularmente sem atraso e sem ficar trocando de marca isso é péssimo para adaptação de nossos filhos .		
19/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	saúde para nosso filhos e importante e necessário	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Não		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Não		
19/04/2019	Paciente	Muito ruim	Sim, Formula se qualidades para nos Fenilcetonurico	O medicamento Curvam fosse estendido para nos homens	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Não	Distribuição de fórmula de maneira continuada Distribuição de Alimentos Kuvan para todas responsivos	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Alimentos hipoproteicos disponibilizadps pelo Governo		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Meu filho é do sexo masculino e ele tem direito a usar o Kuvan por que não tem remédio para ele ?	Por que portadores do sexo masculino não tem direito a usar o Kuvan	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Na verdade sou mae de uma menina Fenil, mas como mãe sei q a preocupação eh grande e na minha opinião tds as crianças ou pacientes com Fenil deveriam ganhar a medicação do kuvan. Até pq a alimentação não eh fácil de encontrar ou quando encontra eh cara, muitos n tem condições		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Precisamos de tratamento adequado para os pacientes , formulá de qualidade , alimentos ipropoteicos assim como a liberação do medicamento kuvan para meninos e meninas .	Tratamento de qualidade para todos , medicamento kuvan , fórmula de qualidade e alimentos ipropoteicos	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Meu filho é do sexo masculino e ele tem direito a usar o Kuvan por que não tem remédio para ele ?	Por que portadores do sexo masculino não tem direito a usar o Kuvan	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Meu filho é do sexo masculino e ele tem direito a usar o Kuvan por que não tem remédio para ele ?	Por que portadores do sexo masculino não tem direito a usar o Kuvan	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Os pacientes precisam ser mais ouvidos, proporcionar para essas crianças uma vida digna e descente.	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, - Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados;- distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS, como acontece nos países da Europa- remédio Kuvam para meninos e meninas.	Mais políticas públicas relacionadas a doenças raras.	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Distribuição de uma fórmula de qualidade de forma continuaKuvan para todos os responsáveisAlimentos hiperproteicos	Que as unidades aquisição usem a modalidade de pregao presencial.	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Distribuição de fórmula de maneira contínua; distribuição de alimentos hipoprotéicos; Kuvan para todos respondidos.		
19/04/2019	Interessado no tema	Muito boa	Não		
19/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Espero que seja aprovado o mais rápido possível.	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, O tratamento correto com a fórmula e os alimentos hipoproteicos é essencial para nossos filhos terem uma vida normal.Quero ver minha filha formada com curso superior.	Precisamos de fórmulas com qualidade.O control plus que minha filha está recebendo não dá nem para cheirar.	
19/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, O tratamento correto com a fórmula e os alimentos hipoproteicos é essencial para nossos filhos terem uma vida normal.Quero ver minha filha formada com curso superior.	Precisamos de fórmulas com qualidade.O control plus que minha filha está recebendo não dá nem para cheirar.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Gostaria de solicitar que a forma seja fornecida de forma contínua, visto a necessidade que os pacientes tem dela, quesejam fornecidos alimentos hipoproteicos, tendo em vista a dificuldade de encontraram-no q possam comer e a liberação do Kuvan para todos, tendo em vista a melhora da qualidade de vida dos pacientes.	Não	
20/04/2019	Paciente	Muito boa	Não		
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Gostaria que o Governo Federal incluísse o Kuvan no SUS também para os meninos e que deixasse os alimentos para os portadores de fenilcetonuria com mais acessibilidade de todas as formas possíveis. Outrossim, peço também que o Governo invista em pesquisas para achar um tratamento totalmente eficiente para uma melhor qualidade de vida das pessoas com fenilcetonuria.Desde de já agradeço! De uma mãe com filho com fenilcetonuria. Atenciosamente,Janis Estefany Antônio Lima Nascimento	Por favor, peço que o Governo Federal traga os alimentos do exterior do Brasil feitos para os fenicetonuricos e não aplique impostos altos e que coloque acessíveis nos supermercados mais conhecidos. Pois o principal tratamento das pessoas com fenilcetonuria é a dieta alimentar e o Brasil não possui vasta escolhas de comidas para as pessoas com fenilcetonuria. Peço isso por que iria aumentar demais a qualidade de vida dos fenilcetonuricos.	
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Distribuição de formula de maneira continua Distribuição de alimentos hipoproteicos	Kuvan para todos.	
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Distribuição de formula de maneira continua Distribuição de alimentos hipoproteicos	Kuvan para todos.	
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
20/04/2019	Paciente	Muito boa	Sim, Distribuição da fórmula alimentícia de maneira contínua;Distribuição de alimentos hipoproteicos;Kuvan para todos os responsivos.	Não.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
20/04/2019	Paciente	Boa	Sim, Como paciente há 29 anos faço tratamento de fenilcetonúria, imagina a ansiedade quando fiquei sabendo sobre a possibilidade do kuvan facilitar minha vida?! Isso ja tem 5 anos e até hoje não foi feito se quer o exame para saber se sou responsiva. Já perguntei diversas vezes aos médicos do IEDE no RJ e a resposta é sempre que não sabem informar. Acho absurdo a gt aceitar fazer parte de uma pesquisa e simplesmente sumirem, enquanto fico na expectativa de uma vida melhor.	Gostaria de colocar sobre a necessidade da fórmula ser entregue regularmente, hora tem, hora não tem.. o hospital que pego fica a 4 horas da minha casa, e muitas vezes nem atendem telefone quando ligo para saber se tem ou não antes de ir lá buscar. Uma falta de respeito com as pessoas!	
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Alimentos hipoproteicos disponibilizados pelo Governo		
20/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
20/04/2019	Interessado no tema	Muito ruim	Não		
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Distribuição de fórmula de maneira contínua Distribuição de alimentos hipoprotéicos Kuvan para todos os responsáveis	Fórmula, alimentação adequada e medicação específica- somente dessa maneira pode-se evitar graves lesões cerebrais.	
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, * precisamos da Distribuição de formula de maneira continua , Distribuicao de alimentos de baixa proteína, e o Kuvan para todos sem discriminação	* precisamos da Distribuição de formula de maneira continua , Distribuicao de alimentos de baixa proteína, e o Kuvan para todos sem discriminação	
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
20/04/2019	Profissional de saúde	Regular	Sim, QUE O ACESSO AO DICLORIDRATO DE SAPROPTERINA NÃO SEJA RESTRITO A SEXO NEM À FASE GESTACIONAL PARA O SEXO FEMININO POIS O DIREITO AO ACESSO À ALIMENTAÇÃO E TRATAMENTO DEVE RESPEITAR OS PRINCÍPIOS DO SUS DE IGUALDADE, INTEGRALIDADE CONFORME LEI 8080/90 CAPÍTULO 2 ART 7º INCISOS II E IV.	A RESTRIÇÃO A GÊNERO FERRE AO PRINCÍPIO CONSTITUCIONAL ARTIGO 196 DE QUE SAÚDE É UM DIREITO DE TODOS E DEVER DO ESTADO, SENDO-HLE ASSEGURADO COMO ACESSO À SAÚDE CONFORME CONCEITO DA ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE COMO BEM-ESTAR FÍSICO, SOCIAL E MENTAL E CORROBORANDO O ESTATUTO DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE ARTIGO 4º GARANTE O ACESSO À SAÚDE E ALIMENTAÇÃO ADEQUADA.	
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Não	Gostaria que meu filho tivesse a oportunidade de experimentar o kuvan, já ouvi relatos de pessoas que experimentaram e tiveram sucesso.	
20/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Ruim	Não	Acho quẽ seria importante meu filho experimentar este medicamento, já que outras pessoas que usaram dizem ser bom	
20/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não		
21/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Gostaria que todos tivessem acesso ao medicamento, e que não tivesse exclusão.		
21/04/2019	Paciente	Boa	Não	Não	
21/04/2019	Paciente	Muito ruim	Não	Sempre tive vontade de experimentar esse kuvan, porque já ouvi dizer que quem teve oportunidade de experimentar gostou do resultado	
21/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Sim, Distribuição de formula de maneira continua Distribuição de alimentos hipoproteicos Kuvan para todos responsivos		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
21/04/2019	Profissional de saúde	Regular	<p>Sim, TENHO MUITAS CONSIDERAÇÕES A RESPEITO E AS INDICO NO DOCUMENTO ANEXADO. No Brasil em 2001 iniciou-se o Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN/MS)^{1,2}, e desde então, mais de 2.000 pacientes portadores desta doença puderam ser diagnosticados e tratados em serviços de referência (SRTN) em cada estado brasileiro. O PCDT da Fenilcetonúria publicado pelo Ministério da Saúde originalmente em 2002³ (republicado em 2013⁴) está sendo atualmente revisado para nova publicação. Recentemente foram publicados dois importantes documentos, contendo novas recomendações para manejo da Fenilcetonúria no hemisfério norte, onde profissionais de referência nos Estados Unidos⁵ e Europa⁶ elaboraram as novas diretrizes para o manejo da doença aos seus pacientes – considerando fundamentalmente estas novas diretrizes, baseiam-se os comentários aqui enviados para a consulta pública nº 16/2019:(1) conforme descrito na página 6, dados do Ministério da Saúde (MS) apontam que em 2006 houveram 94 casos novos de Fenilcetonúria (FNC), porém não há referência da publicação destes dados. Na publicação existente², relata-se que em 2005 a frequência da doença é de um paciente em cada 25.326 recém-nascidos brasileiros. Em levantamento realizado no IBGE no ano de 2016, conforme dados de Estatísticas de Registro Civil, tivemos um total de 2 milhões e oitocentos e três mil (2.803.080) recém-nascidos no Brasil, levando a um número presumido de diagnóstico da FNC em torno de 110 pacientes novos somente no ano de 2016. Se multiplicarmos este valor pelos 17 anos de existência do PNTN, deveríamos ter neste período o registro de 1.870 novos casos nos SRTNs. Somado à este valor, acrescentam-se os pacientes diagnosticados previamente à implantação do PNTN/MS, o que permite afirmar que um número em torno de 2.500 a 3.000 pacientes portadores de FNC em nosso país. Pensando no conceito de doença rara, salienta-se que a FNC é uma doença com um grupo bastante expressivo de pacientes em nosso país. Este grupo de pacientes merece o tratamento integral de sua doença, garantindo a</p>		Clique aqui

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>prevenção completa dos danos neurológicos que possam ocorrer se o sucesso terapêutico não é atingido.(2)Da mesma forma, na página 7 (idem nas páginas 10 e 12), onde há referência à mutação DNAJC12, não existe a indicação do dado publicado.(3)No item que refere-se à classificação de Hiperfenilalaninemias (na pág 7), na doença FNC leve (classificada como paciente doente), diz-se que o paciente apresenta níveis plasmáticos de fenilalanina entre 8 mg/dL e 20 mg/dL no diagnóstico – portanto necessita tratamento. Há uma contradição com o parágrafo seguinte da página 7, quando afirma que níveis inferiores a 10 mg/dL (mantido sem tratamento e nos primeiros 6 meses de vida) podem significar hiperfenilalaninemia transitória devido à imaturidade hepática ou enzimática. Resta a dúvida na descrição do PCDT, se pacientes entre 8 e 10mg/dL e que tem a doença leve, podem ficar sem tratamento, especialmente nos seis primeiros meses de vida. Inclusive, no próprio PCDT existe a referência de que estes pacientes com valores até 10mg/dL, considerados como portadores de hiperfenilalaninemias transitórias não necessitam de dieta restrita em FAL porque os níveis tendem a diminuir nos primeiros meses de vida, e os pacientes têm desenvolvimento psicomotor normal7. No consenso europeu, publicado em 20176, está descrito que é definido em todo mundo que pacientes com valores abaixo de 6mg/dL não devam ser tratados, porém que a necessidade de tratamento em pacientes com valores de FAL entre 6 – 10 mg/dL ainda não é baseada em evidências. Portanto, baseados na (a) afirmação do próprio PCDT de que valores abaixo de 10mg/dL podem ser considerados transitórios e sem danos ao DNPM do paciente e (b) nas informações do consenso mais recentemente publicado6, considero razoável alterar a classificação de FNC LEVE para pacientes com valores de FAL entre 10 e 20mg/dL e HIPERFENILALANINEMIA NÃO FNC para pacientes com valores de FAL ao diagnóstico até 10mg/dL.(4)Ainda na página 7, em termo escrito no penúltimo parágrafo – o excesso da FAL “interferiria” no crescimento cerebral,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>por uma questão de concordância verbal com os demais verbos usados no parágrafo, deve ser alterado para: “O excesso da FAL INTERFERE no crescimento cerebral”.(5)Na página 8, faz-se a primeira referência dentre várias outras no PCDT, sobre a gestação para as pacientes Fenilcetonúricas e é afirmado que, durante o período periconcepcional e toda a gestação, os níveis de fenilalanina devem ser mantidos inferiores a 6 mg/dL. Isto está descrito já desde a década de 60, em inúmeros artigos de autores renomados, sobre o mau prognóstico fetal de níveis elevados de FAL em qualquer período gestacional - especialmente se incidir no primeiro trimestre da gestação. Sobre este tema da gestação e FNC, gostaria de salientar algumas considerações:5.a) no PCDT, na página 9, é descrito que mesmo com o controle dietético precoce, podem ocorrer déficits de processamento da informação, de execução e de abstração em qualquer idade, cuja gravidade depende da adesão ao tratamento. Ao falarmos de adesão, é importante ressaltar que conforme o tempo de diagnóstico passa a mesma vai diminuindo, e as taxas de pacientes com mau controle elevam-se de forma importante a partir da adolescência. Em um artigo clássico sobre o tema de Walter (2002)9, é descrita uma taxa de má adesão (considerando porcentagem de pacientes com valores de FAL acima do preconizado para o bom tratamento) em torno de 27% até os 10 anos de idade, sobe para 50% entre os 10 e 14 anos, e piora ainda mais, subindo para 79% entre os 14 e 19 anos de idade. Portanto, pacientes adolescentes (em plena idade fértil) tem os piores índices de adesão ao bom controle da doença.5.b) Na maioria dos países da América Latina, as taxas de fecundidade total decaíram nas últimas décadas, contrastando com as taxas na adolescência que caíram lentamente ou mesmo elevaram-se. Dados pesquisados no Sistema de Informações de Nascidos Vivos (SINASC)10 mostram um aumento de registro de nascidos vivos de mães na faixa etária dos 10 aos 19 anos de 19,8% em 1994 para 21,1% em 2007. Em 2016, os nascimentos de mães adolescentes representaram 24,7% na região Norte do</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Brasil, onde houve até mesmo o registro de gestantes com idade inferior a 10 anos de idade. Portanto, temos muitas adolescentes em risco de gestação.5.c) A taxa de gravidez indesejada em todo o mundo, calculada em 2012, foi de 53 por 1.000 mulheres entre 15 e 44 anos, de forma mais prevalente na América Latina e região do Caribe (56%)¹¹. Em pesquisa realizada pelo Ministério da Saúde em 2006, constatou-se que no Brasil mais da metade dos nascimentos dos últimos 5 anos não haviam sido planejados. A Escola Nacional de Saúde Pública publicou em 2016¹² um grande estudo transversal com avaliação de mais de 23 mil parturientes do Brasil e verificou que gestação indesejada ocorreu em mais de 54% dos casos, e que esta frequência foi significativamente superior em mães da faixa etária inferior a 20 anos. Prietsch¹¹ realizou uma análise de todas as mães dos 2.557 nascidos durante o ano de 2012 em uma cidade do interior do RS, com 79% de pacientes SUS-dependentes e 21% de plano de saúde privado, e observou também alta taxa de gestação não planejada (65%), e que se tornava mais prevalente se fosse apenas estudada a amostra das mães com idade inferior a 20 anos – fato que parece contradizer o crescente uso de métodos contraceptivos para evitar tal situação. Os autores questionam se isto não se relacione a uma má educação a respeito de quando e como utilizá-los. Portanto, gestação não planejada/desejada é um problema a considerar entre as pacientes fenilcetonúricas adolescentes. 5.d) O planejamento familiar no Brasil é um aspecto da atenção básica através da Estratégia de Saúde da Família, mas as deficiências permanecem em termos de acesso e qualidade de atendimento. As necessidades contraceptivas de parte da população, particularmente mulheres com menor nível socioeconômico e níveis de educação e minorias étnicas, não são cumpridos, contribuindo para as altas taxas de gravidez não planejada nesses grupos. Normalmente as meninas com Fenilcetonúria não fazem parte de nenhum grupo especial de atenção para concepção no Brasil.5.e) Se considerarmos os itens colocados acima, chega-se à</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>conclusão de que existe alta probabilidade de haver um grupo expressivo de pacientes com FNC que cheguem a uma gestação não planejada, em uma faixa etária muito suscetível à má adesão ao tratamento (adolescência), e com níveis de fenilalanina sanguínea bastante acima do preconizado para FNC Materna (níveis abaixo de 6mg/dL – PCDT – página 8, durante toda a gestação, especialmente durante o período de embriogênese das primeiras semanas do feto). A análise nos indica que a saúde integral do binômio mãe-feto com FNC deverá focar em ações que sejam efetivadas em um período bastante anterior à decisão de uma futura gestação, e que as mesmas sejam construídas de forma a permitir a manutenção de níveis reduzidos de FAL com um prazo de segurança bastante ampliado. (6) As diretrizes americanas para o manejo da FNC (20145) afirmam sobre a Síndrome da FNC Materna que os efeitos teratogênicos no feto são correlacionados com o controle inadequado da FAL – nos EUA, aproximadamente 65% das mães tem controle ruim durante as 8 primeiras semanas de gestação. Isto eleva o risco de cardiopatias congênitas em 8-12%, uma vez que a embriogênese cardíaca ocorre antes de 8-10 semanas de gestação. Atenção especial deve ser dada às mulheres que passaram toda a sua vida sem nível preconizado da FAL, o que é associado com difícil controle durante a gestação e pior evolução fetal. Por este motivo, reforçam que, o bom controle metabólico deve ser feito muito tempo antes de planejar uma futura gestação (e não somente no período periconcepcional). Os colegas europeus em seu consenso (20176), também são categóricos em afirmar que os níveis de FAL devem ser mantidos entre 2-6mg/dL por um período pré-concepcional prolongado – isto somente é garantido com um trabalho contínuo de educação e bom manejo terapêutico nas fases de pré-adolescência, de adolescência e de adultas jovens. (7) Na página 11 do PCDT, no item que se refere aos critérios de inclusão ao medicamento dicloridrato de sapropterina, este protocolo determina que poderão fazer uso do medicamento todos os indivíduos do sexo feminino com</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>diagnóstico de FNC clássica, FNC leve ou com HFA não FNC, desde que em período periconcepcional (definido como os três primeiros meses que antecedem as primeiras tentativas de concepção) ou durante a gestação. Diante do exposto nas várias considerações realizadas no item 5 desta resposta, considero que está equivocado este pressuposto. Acredito que este medicamento deva ser incluído para todas as meninas portadoras de FNC, e que apresentarem-se positivas ao Teste de Responsividade ao medicamento, diante de as seguintes afirmações que são irrefutáveis: (A) número crescente de gestações indesejadas/não planejadas em nosso meio; (B) elevado índice de gestações no período de adolescência (10-19 anos); (C) pior adesão ao tratamento da FNC durante a adolescência; (D) alto risco de teratogenia por FAL elevada em toda a gestação, especialmente no primeiro trimestre da mesma - a FAL elevada é considerada um agente teratogênico, podendo ocasionar déficit cognitivo, malformações congênitas, como microcefalia, malformações cardíacas, estrabismo e alterações vertebrais (embriopatia por PKU materna), gerando indivíduos que podem não apresentar respostas de melhora mesmo com a instituição precoce e adequada do tratamento da FNC. Como argumento final, apresento a seguinte informação: na FNC Materna, a deficiência intelectual é o achado mais consistente de todos, ocorrendo em mais de 90% das crianças que nascem de mulheres que não apresentam bom controle da FAL na gestação - existe uma correlação linear entre os níveis de FAL e a piora da deficiência mental nos filhos¹³. Para a prevenção da Síndrome da FNC Materna, não somente os níveis de FAL sanguíneos devem ser idealmente controlados desde o período pré-conceptivo (toda a adolescência) e durante toda a gestação, como os níveis de controle de FAL devem ser bastante restritos, em média 60% abaixo dos níveis preconizados para o bom controle de pacientes fenilcetonúricos adultos⁵. Considerando que para o MS¹⁴ a idade reprodutiva considerada para a mulher brasileira fica na faixa etária entre 10 e 49 anos, proponho inclusão ao medicamento dicloridrato de</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>sapropterina para todas as meninas portadoras de FNC, e que apresentem-se positivas ao Teste de Responsividade ao medicamento, a partir dos 10 anos de idade. Não devemos negligenciar que a Síndrome da Fenilcetonúria Materna é um quesito de Saúde Pública muito importante a considerar na evolução da história da FNC do Brasil ao avaliar os dados apontados pelo PNTN/MS.(8) Ainda sobre o item referido na página 11 do PCDT, sobre os critérios de inclusão ao medicamento dicloridrato de sapropterina, acredito que deveria ser também revisto para ampliar esta possibilidade, talvez num futuro próximo, a inclusão de todos os pacientes portadores de FNC, que apresentem-se positivos ao Teste de Responsividade ao medicamento, e não somente as meninas. Em ambas as Recomendações para Fenilcetonúria para os Estados Unidos (EUA/2014)⁵ e para os países da União Européia (UE/2017)⁶, existe a afirmação de que pelo menos o Teste de Responsividade à Sapropterina deve ser oferecido a todos os pacientes portadores da doença. As recomendações foram construídas a partir da discussão de especialistas reconhecidos internacionalmente na área e de extensa pesquisa bibliográfica (com avaliação crítica e com classificação de evidências importantes) no uso de todas as recomendações. Na publicação da Recomendação Européia para Fenilcetonúria (2017)⁶ afirma-se que existem muito poucos estudos publicados sobre o tema FNC e qualidade de vida (citam apenas 8 estudos, com resultados de boa qualidade de vida). Mas na publicação da Recomendação, os autores do grupo europeu relatam que este resultado favorável contrasta com a visão de pacientes e profissionais que experimentam ou observam o estresse associado à carga da dieta imposta na doença; além disso, os resultados normais relatados podem ser devido ao uso de questionários genéricos ou questionários direcionados aos doentes crônicos, mas não abordam os problemas específicos vivenciados pelos pacientes com FNC. Recentemente¹⁵, publicou-se a aplicação de um questionário específico para a doença e este demonstrou vários impactos negativos da FNC na vida do paciente encontrados em todas as faixas etárias,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>em particular seu impacto emocional e dificuldades de seu manejo (ansiedade sobre os níveis de FAL no sangue, culpa relacionada à baixa adesão às restrições dietéticas ou ingestão inadequada das FA). No ano de 2018, foi publicado um estudo¹⁶ com 105 pacientes de dois diferentes estados brasileiros, e escores mais baixos foram obtidos para quase todas as escalas genéricas de auto-relatos e relatos de pais-familiares de crianças e adolescentes com FNC quando comparados a uma amostra pareada de escolares saudáveis – dado conflitante com os achados da maioria dos estudos realizados em países de alta renda que demonstraram que a qualidade de vida de pacientes fenilcetonúricos é semelhante à da população geral. Os autores do estudo brasileiro afirmam que talvez seus resultados piores comparados com os demais estudos possam ser justificados pela ausência de acesso ao tratamento farmacológico com Sapropterina, que ocasiona aumento da tolerância à FAL e redução da necessidade de fórmulas metabólicas. É inegável que uma melhor qualidade de vida deve ser oferecida de forma universal para todos os pacientes portadores de FNC que possam se beneficiar dela: seguindo os princípios e as diretrizes do SUS da Constituição Federal de 1988 (regulamentados e reafirmados no capítulo II, artigo 7º da lei 8.080/1990) - universalidade, equidade e integralidade. (9) Em relação ao item “Orientações para realização do Teste de Responsividade” que está descrito na página 18 deste PCDT, afirmo que diante das evidências publicadas na literatura atual este item possa ser suprimido, apenas relatando que cada serviço de referência (SRTN) deva realizá-lo após ampla discussão local e nacional de como fazê-lo. O teste de mais curta duração descrito demora até 48 h na Europa¹⁷ e o mais longo demora até 28 dias nos EUA⁵, enquanto o teste de tratamento em potenciais respondedores ao medicamento (após um teste de curto prazo positivo ou genótipo de acordo com a resposta conhecida de BH4) pode ocorrer durante algumas semanas ou mesmo meses. No consenso europeu (2017)⁶, os especialistas definem que atualmente, o procedimento exato do teste</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>pode diferir entre os países, dependendo da disponibilidade laboratorial de cada serviço – não há definição do melhor modelo a seguir. No Brasil, esta discussão e definição ainda precisam ser discutidas e regulamentadas entre os serviços de referência, de forma breve, antes mesmo da inclusão do tratamento com o medicamento dicloridrato de sapropterina aos pacientes fenilcetonúricos brasileiros.(10) O PCDT afirma na página 9 que a depender do método de análise, pode ser utilizado sangue coletado em papel-filtro e/ou plasma para as análises. Esta afirmação vai contra o descrito na Portaria GM/MS 822 do Programa Nacional de Triagem Neonatal^{1,2} (publicada em 2001 e ainda em vigor em 2019): a coleta deve ser feita em sangue do calcanhar do bebê somente em papel filtro apropriado – o que permite o livre acesso de qualquer recém-nascido brasileiro aos milhares de postos de coletas localizados nas Unidades de Saúde da Atenção da Rede Básica do SUS. Coleta de plasma inviabiliza as diretrizes de acesso universal ao PNTN, além de contrariar as diretrizes do Ministério da Saúde em relação à Triagem Neonatal publicadas, inclusive em documento recente (Triagem Neonatal Biológica-Manual Técnico – 2016¹⁸). Neste Manual, entre as páginas 17-36, existe extensa orientação sobre a forma de coleta adequada em papel filtro, e somente na página 39, que aborda as coletas especiais para prematuros, bebês de muito baixo peso e gravemente enfermos (por suas condições de vulnerabilidade), refere que as punções de calcanhar devem ser evitadas, sendo recomendada a coleta de sangue venoso periférico – somente nesta situação especial. (11) Em concordância com as diversas publicações acerca das diretrizes do PNTN, o PCDT afirma que as coletas em papel filtro são consideradas métodos de triagem, e não de diagnóstico. São considerados resultados positivos de triagem para hiperfenilalaninemia os níveis de FAL acima do ponto de corte de cada laboratório (sem a definição de um valor numérico, como referido neste PCDT). O valor deste ponto de corte é estabelecido localmente, por cada Laboratório de Referência em Triagem</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Neonatal, de acordo com os padrões estabelecidos com a metodologia laboratorial utilizada. Esta informação é ratificada pelas diretrizes publicadas no consenso europeu⁶ que afirma que existe uma ampla variação de níveis de corte a ser considerada. E, de uma forma discordante com a afirmação da página 10 deste PCDT, o PNTN/MS estabelece em sua publicação de Manual Técnico¹⁸ que a confirmação da triagem neonatal em coleta(s) posterior(es), pode ser feito a dosagem de fenilalanina em coleta de papel filtro. Ao exigir que a confirmação seja feita com dosagem concomitante de Tirosina (conforme sugere este PCDT) certamente atrasaríamos a confirmação diagnóstica e o tratamento da doença em todo o país, pois a análise deste aminoácido é feita através de aminoacidograma, metodologia disponível em número muito reduzido laboratórios – não disponível para fácil acesso a todos os Estados do Brasil. Além disso, a dosagem posterior somente do analito Fenilalanina (disponível em todos os Laboratórios de Referência de Triagem Neonatal nos 27 estados da Federação) nos permite diagnosticar a doença da mesma forma¹⁸.⁽¹²⁾ Utilizando a mesma argumentação utilizada no item número 11 (que aborda as dificuldades no acesso universal à dosagem de tirosina no SUS em todo o país), sugiro que haja uma alteração na página 22, no item 9 (monitorização do tratamento da FNC), onde é preconizada dosagem quinzenal deste aminoácido nos bebês até 01 ano de idade e nas gestantes, ou mesmo, dosagem mensal ao longo da vida. No consenso mais atual publicado (2017)⁶, os especialistas europeus afirmam que os níveis de fenilalanina no sangue (e nunca utilizar as flutuações de FAL ou a relação FAL:Tirosina para este fim) são os principais marcadores relatados de bom controle metabólico. Inclusive para reforçar a opinião sobre a tirosina, no mesmo consenso europeu⁶, há uma recomendação expressa (baseada em fortes evidências publicadas) de que não há necessidade de suplementação de tirosina na rotina de todos os pacientes, independente da faixa etária, e mesmo das pacientes gestantes, uma vez que consideram que as</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>fórmulas de aminoácidos existentes no mercado já possuem as quantidades adequadas deste aminoácido. Portanto, retirar do PCDT a dosagem de tirosina como rotina mensal ou quinzenal em pacientes portadores de FNC como forma de realizar monitoramento do tratamento.(13)A mesma argumentação utilizada no item número 10 (a validade ainda atual da Portaria GM/MS 822/2001) serve para apontar outra orientação irregular deste PCDT – na página 13, afirma-se que o acompanhamento dos pacientes deve ser feito por equipe multidisciplinar com composição mínima de médico e nutricionista especializados. De acordo com o PNTN/MS1,2, a equipe mínima é composta de médico, nutricionista, psicólogo e assistente social, e que como estas equipes completas de SRTNs existem em cada Estado brasileiro desde 2001, já tem experiência comprovada no manuseio e acompanhamento de pacientes com Fenilcetonúria. Isto inclui também a referência dos pacientes com diagnóstico tardio da doença, uma vez que, não existe – até o momento atual - nenhuma outra referência definida pelas diretrizes publicadas pelo Ministério da Saúde com tal composição de equipe. (14)Na página 14 do PCDT, quando aborda-se o tratamento da FNC (antes do último parágrafo da página) sugiro acrescentar mais um parágrafo adicional - texto fundamental para o bom andamento da intervenção terapêutica: “Para fornecer as quantidades necessárias diárias de proteína e calorias para cada paciente devem ser utilizados os alimentos hipoprotéicos (que contém quantidades mínimas de proteína, com valor calórico adequado) - ingestão adequada de energia é tão importante para uma dieta equilibrada, como o controle do defeito metabólico primário. Ingestão energética inadequada pode causar descompensação metabólica que pode resultar em danos neurológicos tão graves como se o tratamento da doença nunca tivesse sido iniciado.(15)Na página 16 do PCDT, quando este documento aborda o item sobre as Fórmulas de Aminoácidos Isentas de Fenilalanina, devem ser acrescentados no texto dois itens: 13.a) são misturas de aminoácidos sintéticos com vitaminas e sais</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>minerais, e que no seu preparo devem ter incorporadas gorduras e carboidratos para suprir as necessidades protéicas e calóricas das diferentes faixas etárias (fazendo também com que também melhore a palatabilidade das mesmas, uma vez que elas devem ser administradas diariamente, por toda a vida, desde a mais tenra idade). As fórmulas possuem odor e paladar desagradáveis, e quando a sua ingestão (contrariando as orientações prescritas) é feita de forma irregular ou feita numa vez só no decorrer do dia, prejudica sua utilização biológica e aumenta a chance de ocorrência de possíveis efeitos adversos (náuseas, vômitos, tonturas, diarreia). Devido ao aspecto organoléptico ruim da fórmula, a qualidade de vida sob a dieta (que já muito restrita) pode ficar comprometida, e a adesão ao tratamento diminui; 13.b) as fórmulas devem ser de uso contínuo, e são consideradas um insumo terapêutico fundamental ao sucesso do tratamento. Portanto não deve haver irregularidade na dispensação das mesmas, que é feita através dos órgãos gestores estaduais do SUS.(16) Na página 22 do PCDT, no item 8.7 que aborda os benefícios esperados do tratamento da FNC, sugiro uma substituição na frase – “Com o aumento da experiência e dos dados da literatura especializada, é consenso que a maior adesão ao tratamento e a manutenção da dieta por toda a vida promovem melhor resultado...” seja substituído por “Com o aumento da experiência e dos dados da literatura especializada, é consenso que a adesão continuada ao tratamento e a manutenção da dieta por toda a vida promovem melhor resultado...” Em conclusão, afirmo que o manejo terapêutico global da FNC é complexo, não só requerendo aderência à dieta restrita e à proteína livre das fórmulas de aminoácidos, mas também exigindo coleta regular de amostras de sangue, registro da ingestão de alimentos, acesso a todas as possibilidades terapêuticas e visitas rotineiras ao Serviço de Referência de Triagem Neonatal (SRTN) de seu Estado. A adesão à dieta e às fórmulas são considerados elementos cruciais durante os primeiros anos de vida, e diferentes autores demonstraram que os resultados cognitivos estão</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>intimamente relacionados ao controle dos níveis de fenilalanina no sangue nesse período de vida e deve ser mantida até a idade adulta para proteger da disfunção neuropsicológica. Além disso, a dieta restrita de baixa proteína impõe uma grande carga socio-psicológica aos pacientes e suas famílias e tem sido também associada à não adesão dietética, especialmente em adolescentes e adultos jovens. Este é um quesito fundamental quando tentamos reduzir ao máximo a possibilidade de sequelas advindas de má condução (e prognóstico sombrio) da Síndrome da Fenilcetonúria Materna. Inúmeros centros de tratamento de FNC relataram perda de acompanhamento e diminuição da adesão às recomendações dietéticas quando os pacientes envelhecem. Somente a elaboração de um Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas que encare o tema de forma ampla e acessível a todos os pacientes fenilcetonúricos atendidos no SUS é que trará a garantia da excelência do tratamento para todos. Portanto, baseada em vários pontos levantados no documento aqui firmado, e diante de minha experiência médica profissional de quem trabalha com Triagem Neonatal e Fenilcetonúria há três décadas, além das referências bibliográficas aqui apresentadas, encaminho minha resposta à Consulta Pública nº 16/2019 e expresso minhas sugestões acerca de várias modificações a serem ajustadas neste PCDT.</p> <p>Bibliografia Referendada: 1. Ministério da Saúde. Portaria GM/nº 822 - Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). Diário Oficial da União 2001 (07/6/2001) 2. Carvalho TM, dos Santos HP, dos Santos IC, Vargas PR, Pedrosa J. Newborn screening: a national public health programme in Brazil. J Inher Metab Dis. 2007; 30:615. 3. Ministério da Saúde. Portaria GM/nº. 847. Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas da Fenilcetonúria. Diário Oficial da União 2002 (31/10/2002) 4. Ministério da Saúde. Portaria GM/nº. 1307. Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas da Fenilcetonúria. Diário Oficial da União 2013 (22/11/2013) 5. Wockley, J; Andersson, HC; Antshel, KM; Braverman, NE; Burton, BK; Frazier, DM; Mitchell, J; Smith, WE; Thompson, BH; Berry, AS.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline - For the American College of Medical Genetics and Genomics Therapeutic Committee. <i>Genetics in Medicine</i> 2014;16(2):188–200</p> <p>6. Vegberg, AMJ; MacDonald, A; Ahring, K; Bélanger-Quintana, A; Blau, N; Bosch, AM; Burlina, A; Campistol, J; Feillet, F; Gi&#380;ewska, M; Huijbregts, SC; Kearney, S; Leuzzi, V; Maillot, F; Muntau, AC; Rijn, M; Trefz, F; Walter, JH; Spronsen, FJ The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. <i>Orphanet Journal of Rare Diseases</i> 2017; 12(162): 3-567.</p> <p>7. Gambol PJ. Maternal phenylketonuria syndrome and case management implications. <i>J Pediatr Nurs.</i> 2007;22(2):129-388.</p> <p>8. C. Denniston - Children of Mothers with Phenylketonuria - <i>Journal of Pediatrics</i> 63 (1963): 461–629.</p> <p>9. Walter, JH et alli – How practical are recommendations for dietary control in phenylketonuria? - <i>Lancet</i> 2002 ; 360:55-57</p> <p>10. Brasil - Ministério da Saúde. Datasus [homepage on the Internet]. Informações de saúde. Estatísticas vitais: nascidos vivos – Available from: http://tabnet.datasus.gov.br/cgi/defthtm.exe.sinasc/cnv/nvuf.def</p> <p>11. Prietsch, SOM et alli - Gravidez não planejada no extremo Sul do Brasil: prevalência e fatores associados – <i>Cad. Saúde Pública</i>, 2011, 27(10):1906-1916</p> <p>12. Theme-Filha MM et alli - Factors associated with unintended pregnancy in Brazil: cross-sectional results from the Birth in Brazil National Survey, 2011/2012 - <i>Reproductive Health</i> 2016, 13(Suppl 1):11813.</p> <p>13. Feillet, F; Spronsen, FJ; Macdonald, A; Trefz, Fk; Demirkol, M; Giovannini, M; Bélanger-Quintana, A; Blau, N - Challenges and Pitfalls in the Management of Phenylketonuria – <i>Pediatrics</i>, 2010</p> <p>14. Política Nacional de Atenção Integral à Saúde da Mulher: princípios e diretrizes / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015</p> <p>15. Bosch AM, Burlina A, Cunningham A, Bettiol E, Moreau-Stucker F, Benmedjahed K, et al. Assessment of the impact of phenylketonuria and its treatment on quality of life of patients and parents from seven</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>European countries. Orphanet J Rare Dis. 2015;10(1):8016. Vieira-Neto, E; Maia-Filho, HS; Monteiro, CB; Carvalho, LM; Tonon, T; Vanz, AP; Schwartz, IVD; Ribeiro, MG. Quality of life and adherence to treatment in early-treated Brazilian phenylketonuria pediatric patients. Braz J Med Biol Res 2018; 51(2)17. Bélanger-Quintana A, Burlina A, Harding CO, Muntau AC. Up to date knowledge on different treatment strategies for phenylketonuria. Mol Genet Metab. 2011;104(Suppl):9–25.18. Manual Triagem Neonatal Biológica- Manual Técnico – Ministério da Saúde 2016 BVSDocumento Elaborado porPaula Regla VargasMédica Endocrino PediatraCREMERS 14.695Responsável pelo Serviço de Fenilcetonúria do SRTN-RS/PNTN-MSEm resposta à Consulta Pública nº 16 / 2019 CONITECAbril 2019</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, Os pacientes com fenilcetonúria necessitam da Distribuição de formula de maneira continuaDistribuição de alimentos hipoproteico kuvan para todos responsivospois não basta diagnosticar tem que tratar pois estamos falando da vida e saúde dos pacientes	É muito triste e preocupante ficar sem fórmula não ter acesso aos alimentos hipoproteicos e saber que existe um medicamento que pode auxiliar numa melhor qualidade de vida para os pacientes responsivos e que a maioria não terá acesso mesmo sendo responsivos as decisões devem ser baseadas nas necessidades pois nós mães sabemos como é triste e doloroso ver nossos filhos com fome e correndo o risco de ter um retardo mental entre outras seqüelas q a doença causa sem um tratamento correto precisamos da fórmula com qualidade com entrega regular dos alimentos hipoproteicos pois a opção alimentar é muito limitada o q acaba deixando os pacientes com muita fome pois não temos os alimentos necessários p tratar nossos filhos precisamos que o Kuvan seja disponibilizado para todos os pacientes q respondem a medicação pois é injusto priva-los de ter uma melhor qualidade de vida um tratamento mais completo .Quem sofre com a fenilcetonuria sofre muito pois o medo do dia a dia nós corroe por dentro sabendo dos riscos que corremos por falta de um tratamento contínuo e adequado dentro das necessidades de cada paciente.	
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Gostaria que nossos fenil tivesse acesso ao kurvan tanto menino quanto meninas	Que a fórmula fosse distribuída com regularidade nosso filho dependem para ter um qialidade de vida melhor	
22/04/2019	Profissional de saúde	Regular	Sim, Em anexo.	Em anexo.	Clique aqui
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito ruim	Sim, O texto fala que deve ter adesão ao tratamento ,mas não garante o tratamento ao paciente .Nos artigos científicos que voces acrescentaram no relatorio fala que eles devem ter a formula ,os alimentos e o Cloridrato de Sapropterina ,mas não é isso que voces colocaram no texto .	Gostaria que esta Atualização estivesse contemplando os pacientes ,mas não esta ,pois ela não garante que os pacientes terão a formula ,não garante os alimentos para ajudar a adesão e tambem não garante o unico remedio disponivel no Brasil para um grupo de pacientes .	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
22/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Não	AS referencias estão desatualizadas, existem pesquisas recentes feitas aqui no Brasil que podem ser incluídas. Lista de alimentos tbem é confusa e não é clara e aplicável na prática clínica.	
22/04/2019	Profissional de saúde	Boa	Não		
22/04/2019	Profissional de saúde	Ruim	Sim, Infelizmente pelo protocolo novo apenas as gestantes e mulheres 3 meses antes da gestação poderão se beneficiar do Kuvan. Saúde pública no Brasil e Planejamento Familiar não existem, então vão continuar havendo casos graves de fenilcetonúria materna. Outro porém é que quando a mãe já se sabe gestante o bebê tem ao menos 6 semanas e está com o sistema nervoso central e cardiovascular formados, então esta alteração não trará qualquer benefício na prevenção sobre fenilcetonúria materna.	Além de apenas tentar (mas não resolver) evitar a fenilcetonúria materna, a nova política não ajuda os pacientes no tratamento e manutenção de níveis adequados de sua doença como deveria ser e o que acontece com as doenças metabólicas crônicas como o diabetes. Os pacientes, de ambos os sexos, devem receber o tratamento medicamentoso, desde que responsivos ao tratamento.	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	<p>Sim, Gostaria de incluir o direito de todos pacientes com responsividade de 30% ou maior tivesse o direito ao dicloridrato de sapropterina. O ponto que considera importante só as mulheres gestantes ou em período pericocepcional, isso é discriminatória, pois só considera as crianças que ainda irão nascer e não os seres humanos já existentes é que são responsivos e que muito poderia se beneficiar com o uso da medicação, diminuído assim alterações no SNC, pois isso ocorre de acordo com a literatura citada até os 12 anos e ainda prevenir características comportamentais, como depressão e hiperatividade e distúrbios da atenção. Essas características são observadas principalmente em crianças em idades escolares e adolescência, que chega nessa etapa da vida sem apreender a ler e nem escrever, passando por bullying na escola e sendo condenado a um adulto improdutivo, cada vez mais instrospectivo é depressivo, isso acontece na prática independente de sexo.</p>	<p>O período periconcepcional é determinado no protocolo por 3 meses antes da gestação, esse critério de inclusão é fajuto e mal elaborado, pois a maioria das mulheres, principalmente de classe social menos favorecidas, que são nosso público alvo no SUS NÃO PLANEJA gravidez, sem contar que existe aquelas que podem dizer que estão tentando engravidar para tomar a medicação e estarem usando de má fé e continue usando anticoncepcional, como controlar isso, se improfanáveis de saúde da família existe há anos e não consegue nem mesmo fazer uma simples, do ponto de vista econômica, suplementação de ácido fólico? Outro ponto a ser abordado é o diretório da fórmula de aminoácidos, na maioria dos estados elas faltam demais, problemas de desvios de verbas, é isso compromete todo o estado nutricional, psicológico desses pacientes, pois não tem como comprar nem mesmo alimentos hipoproteicos que são caros e imagine uma fórmula de aminoácidos. Com direito a medicação todos os pacientes responsividade positivo poderíamos até mesmo melhorar a dieta desses indivíduos, pois o dicloridrato de sapropterina também melhora a tolerância a esses alimentos de maneira significativa</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Profissional de saúde	Ruim	<p>Sim, Como profissional de saúde, acompanho crianças, adolescentes e adultos fenilcetonúricos e vejo a dificuldade que tem em seguir a dieta prescrita. E restringir o acesso à Sapropterina apenas às mulheres em fase pré-concepção me parece pouco eficaz, pois penso que o objetivo é promover saúde e qualidade de vida ao paciente. Enquanto ele estiver intra útero há a possibilidade dele nascer saudável. No entanto, durante seu desenvolvimento não há garantias de seu desenvolvimento saudável porque o que se observa no dia a dia é a dificuldade do paciente e suas famílias manterem seus nível de fenilalanina abaixo de 6 mg/dL. E começamos a perceber desde a tenra infância as angústias, ansiedade, irritabilidade e mesmo a depressão, a ponto de ouvir de crianças de 6, 7 anos que "prefiro morrer a viver comendo só isso". Desta forma, tanto os pacientes não aderem a dieta de forma adequada, muito menos sua família consegue controlá-los ou mesmo aderir a dieta, já que traz sofrimento psíquico e exclusão social. Então, gostaria de incluir meninos e meninas, homens e mulheres ao uso de dicloridrato de sapropterina, para oferecer maiores possibilidades ou ampliação de possibilidades na escolha dos alimentos, o que garantiria maior adesão ao tratamento e a manutenção da dieta, promovendo melhor resultado em longo prazo no que diz respeito ao crescimento, desenvolvimento, comportamento e cognição dos portadores de fenilcetonúria. Por que não dar direito às pessoas com fenilcetonúria de se desenvolverem em todo seu potencial? Por que restringir a proteção e os direitos a saúde somente ao feto e não as demais fases do desenvolvimento? E o direito a assistência e a saúde integral?</p>	Não	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Empresa	Boa	<p>Sim, À COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SUS Danone Nutricia, Divisão de Nutrição Especializada do Grupo Danone, gostaria de parabenizar a respectiva Comissão pela atualização do Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) sobre a incorporação do Kuvan (Dicloridrato de Sapropterina) no tratamento da Fenilcetonúria, e atualizações quanto as recomendações nutricionais do uso de fórmula de aminoácidos e ingestão proteica. A fenilcetonúria é uma doença caracterizada por deficiência ou ausência da atividade da enzima fenilalanina-hidroxilase, comprometendo a conversão do aminoácido fenilalanina em tirosina. Como consequência, ocorre acúmulo de fenilalanina no sangue e em outros tecidos e deficiência de tirosina.1-7 Além do efeito neurotóxico, a fenilalanina em excesso leva a um desequilíbrio no balanço de aminoácidos, promovendo redução da concentração cerebral de tirosina e outros aminoácidos. Como consequência, há comprometimento da síntese proteica cerebral, redução da produção de serotonina, dopamina, noradrenalina, adrenalina e melatonina. Em conjunto, estas alterações metabólicas podem colaborar para a disfunção cognitiva e patologia neurológica, comprometendo o crescimento cerebral, a mielinização e o desenvolvimento sináptico e dendrítico. A falta de diagnóstico e tratamento precoces leva a deficiência mental irreversível. 1,5-90 tratamento requer a realização de dieta a base de alimentos com baixo teor de fenilalanina, complementada com uma fórmula metabólica (isenta ou com concentração muito baixa de fenilalanina). Estas fórmulas, ingeridas em conjunto com alimentos naturais com baixo teor de fenilalanina, devem contribuir para atingir as necessidades diárias de aminoácidos e micronutrientes, prevenindo tanto a elevação dos níveis séricos de fenilalanina, quanto sua deficiência.1-7,9 As fórmulas metabólicas devem conter quantidades adequadas de aminoácidos, vitaminas, minerais e oligoelementos para as diferentes faixas etárias e são recomendadas para todos, independentemente da idade. 1-7,10 Assim, as recomendações para a terapia nutricional incluem a</p>		Clique aqui

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>seleção de fórmulas metabólicas adequadas, monitoramento de indicadores nutricionais e clínicos, revisão e ajuste periódico da dieta, prevenção de deficiências nutricionais e instituição de estratégias para promover a adesão ao tratamento.5A seguir são apresentadas sugestões para revisão de três aspectos da proposta de Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da Fenilcetonúria (Consulta Pública CONITEC nº 16/2019): 1. Descrição das fórmulas metabólicas, 2. Adesão ao tratamento e 3. Recomendações para ingestão diária de proteína total e da fórmula metabólica.</p> <p>DESCRIPÇÃO DAS FÓRMULAS METABÓLICASAs fórmulas metabólicas são descritas à página 14 como “As fórmulas são medicamentos que devem conter as quantidades recomendadas de vitaminas e sais minerais adequadas à faixa etária do paciente, ou seja, devem seguir as recomendações vigentes da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa)” e à página 16, como: “Os aminoácidos essenciais, as vitaminas e os sais minerais são administrados via fórmulas metabólicas, normalmente apresentadas em pó e diluídas em líquidos. São misturas de aminoácidos sintéticos isentas de fenilalanina e acrescidas dos elementos supracitados para suprir as necessidades nutricionais das diferentes faixas etárias”. Porém, as fórmulas não são medicamentos, e sim alimentos. São responsáveis por fornecer no mínimo 75% das necessidades diárias de proteínas, vitaminas, minerais e oligoelementos. Assim, é fundamental que tenham adequado perfil de aminoácidos para promoção da síntese proteica e de neurotransmissores, além de quantidades adequadas de tirosina, para prevenção de sua deficiência. As fórmulas devem conter todas as vitaminas, minerais e oligoelementos, em quantidades adequadas para as diferentes faixas etárias, considerando-se as recomendações para ingestão diária (RDA, Dietary Reference Intakes),1-7,9,10 visto que as IDRs (Resolução RDC nº 269, de 22 de setembro de 2005 - regulamento Técnico sobre a Ingestão Diária Recomendada (IDR) de Proteína, Vitaminas e Minerais) foram desenvolvidas para fins de rotulagem, e não para direcionar a avaliação</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>da ingestão alimentar e prescrição dietética. O perfil de aminoácidos das fórmulas tem papel crítico na promoção do crescimento, síntese do tecido cerebral, controle da fenilalanina sérica e produção de neurotransmissores.^{6,9} De acordo com a capacidade humana de biossíntese, os aminoácidos podem ser classificados em:^{9,11}</p> <ul style="list-style-type: none"> • Aminoácidos não essenciais: podem ser produzidos pelo corpo humano, a partir de outros aminoácidos ou nitrogênio. • Aminoácidos essenciais: devem ser fornecidos pela dieta, pois o corpo humano é incapaz de sintetizá-los. • Aminoácidos condicionalmente essenciais: essenciais em determinadas condições fisiológicas ou fisiopatológicas. Exemplos: arginina e cisteína são essenciais em crianças em crescimento; pessoas com fenilcetonúria têm a capacidade de síntese da tirosina limitada ou nula, portanto é considerada essencial, devendo ser fornecida pela dieta. Como as proteínas são codificadas geneticamente, sua biossíntese depende da presença simultânea de todos os aminoácidos essenciais em proporção adequada. A redução da concentração de um ou mais aminoácidos essenciais limita o aproveitamento dos demais para a codificação das proteínas, comprometendo a síntese proteica.^{9,13} Além deste papel, aminoácidos como glutamina, triptofano e tirosina são precursores de neurotransmissores.⁹ A barreira hematoencefálica protege o cérebro de flutuações dos níveis sanguíneos de hormônios, nutrientes e metabólitos e provê o ambiente químico estável necessário aos delicados processos neurológicos. Essa barreira contém transportadores que regulam a passagem de moléculas específicas. A concentração de aminoácidos no cérebro é aproximadamente dez vezes menor que na circulação e é determinada pelo transporte controlado de aminoácidos neutros através da barreira.⁹ LAT 1 é um transportador que carrega os aminoácidos neutros (tirosina, triptofano, treonina, metionina, valina, isoleucina, leucina e histidina) para o tecido cerebral. A fenilalanina é o aminoácido com maior afinidade pelo LAT 1, de forma que níveis elevados de fenilalanina sérica praticamente bloqueiam 		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>a entrada dos outros aminoácidos neutros, reduzindo a síntese cerebral de proteínas e neurotransmissores.^{5,9,12,13} Assim, a composição de aminoácidos neutros nas fórmulas metabólicas deve ser cuidadosamente balanceada. Tirosina e triptofano devem ser incluídos em elevadas quantidades para promover a síntese adequada de neurotransmissores. Três mecanismos associados à administração de aminoácidos neutros foram confirmados em modelo experimental: a suplementação com aminoácidos neutros reduziu os níveis cerebrais de fenilalanina e aumentou dos outros aminoácidos neutros e de neurotransmissores.^{9,14} Considerando-se esses aspectos e que a fórmula metabólica é a principal fonte proteica para os indivíduos com fenilcetonúria, sua descrição no protocolo clínico não deveria limitar-se à restrição de fenilalanina e adição de vitaminas e minerais. Seu perfil de aminoácidos tem papel relevante na prevenção dos sintomas e sequelas. Se a fórmula conter quantidade insuficiente de ao menos um aminoácido essencial, a síntese proteica será limitada.^{9,11} No caso da tirosina, a qual é adquirida basicamente através da fórmula, sua baixa concentração pode afetar a produção de neurotransmissores, com efeitos neurológicos e cognitivos.^{1,2,5} O efeito positivo dos aminoácidos neutros na competição com a fenilalanina pelos transportadores da barreira hematoencefálica pode ser comprometido se estes estiverem presentes em baixas quantidades.⁹ Atualmente não existe no país uma legislação que determine o padrão de identidade e qualidade das fórmulas metabólicas, as quais são dispensadas de registro pela ANVISA, ou seja, podem ser comercializadas e consumidas quinze dias após a protocolização do Comunicado de Início de Fabricação ou Importação. Assim, uma descrição mais detalhada de sua importância e composição no PCDT da Fenilcetonúria pode nortear fabricantes quanto ao desenvolvimento de melhores produtos e os compradores das secretarias de estado para melhor avaliação das fórmulas a serem adquiridas para distribuição aos pacientes da Triagem Neonatal. ADESÃO</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>AO TRATAMENTOÀ página 368 do PCDT vigente1 há um parágrafo que chama a atenção para a importância da disponibilidade de fórmulas em apresentações diferentes, com potencial de promover maior adesão ao tratamento: “Estas misturas possuem odor e paladar desagradáveis, e sua ingestão, contrariando as orientações, geralmente é feita de uma vez só, prejudicando sua utilização biológica e aumentando os efeitos adversos (náuseas, vômitos, tonturas, diarreia). A qualidade de vida sob esta dieta fica comprometida, e a adesão ao tratamento diminui à medida que o paciente cresce. No mercado estão disponíveis várias formulações que se diferenciam pelo teor calórico, pela adição de gordura e carboidratos e, principalmente, pela especificação etária. Embora sejam de fácil prescrição, são produtos caros e resultam numa dieta pouco palatável e monótona. Um primeiro estudo randomizado controlado cruzado foi realizado com um substituto proteico líquido pronto para ser ingerido. Sua resposta foi eficaz, melhorando a adesão e a independência de adolescentes e adultos. Alguns substitutos proteicos em cápsulas, pequenas barras e sachês com gosto e cheiro de frutas mais palatáveis já são oferecidos em lojas especializadas, com melhor aceitação do que as fórmulas tradicionais.” A importância destes produtos com sabor e adesão melhores geralmente é enfatizada nas publicações e diretrizes relacionadas à fenilcetonúria.6,9 Assim, sugere-se que este trecho seja mantido no novo PCDT, abrindo a possibilidade para que fabricantes e importadores invistam no desenvolvimento de alternativas com melhor adesão.1. RECOMENDAÇÕES PARA INGESTÃO DIÁRIA DE PROTEÍNA TOTAL E DA FÓRMULA METABÓLICAAs recomendações para ingestão de proteína total e da fórmula metabólica são apresentadas à página 14: “A fórmula isenta de fenilalanina é recomendada para todos os pacientes em todas as idades, e a quantidade prescrita varia conforme a idade e peso. Em geral, a fórmula supre de 50% a 85% do consumo proteico total” e no quadro da página 21, a seguir copiado: Na proposta de atualização do PCDT da</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Fenilcetonúria, a previsão de fornecimento de proteína total e proteína da fórmula metabólica diminuiu em comparação às recomendações estabelecidas à página 369 do PCDT vigente¹. O quadro a seguir compara o PCDT e diretriz tradicionalmente utilizados no Brasil^{1,2} e países europeus¹⁵, recomendações recentemente estabelecidas por um grupo de autores dos Estados Unidos⁴ e a proposta de atualização do PCDT da fenilcetonúria (Consulta Pública CONITEC nº 16/2019). Quadro 1. Recomendações para ingestão diária de proteína para indivíduos com fenilcetonúria</p> <p>Faixa etária PCDT da Fenilcetonúria vigente¹, Protocolo Brasileiro de Dietas - Erros Inatos do Metabolismo² e recomendação tradicionalmente adotada na Europa (MRC 1993)¹⁵* Diretriz americana (2016)⁴ Consulta Pública 16/ 2019</p> <p>Proteína total</p> <p>Proteína da fórmula</p> <p>Proteína total</p> <p>Proteína da fórmula</p> <p>0<3 meses</p> <p>3,2,5</p> <p>2,5 – 3,0g/kg</p> <p>1,9 – 2,6g/kg</p> <p>2,5 – 3,0g/kg</p> <p>1,25 – 2,5g/kg</p> <p>3<6 meses</p> <p>3,2,5</p> <p>2,0 – 3,0g/kg</p> <p>1,5 – 2,6g/kg</p> <p>2,0 – 3,0g/kg</p> <p>1 – 2,5g/kg</p> <p>6<12 meses</p> <p>3,2,5</p> <p>2,0 – 2,5g/kg</p> <p>1,5 – 2,2g/kg</p> <p>2,0 – 2,5g/kg</p> <p>1 – 2,1g/kg</p> <p>1-2 anos</p> <p>3,2,5</p> <p>1,5 – 2,1g/kg</p> <p>1,2 – 1,8g/kg</p> <p>1,5 – 2,1g/kg</p> <p>1,2 – 1,8g/kg</p> <p>3-4 anos</p> <p>2 – 2,5</p> <p>1,7</p> <p>1,5 – 2,1g/kg</p> <p>1,2 – 1,8g/kg</p> <p>1,5 – 2,1g/kg</p> <p>0,75 – 1,8g/kg</p> <p>7-10 anos</p> <p>2 – 2,5</p> <p>1,7</p> <p>120 – 140% da DRI</p> <p>75 – 85% da proteína total</p> <p>120 – 140% da DRI</p> <p>60 - 120% da DRI</p> <p>11-14 anos</p> <p>1,5</p> <p>1,25</p> <p>120 – 140% da DRI</p> <p>75 – 85% da proteína total</p> <p>120 – 140% da DRI</p> <p>60 - 120% da DRI</p> <p>>14 anos e adultos</p> <p>1,0,8</p> <p>120 – 140% da DRI</p> <p>75 – 85% da proteína total</p> <p>120 – 140% da DRI</p> <p>60 - 120% da DRI</p> <p>Gestantes e lactantes</p> <p>8805;70g/dia</p> <p>8805;70g/dia</p> <p>8805;52,5 – 59,5g/dia</p> <p>8805;70g/dia</p> <p>8805;35 – 60g/dia</p> <p>*A maior parte dos países europeus prescrevem dietas contendo aminoácidos/proteína total entre 2 e 3g/kg de 0-1 ano, 1,5-2,0g/kg para crianças de 1-10 anos e 1g/kg para pessoas >10 anos.⁶**A proteína da fórmula deve corresponder a 75-85% da ingestão proteica total.^{3,4}A referência nº 54, utilizada para sustentar a nova recomendação de proteína apresentada na proposta da</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Consulta Pública nº16/2019, remete a um website americano (https://southeastgenetics.org/ngp/guidelines.php/90/PKU%20Nutrition%20Guidelines/Version%201.12). Este portal baseia-se em diretriz publicada por Singh et al (2016).⁴ No entanto, na publicação desta diretriz disponível na Revista Molecular Genetics and Metabolism, recomenda-se que a fórmula forneça de 75-85% das necessidades diárias de proteínas, e não 50 a 85%, conforme indicado no website e na proposta de atualização do protocolo clínico. Na fenilcetonúria, como a maior parte da oferta proteica é fornecida por aminoácidos, as diversas diretrizes recomendam que a ingestão total de proteína seja maior do que para indivíduos saudáveis. Se quantidades inadequadas de aminoácidos são fornecidas, estes passam a ser limitantes para a síntese proteica e o indivíduo entra em catabolismo. Durante o catabolismo, a fenilalanina não apenas deixa de ser utilizada para síntese proteica, como é liberada dos tecidos catabolizados, aumentando ainda mais seus níveis sanguíneos. Assim, a oferta adequada de aminoácidos reduz a concentração de fenilalanina sérica.⁶ Esta necessidade aumentada de proteína pode ser resultante da rápida absorção dos aminoácidos e possivelmente devido a um maior catabolismo associado à patologia. Poucos estudos avaliaram esta última hipótese. Van Rijn et al¹⁶ não encontrou diferença no catabolismo proteico entre adultos com fenilcetonúria e controles saudáveis. Turki et al¹⁷ avaliaram a oxidação de aminoácidos em quatro pacientes entre 9 e 18 anos e constataram que suas necessidades proteicas eram de 1,85g/kg/dia, consideravelmente superiores às recomendações para crianças e adolescentes saudáveis¹⁰ e maiores que as recomendações para crianças com fenilcetonúria.^{3,4,6} Isto pode ser reflexo de diferenças metodológicas entre os antigos estudos de balanço de nitrogênio que sustentaram essas diretrizes e os novos métodos mais sensíveis. Em lactentes, Acosta PB et al (1994) verificaram que a ingestão de proteína 24% maior que as recomendações para lactentes saudáveis associou-se a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>melhor tolerância à fenilalanina e crescimento, em comparação à ingestão 9% acima.¹⁸Adicionalmente, em um estudo randomizado e cruzado que avaliou 25 crianças entre 2 e 10 anos de idade durante 6 semanas, a administração de maiores quantidades de proteína da fórmula metabólica associou-se com melhor controle da fenilalanina sérica. A oferta de 2,0g de proteína/kg peso resultou em níveis médios de fenilalanina 301 $\mu\text{mol/l}$ menores em jejum (antes do desjejum) e 337 $\mu\text{mol/l}$ menores a noite ($p<0,001$), em comparação aos níveis observados quando as crianças consumiram 1,2g de proteína/kg peso.¹⁹ Jani et al (2017) verificaram que a quantidade consumida de proteína da fórmula apresentou correlação positiva ($r_s=0.38$, $p=0.040$) com o ganho de massa magra. Ou seja, quanto maior a oferta da fórmula, maior o ganho em massa magra. Este resultado não foi observado nos adultos avaliados. Os autores concluíram que, em crianças, a ingestão de proteína total maximizada com a fórmula metabólica deve ser encorajada para promover ganho de massa magra.²⁰ A oferta de maior quantidade de proteína também minimiza distúrbios do fluxo de aminoácidos na barreira hematoencefálica.²¹ Quaisquer que sejam os mecanismos, as evidências existentes justificam a oferta de maiores quantidades de aminoácidos em comparação a indivíduos saudáveis. Recente diretriz europeia sugere a oferta de 140% da proteína recomendada para indivíduos saudáveis (20% a mais para compensar a perda devido à rápida oxidação e 20% para otimizar o efeito dos aminoácidos no controle da fenilalanina sérica).⁶ Outro aspecto a destacar refere-se à base para determinação das recomendações para ingestão de proteína na fenilcetonúria. Tradicionalmente as diretrizes baseavam-se nas recomendações de ingestão proteica da FAO/OMS/ONU 1985. No entanto, em 2007 a FAO/OMS/ONU reduziu os valores recomendados (em 25-27% para lactentes, 17-21% para crianças de 1-5 anos, em 8 a 13% para crianças de 6-10 anos).^{6,22} A nova diretriz europeia pontua que como não foram realizados estudos para avaliar o crescimento em pacientes com fenilcetonúria recebendo</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>quantidades tão baixas de proteína, esses valores não devem ser usados como referência até que sua segurança seja demonstrada em ensaios clínicos.⁶ A recomendação americana utilizada como única base na proposta de atualização do protocolo clínico difere das demais ao sugerir menores quantidades de proteína. Porém, não apresenta estudos que demonstrem segurança e vantagens desta redução em pessoas com fenilcetonúria. Comparando as quantidades de proteína que as crianças vêm recebendo atualmente e a recomendação proposta na Consulta Pública, a ingestão de proteína total chega a cair à metade e pode ultrapassar essa redução para a proteína da fórmula. Como será o impacto para os pacientes que durante a vida inteira vinham consumindo quantidades diferentes? Outro aspecto de elevada relevância é que a redução da ingestão de proteína da fórmula metabólica implicará em redução da ingestão de vitaminas, minerais e oligoelementos. Para alguns micronutrientes, a fórmula fornece praticamente 100% das necessidades diárias. Essa redução drástica poderá aumentar a frequência de deficiências nutricionais, osteopenia e osteoporose; problemas que já são frequentes no Brasil e em outros países.²³⁻²⁸ Assim, considerando a falta de evidências que suportem a segurança e eficácia da oferta de menores quantidades de proteínas total e da fórmula para pessoas com fenilcetonúria, assim como de vitaminas, minerais e oligoelementos; sugere-se que sejam mantidas as recomendações para ingestão diária de proteína total e da fórmula do PCDT vigente¹. Agradecemos a CONITEC pela abertura de consulta pública. Atenciosamente, Danone Nutricia</p> <p>Referências¹. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas. Fenilcetonúria. Portaria SAS/MS nº 1.307, de 22 de novembro de 2013.² MARTINS, AM. Protocolo Brasileiro de Dietas – erros inatos do metabolismo. São Paulo: Segmento Farma, 2006, 120p.³ Vockley J, Andersson HC, Antshel KM, Braverman NE, Burton BK, Frazier DM, Mitchell J, Smith WE, Thompson BH, Berry SA; American College of Medical Genetics and Genomics Therapeutics Committee. Phenylalanine hydroxylase deficiency:</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>diagnosis and management guideline. Genet Med. 2014 Feb;16(2):188-200.4. Singh RH, Cunningham AC, Mofidi S, Douglas TD, Frazier DM, Hook DG, Jeffers L, McCune H, Moseley KD, Ogata B, Pendyal S, Skrabal J, Splett PL, Stembridge A, Wessel A, Rohr F. Updated, web-based nutrition management guideline for PKU: An evidence and consensus based approach. Mol Genet Metab. 2016 Jun;118(2):72-83.5. Singh RH, Rohr F, Frazier D, Cunningham A, Mofidi S, Ogata B, Splett PL, Moseley K, Huntington K, Acosta PB, Vockley J, Van Calcar SC. Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency. Genet Med. 2014 Feb;16(2):121-31. 6. van Wegberg AMJ, MacDonald A, Ahring K, Bélanger-Quintana A, Blau N, Bosch AM, Burlina A, Campistol J, Feillet F, Gi&#380;ewska M, Huijbregts SC, Kearney S, Leuzzi V, Maillot F, Muntau AC, van Rijn M, Trefz F, Walter JH, van Spronsen FJ. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. Orphanet J Rare Dis. 2017 Oct 12;12(1):162. 7. Feillet F, van Spronsen FJ, MacDonald A, Trefz FK, Demirkol M, Giovannini M, Bélanger-Quintana A, Blau N. Challenges and pitfalls in the management of phenylketonuria. Pediatrics. 2010 Aug;126(2):333-41.8. Schuck PF, Malgarin F, Cararo JH, Cardoso F, Streck EL, Ferreira GC. Phenylketonuria Pathophysiology: on the Role of Metabolic Alterations. Aging Dis. 2015 Oct 1;6(5):390-9.9. MacDonald A, Singh RH, Rocha JC, van Spronsen FJ. Optimising amino acid absorption: essential to improve nitrogen balance and metabolic control in phenylketonuria. Nutr Res Rev. 2018 Oct 4:1-9. 10. Food and Nutritional Board, Institute of Medicine. Dietary Reference Intakes. www.nap.edu11. Silva ACC, Frota KMG, Arêas JAG. São Paulo: ILSI BRASIL – International Life Sciences Institute do Brasil, 2012. – (Série de publicações ILSI Brasil: funções plenamente reconhecidas de nutrientes; 20).12. de Groot MJ, Hoeksma M, Reijngoud DJ, de Valk HW, Paans AM, Sauer PJ, van Spronsen FJ. Phenylketonuria: reduced tyrosine brain influx relates to reduced cerebral protein synthesis. Orphanet J Rare Dis. 2013 Sep 4;8:133.13. de Groot MJ, Sijens PE, Reijngoud DJ, Paans AM, van</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>Spronsen FJ. Phenylketonuria: brain phenylalanine concentrations relate inversely to cerebral protein synthesis. <i>J Cereb Blood Flow Metab.</i> 2015 Feb;35(2):200-5.14. van Vliet D, Bruinenberg VM, Mazzola PN, van Faassen MH, de Blaauw P, Pascucci T, Puglisi-Allegra S, Kema IP, Heiner-Fokkema MR, van der Zee EA, van Spronsen FJ. Therapeutic brain modulation with targeted large neutral amino acid supplements in the Pah-enu2 phenylketonuria mouse model. <i>Am J Clin Nutr.</i> 2016 Nov;104(5):1292-1300. 15. Medical Research Council Working Party on Phenylketonuria. Recommendations on the dietary management of phenylketonuria. <i>Arch Dis Child.</i> 1993;68:426&#8722;7.16. van Rijn M, Hoeksma M, Sauer P, Szczerbak B, Gross M, Reijngoud DJ, van Spronsen F. Protein metabolism in adult patients with phenylketonuria. <i>Nutrition.</i> 2007 Jun;23(6):445-53.17. Turki A, Ueda K, Cheng B, Giezen A, Salvarinova R, Stockler-Ipsiroglu S, Elango R. The Indicator Amino Acid Oxidation Method with the Use of L-[1-13C] Leucine Suggests a Higher than Currently Recommended Protein Requirement in Children with Phenylketonuria. <i>J Nutr.</i> 2017 Feb;147(2):211-217.18. Acosta PB, Yannicelli S. Protein intake affects phenylalanine requirements and growth of infants with phenylketonuria. <i>Acta Paediatr.</i> 1994;83(Suppl 407):66&#8722;7.19. MacDonald A, Chakrapani A, Hendriksz C, Daly A, Davies P, Asplin D, Hall K, Booth IW. Protein substitute dosage in PKU: how much do young patients need? <i>Arch Dis Child.</i> 2006;91:588&#8722;93.20. Jani R, Coakley K, Douglas T, Singh R. Protein intake and physical activity are associated with body composition in individuals with phenylalanine hydroxylase deficiency, <i>Mol Genet Metab.</i> 2017 Jun;121(2):104-110.21. Pratt OE. A new approach to the treatment of phenylketonuria. <i>J Ment Defic Res.</i> 1980;24(3):203&#8722;17.22. FAO/WHO/UNU. Protein and amino acid requirements in human nutrition: report of a joint FAO/WHO/UNU expert consultation. WHO technical report series no. 935, 2007.23. Parra GAM, Singh RH, Cetinyurek-Yavuz A, Kuhn M MacDonald A. Status of nutrients important in brain function in</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Regular	Sim, Necessidade de distribuição regular da fórmula de aminoácidos necessária no tratamento em todos os estados ;Distribuição de alimentos hipoproteicos específicos para o tratamento via SUS como acontece nos países da Europa ;Remédio kuvam para meninas e meninos	Mais políticas públicas destinadas às doenças raras	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Profissional de saúde	Muito ruim	<p>Sim, O ponto de corte deveria ser revisto para valor superior a 8mg/dl e não superiores a 10mg/dl, ou 3 valores consecutivos acima de 6mg/dl. Dado o risco potencial de consequências neurocognitivas, o tratamento de crianças com níveis sustentados de PHE no sangue > 360 µmol / l (6mg/dl) é recomendado após a revisão na literatura. Para cada aumento de 1,7 mg/dL nos níveis sanguíneos de fenilalanina, houve redução de 1,3 a 3,9 pontos no QI em pacientes com FNC tratados precocemente, com níveis de fenilalanina acima de 6,5 mg/dL a 12,5 mg/dL, mostrando que o cérebro continua suscetível à neurotoxicidade da fenilalanina. Sobre o guia dietético para fenilcetonúria não concordo que o leite de arroz e os suco de frutas possam ser utilizados de forma livre, na prática, estes alimentos aumentam muito a fenilalanina em pacientes com fenilcetonúria clássica devido a restrição severa de fenilalanina na dieta (< 20mg/kg/dia), deste modo, deveriam ser utilizados como quantidade controlada. Em relação ao dicloridrato de sapropterina a dose indicada de dicloridrato de sapropterina é de 10 a 20mg/kg de peso corporal, em dose única diária e não de 10mg/kg/dia. O uso do dicloridrato de sapropterina deve ser dirigido aos pacientes respondedores para melhorar o desenvolvimento cognitivo e manter o pacientes livre de descompensações metabólicas que aumentam os riscos de doenças neurológicas tais como TEA , TDAH, agressividade e outras alterações de comportamento presentes na descompensação que na prática clínica vivenciamos. As gestantes não são o grupo de pacientes com maior necessidade e urgência clínica, pois medicamento não tem indicação precisa para este grupo. Feillet et al(2014) em estudo relataram dois eventos adversos graves durante 8 gestações , os pesquisadores tiveram dificuldade em avaliar a relação entre a terapia com o dicloridrato de sapropterina e os eventos adversos graves, hemorragia periparto e a ocorrência de Síndrome de Potter. Desta forma, são necessários mais estudos, a indicação mais coerente do dicloridrato de sapropterina são para os pacientes definidos como responsivos , independente de ser</p>	<p>Solicito que a Conitec reveja este PCDT e realiza antes de sua aprovação uma reunião com Centros de referência de tratamento de Fenilcetonúria para uma abordagem mais humana e condizente com a realidade do Brasil.</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>homem ou mulher, e no caso das mulheres que estejam em período periconcepcional ou gestando, se não houver o controle dietético satisfatório com um nutricionista experiente em fenilcetonúria, o uso do dicloridrato de sapropterina deve ser utilizado como possibilidade terapêutica. Em muitos casos na vivência clínica a dieta e o uso de fórmula metabólica hoje instituídos como tratamento no Brasil, para a maioria dos pacientes com FNC, mais efetivos e de menor custo que o dicloridrato de sapropterina mas, as vezes não é eficaz pois no Brasil não há disponibilidade muitas vezes do básico que são as fórmulas metabólicas e não temos disponíveis também alimentos hipoprotéicos e outras formas de apresentação das fórmulas de baixa palatabilidade e aceitação por parcela significativa dos pacientes. Os estudos com dicloridrato de sapropterina possuem um tamanho amostral pequeno, pois se trata de uma doença rara e a dificuldades no controle da dieta ou a flutuações na ingestão de fenilalanina ocorre pois cada organismo é único e os hábitos e a adesão a orientação dietética são variáveis como em qualquer outra doença, mas na FNC o não seguimento da dieta pode ser deletério e incapacitante. Em Brasília, a equipe do ambulatório de fenilcetonúria está testando a responsividade paulatinamente, em todos os pacientes, em um teste longo para avaliação dos respondedores tardios. Temos os seguintes dados: Foram coletadas 10 amostras em papel filtro de 12 pacientes em uso do medicamento por 28 dias, duas amostras basais e 02 semanais. O método de avaliação da fenilalanina foi a espectrometria de massas de tandem, utilizando valores de referência entre 2-6mg/dl e ponto de corte 1,0 mg/dl para aumento de aporte de Phe dietética. Foi iniciada Sapropterina após a segunda coleta basal, com dosagem de 10mg/kg. Após uma semana, houve aumento da dose para 20mg/kg. Os pacientes foram avaliados semanalmente quanto a tolerância ao fármaco, a Phe sanguínea e ingestão dietética de Phe. Os resultados preliminares desta pesquisa que ainda está em andamento foram que, todos os pacientes são fenilcetonúricos clássicos pela tolerância oral de Phe. A</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>variação de peso foi de $0,9 \pm 1,4$ kg. Dos participantes, 58% responderam à sapropterina, com média da Phe basal de $6,2 \pm 3,5$ mg/dl e a final de $4,4 \pm 2,1$ mg/dl. A média de redução da Phe dos respondedores foi de 38,1% e a do aumento da TYR foi de 7%, sendo que dos responsivos, 03 apresentaram redução da TYR em 20%. Não houve descontinuidade no uso da medicação por efeitos adversos, demonstrando boa tolerância do grupo estudado. Houve boa tolerância ao fármaco e média de resposta compatível com a literatura internacional. Alguns genótipos são preditivos de responsividade e a capacidade de resposta está associada com alelos específicos, assim é necessário um desdobramento deste estudo para melhorar a compreensão da FNC. O teste de 48 horas não é viável para a maioria dos centros no Brasil devido a necessidade de internação e /ou hospedagem dos pacientes. Em relação ao monitoramento da doença recomenda-se que a monitorização dos níveis séricos de fenilalanina e tirosina seja feita a cada semanalmente dias nos pacientes fenilcetonúricos de até 1 ano, devido ao uso do leite materno e a sua estimativa de consumo e quinzenalmente para pacientes entre 1-2 anos de idade e em gestantes. Para os demais pacientes, concordo que a recomendação é manter a monitorização mensalmente ao longo da vida. Em relação as deficiências de ferro e vitamina B12, devem ser monitoradas através de exames bioquímicos como ferritina, hemoglobina, vitamina D e cálcio semestralmente e não anualmente, para que os pacientes sejam tratados de forma célere conforme haja a necessidade de reposição. A realização de teste para avaliação dos aminoácidos devem ser realizadas a cada 3 meses no mínimo e não anualmente como sugere este documento, para que os valores críticos destes aminoácidos, se houver, sejam corrigidos com celeridade.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, As pessoas com fenilcetonuria merecem ter uma qualidade de vida, que o kurvan irá proporcionar. Como o governo não auxilia no tratamento, pois e necessários além da fórmula metabólica alimentos hipoproteicos no qual são caríssimos e não encontrado no Brasil. Quando se consegue que uma amigo envie para o Brasil, somos tributados em 60% em cima do valor do frete mais 60% em cima do valor da mercadoria, ficando inviável a compra, pois um macarrão de 500 gr fica em média 60 reais, além do governo não auxilia no tratamento todo, ainda cobra imposto altíssima em cima dessas alimentações especial, portando c uso do kurvan aumentaria a quantidade de alimentação q poderia ser ingeridas por portadores de fenilcetonuria, dando uma qualidade de vida melhor, tendo em vista que muitas das vezes ficam c fome, por m ter acesso a alimentação especial.		
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não		
22/04/2019	Especialista no tema do protocolo	Ruim	Sim, em anexo, o texto com sugestões de correção e dúvidas		Clique aqui
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Boa	Não	Que houvesse uma criação de uma lei específica garantindo esse direito aos pacientes, fazendo com que os estados garantissem esse compromisso de forma regular e ajudasse todas as famílias com pacientes diagnosticados com fenilcetonúria, fornecendo alimentos hipoproteicos específicos que são necessários na dieta para manter as taxas de fenilalanina. E por fim, o Kuvan para todos meninos e meninas.	
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Faz-se necessário um maior empenho por parte do poder público em oferecer uma alimentação específica aos portadores de fenilcetonúria, bem como disponibilizar a medicação Kuvan, além de não deixar faltar as formulas metabólicas que são tão essenciais ao correto desenvolvimento desses pacientes. Dessa forma, haveria um correto tratamento atuando na prevenção para evitar sequências provocadas pela doença acima especificada.	
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Sim, Distribuição de alimentos hipoproteicos Distribuição de formula de maneira continua Kuvan para todos responsivos		
22/04/2019	Profissional de saúde	Muito boa	Sim, Sapropterina deve ser um direito de acesso a todos os pacientes portadores de fenilcetonúria. Os níveis oscilantes de fenilalanina causam danos neurológicos irreversíveis aos pacientes.		Clique aqui
22/04/2019	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	Muito boa	Não	Distribuição de formula de maneira continua Distribuição de alimentos hipoproteicos Kuvan para todos responsivos	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Profissional de saúde	Regular	<p>Sim, Desde a publicação do primeiro PCDT da fenilcetonúria, em 2002, muitos estudos foram realizados, identificando impactos da doença e da dieta no crescimento, desenvolvimento, cognição e status de micronutrientes. Infelizmente, poucos foram ensaios foram realizados no Brasil, o que pode, para alguns desfechos, dificultar ou inviabilizar a extrapolação dos resultados para nossa população. Assim, sugiro revisão das orientações apresentadas a seguir. Item 8.1 Dieta restrita em fenilalanina, pág. 15 e 16 (Quadro 1) e trecho: “MacDonald e colaboradores⁴⁷ demonstraram que o uso livre de frutas e vegetais contendo 51 mg/100 g a 100 mg/100 g de fenilalanina não descompensa crianças com FNC e aumenta a tolerabilidade da dieta.” Comentários: a conclusão do estudo de Anita MacDonald e colaboradores (2003), mencionado no texto proposto pela Conitec à página 16, não foi simplesmente que a liberação do consumo dos vegetais com teor de fenilalanina entre 50<100mg/100g não descompensa crianças com FNC. A sugestão dos autores foi de liberar o consumo das frutas e vegetais com teor de fenilalanina <75mg/100g e de permitir o consumo de uma porção ao dia daqueles com teor de fenilalanina entre 75<100mg/100g, até que novos estudos demonstrassem a segurança da liberação deste segundo grupo. Após 2003, outros estudos foram conduzidos e a recomendação proposta de manter o controle da ingestão dos vegetais com teor de fenilalanina entre 75<100mg/100g manteve-se, como pode-se observar na diretriz europeia publicada em 2017 (van Wegberg AMJ et al, 2017): “There is evidence that fruits and vegetables (potatoes not tested) with a Phe content <75 mg/100 g of food do not elevate plasma Phe concentrations [276]. In addition, vegetables containing Phe between 76 and 100 mg/100 g of food do not increase plasma Phe concentrations when eaten in small portions.” Mas seria possível extrapolar, para nosso meio, os dados de estudos sobre liberação da ingestão de frutas e hortaliças realizados na Europa ou outros países? Nesses países o acesso e tipos de vegetais disponíveis, hábitos de preparo e consumo e, principalmente, o acesso aos</p>		Clique aqui

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>alimentos industrializados com baixo teor de proteína (massas, biscoitos, cereais matinais, pães, farinhas, etc) são diferentes do que se observa no Brasil. Nesses países há disponibilidade de grande variedade de alimentos industrializados com baixo teor de proteína.</p> <p>Levantamento realizado em 2014 (Pena MJ et al, 2015) verificou que a quantidade de alimentos disponíveis dessa categoria variou de 73 em Portugal a 256 na Itália. No Reino Unido e Alemanha (onde foram realizados estudos sobre a liberação do consumo de vegetais) haviam, respectivamente, 121 e 94 alimentos com baixo teor de proteína disponíveis. E qual seria a importância desses alimentos? A nova diretriz europeia (van Wegberg AMJ et al, 2017) descreve-os como: “Os alimentos com baixo teor de proteína são importantes para saciar o apetite e prover variedade na dieta. A disponibilidade desses alimentos é um item-chave no sucesso da aplicação da dieta na fenilcetonúria... Esses alimentos são importante fonte de energia, aumentam a variedade da dieta e ajudam na adesão ao tratamento... A energia fornecida por esses alimentos deve prover entre 35 e 50% das necessidades diárias em pessoas com fenilcetonúria clássica. Todos pacientes devem ter acesso a quantidades suficientes dos alimentos com baixo teor de proteína básicos (ex. pães, massas, cereais, farinhas, substituto de ovo e leite).” Estudo realizado na República Checa com 174 pacientes com fenilcetonúria, verificou que o consumo médio desses alimentos equivalia a 412g/dia e 1.330kcal/dia. Os principais tipos de alimentos consumidos eram farinha com baixo teor de proteína (~30% da ingestão de energia diária), massas (~18%), produtos de confeitaria (~15%) e doces (~10%). Mas a relação também incluía: cereais e substitutos de: arroz, leite, ovo, carne, queijo e de outros derivados do leite. A tabela copiada abaixo apresenta as quantidades médias dos alimentos consumidos (Mlcoch T et al, 2018). Assim, na Europa os pacientes podem consumir livremente não apenas os vegetais contendo <75mg de fenilalanina/100g, mas também os alimentos industrializados com baixo teor de proteína, os quais contêm menos fenilalanina que os vegetais e têm</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>contribuição significativa da ingestão diária de energia. No Brasil, no entanto, esses alimentos têm baixa disponibilidade (apenas um fornecedor), custo elevado para grande parte das famílias e não são subsidiados pelo governo; ou seja, são praticamente inacessíveis. Portanto, ao liberar o consumo de frutas e hortaliças, essas podem vir a ocupar o “espaço” que deveria ser ocupado pelos alimentos com baixo teor de proteína, com potencial aumento da ingestão diária de fenilalanina. Adicionalmente, vale considerar que os estudos que avaliaram o impacto da liberação de vegetais foram realizados com pacientes que já vinham em tratamento com prescrição de quantidades controladas desses alimentos (MacDonald A et al, 2003; Rohde C et al, 2012; Rohde C et al, 2014b; Rohde C et al, 2015). Liberar o consumo para pessoas que já criaram o hábito de consumo de frutas e hortaliças de forma controlada pode levar à ingestão de quantidades menores, em comparação a liberar o consumo desde a fase de introdução da alimentação complementar, aos 6 meses de vida. Assim, sugiro revisão do Quadro 1 às páginas 15 e 16 da Consulta Pública, não apenas quanto à liberação de frutas e hortaliças, mas também à de alimentos como leite de arroz e sucos de frutas (os quais não têm as quantidades de fenilalanina disponíveis na tabela da ANVISA) e leite de coco, cujo teor de fenilalanina varia de 11 a 66mg/100g. Alimentos industrializados com baixo teor de proteína: pesquisa realizada para verificar as práticas de tratamento da fenilcetonúria em 31 serviços de referência de 15 países europeus, constatou que em 59,4% dos serviços os alimentos com baixo teor de proteína são subsidiados pelo governo, em 12,5% pelas seguradoras privadas e 6,3% por comerciantes ou associações (Gizewska M et al, 2016). Como já mencionado, esses alimentos saciam a fome dos pacientes, contribuem para diversificar a dieta e melhorar a qualidade de vida e, conseqüentemente, para a adesão ao tratamento dietético (van Wegberg AMJ et al, 2017). A disponibilização pelo SUS desses alimentos poderia contribuir para a adesão ao tratamento não apenas das</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>mulheres responsivas ao cloridrato de sapropterina, as quais frequentemente têm quadro de fenilcetonúria mais leve, mas também daquelas com os quadros mais graves da doença. De fato, deveriam ser disponibilizados a pacientes de ambos os sexos e de todas as faixas etárias, como acontece em muitos países, afinal, “a disponibilidade desses alimentos é um item-chave no sucesso da aplicação da dieta na fenilcetonúria” (van Wegberg AMJ et al, 2017).Atualmente no Brasil há apenas um fornecedor que importa alimentos com baixo teor de proteína da marca Mevalia, eventualmente produtos de outras marcas são encontrados em lojas de alimentos importados e há serviços que produzem localmente e comercializam, como a loja Divina Dieta localizada na APAE de São Paulo (https://www.lojavirtualapaesp.com.br/departamento/113710/01/divina-dieta). No passado, outras empresas já produziram localmente (Vittafix) ou importaram (Nutriport), porém descontinuaram seus produtos por falta de demanda. O subsídio do SUS para fornecimento desses alimentos sem dúvidas encorajaria a concorrência, tanto para produção local quanto para importação. Assim, sugiro que a disponibilidade dos alimentos industrializados com baixo teor de proteína seja avaliada com maior profundidade, como uma estratégia para melhorar a adesão ao tratamento de todas as pacientes do sexo feminino em período periconcepcional e gestacional, ou mesmo de outros grupos com maior vulnerabilidade neurológica e nutricional, como crianças e adolescentes de ambos os sexos. Item 7. Serviço de referência, pág. 13. “Os pacientes identificados tardiamente (em fase sintomática, e não pela triagem neonatal) também devem ser encaminhados com urgência para serviços de referência, não obrigatoriamente para SRTN, a fim de que o tratamento seja iniciado na menor brevidade de tempo possível.” Comentário: sugiro retirar o trecho destacado em negrito, o qual não faz parte do PCDT publicado em 2013, visto que os SRTNs são os serviços habilitados pelo MS para fazer a triagem, diagnóstico e seguimento dos pacientes. Abrir a possibilidade de que o</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>encaminhamento possa ser feito a outros serviços pode colocar os pacientes em risco de serem inadequadamente acompanhados. Por outro lado, seria importante destacar que os SRTNs devem ter médico e nutricionista treinados para cobertura de férias e licenças da equipe fixa, visando o pronto atendimento dos pacientes recém-diagnosticados e a continuidade da assistência àqueles em tratamento. Item 8.2 Fórmula de aminoácidos isenta de fenilalanina, pág. 16: no PCDT de 2013 são mencionadas outras opções para as fórmulas de aminoácidos que promovem melhor adesão ao tratamento: “Um primeiro estudo randomizado controlado cruzado foi realizado com um substituto proteico líquido pronto para ser ingerido. Sua resposta foi eficaz, melhorando a adesão e a independência de adolescentes e adultos. Alguns substitutos proteicos em cápsulas, pequenas barras e sachês com gosto e cheiro de frutas mais palatáveis já são oferecidos em lojas especializadas, com melhor aceitação do que as fórmulas tradicionais.” Essas fórmulas com sabores contribuem para a adesão ao tratamento, assim como os produtos à base glicomacropéptido (GMP), uma proteína derivada da caseína que contém aproximadamente 1,5mg de fenilalanina/grama de proteína, com melhor sabor e aceitação que as fórmulas tradicionais (Vockley J et al, 2014; Singh RH et al, 2014; Singh RH et al, 2016; van Wegberg AMJ et al, 2017). Portanto, sugiro a manutenção do parágrafo do PCDT de 2013 que abordava a importância desse tipo de fórmula. Item 8.5 Fármaco e fórmula, págs. 14: “... a fórmula supre de 50% a 85% do consumo proteico total” e Quadro 2, pág. 21. No texto da Consulta Pública está sendo recomendada a ingestão diária de proteína em quantidade significativamente inferior às recomendações que vêm sendo utilizadas em nosso país desde a publicação do primeiro PCDT, em 2002. Além disso, é importante enfatizar que essa proposta se baseia nas informações disponíveis em um portal da internet. Esse sítio eletrônico tem elevado valor, no entanto, não é fiel à publicação da diretriz americana que teoricamente deveria ser sua base (Singh et al,</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>2016), por exemplo, quanto à sugestão do percentual de proteína que deve ser fornecido pela fórmula de aminoácidos. A tabela abaixo compara os valores do PCDT de 2013 e a proposta de atualização. Também foi incluída a recomendação da publicação mencionada, a fim de facilitar a comparação dos valores. Sabe-se que na fenilcetonúria as recomendações para ingestão protéica são maiores do que para a população em geral (Martins AM; 2006; Vockley J et al, 2014; Singh RH et al, 2014; Singh RH et al, 2016; van Wegberg AMJ et al, 2017; Turki A et al, 2017). A maior oferta protéica na forma da fórmula de aminoácidos contribui para a prevenção do catabolismo, melhor controle da fenilalanina sérica, maior ganho de massa magra em crianças e competição dos aminoácidos pelo transportador LAT 1 na membrana hematoencefálica, reduzindo o efeito deletério das elevadas concentrações séricas de fenilalanina e contribuindo para a síntese protéica cerebral e de neurotransmissores (Pratt OE, 1980; Acosta PB & Yannicelli S, 1994; MacDonald A et al, 2006; de Groot MJ et al, 2013; de Groot MJ et al, 2015; Jani R et al, 2017; MacDonald A et al, 2018). A nova diretriz europeia (van Wegberg AMJ et al, 2017) recomenda cautela na adoção das recomendações para ingestão diária de proteína baseadas recomendações mais recentes da OMS: "...the FAO/WHO/UNU 2007 has reduced the safe levels of protein intake (in infants under 1 year by approximately 25 to 27%, children 1–5 years by 17 to 21% and children 6–10 years by 8 to 13%) (Table 3) [202]. No studies have examined growth in PKU on this level of total protein intake so these requirements should not be used until there is published data to support such a low protein intake in PKU." Vide cópia da tabela 3 a seguir: A redução da recomendação para ingestão diária de proteína total e da fórmula impactarão diretamente na ingestão de vitaminas, minerais e oligoelementos. Esse fato não pode ser ignorado, visto que as fórmulas são responsáveis por fornecer aproximadamente 75 a 100% das necessidades diárias de micronutrientes. Recente revisão sistemática e metanálise que comparou o estado nutricional dos</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>micronutrientes importantes para o desenvolvimento e função cerebrais de pessoas com e sem fenilcetonúria, tem entre suas conclusões: “Compliance with the phe-restricted diet including the micronutrient fortified protein substitute (PS) is essential to ensure adequate micronutrient status” (Parra GAM et al, 2018). Assim, sugiro que as recomendações para ingestão diária de proteínas do PCDT de 2013 sejam mantidas, até que evidências mostrem a segurança da adoção de menores quantidades de proteína total e da fórmula de aminoácidos, tanto quanto a aspectos relacionados à ingestão de proteína (fenilalanina sérica, desenvolvimento neuromotor, cognição, tolerância à ingestão de proteína natural, crescimento e ganho ou manutenção da massa magra), quanto à ingestão de vitaminas, minerais e oligoelementos. Ácidos graxos A metanálise acima mencionada (Parra GAM et al, 2018) verificou nos pacientes com fenilcetonúria níveis séricos menores para DHA (p=0,0005), EPA (p=0,003) e colesterol (p<0,0001), em comparação com os controles saudáveis. Essas gorduras são componentes estruturais-chave das membranas do tecido cerebral. Em pacientes com fenilcetonúria há evidências que produtos resultantes da hiperfenilalaninemia podem inibir a síntese de DHA (Infante JP & Huszagh VA, 2001). Lohner S et al (2013) também identificaram níveis subótimos de ômega-3 em pacientes com fenilcetonúria. Com a publicação de várias evidências nos últimos 20 anos mostrando baixos níveis de DHA e EPA em pessoas com fenilcetonúria, as recomendações para ingestão desses nutrientes têm se modificado e os mesmos foram adicionados a algumas fórmulas de aminoácidos (Parra GAM et al, 2018). Evidências mostram que a adição desses nutrientes à dieta através das fórmulas de aminoácidos ou suplementações específicas promovem níveis de DHA e EPA similares aos dos controles saudáveis (LaVoie SM et al, 2004; Htun P et al, 2015; Gramer G et al, 2016). Infelizmente, no Brasil ainda não há fórmulas de aminoácidos com adição desses nutrientes, porém há suplementos e óleos que contêm ômega-3. Assim, sugiro que seja considerada a</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>disponibilização via SUS de suplementos de DHA e EPA, quando fórmulas de aminoácidos suplementadas com esses nutrientes não forem disponíveis. Item 4.2 Critérios de inclusão para o dicloridrato de sapropterina, pág. 11: “Poderão fazer uso do dicloridrato de sapropterina todos os indivíduos do sexo feminino com diagnóstico de FNC clássica, FNC leve ou com HFA não FNC, desde que em período periconcepcional (definido como os três primeiros meses que antecedem as primeiras tentativas de concepção) ou durante a gestação (independentemente da idade gestacional de início, haja vista a possibilidade de gestação não planejada), e que tenham sido consideradas responsivas de acordo com teste de responsividade preconizado por este protocolo (item 8.3.1). Comentários: a eficácia e segurança do dicloridrato de sapropterina foram demonstradas em estudos realizados com crianças e adultos de ambos os sexos. A diretriz europeia mais recente sugere que todo paciente tem direito de ser submetido ao teste para avaliar a responsividade ao cloridrato de sapropterina (van Wegberg AMJ et al, 2017). Embora o elevado custo dessa droga não seja mencionado na consulta pública como uma das justificativas para a indicação exclusiva às mulheres em período periconcepcional e gestacional, provavelmente foi o principal fator considerado. No entanto, essa escolha não fere os princípios de igualdade de nossa legislação? No final das contas, toda mulher em idade fértil poderá dizer que planeja engravidar, e a droga seria disponibilizada a todas responsivas, porém a nenhum homem? Nos lares onde mais de um filho tem fenilcetonúria, como seria para os pais disponibilizar a droga para um e não para o(s) outro(s)? Haveria o risco de ocorrer divisão entre os irmãos, assim como vemos as mães dividindo o leite recebido nos programas de distribuição de leite a crianças de baixa renda? Quanto ao aspecto nutricional, é importante pontuar que o uso do cloridrato de sapropterina pode permitir a realização de dieta mais flexível, com redução da ingestão da fórmula de aminoácidos e, conseqüentemente, redução da ingestão de micronutrientes (Rohde C et al, 2014a; Thiele AG et</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>al, 2013; Brantley KD et al, 2018). Sugiro a inclusão de referência a esse aspecto no PCDT, a fim de evitar riscos nutricionais adicionais. O texto completo com as imagens encontra-se no anexo.ReferênciasAcosta PB, Yannicelli S. Protein intake affects phenylalanine requirements and growth of infants with phenylketonuria. Acta Paediatr. 1994;83(Suppl 407):66-72.Brantley KD et al. One-year follow-up of B vitamin and Iron status in patients with phenylketonuria provided tetrahydrobiopterin (BH4). Orphanet J Rare Dis. 2018 Oct 30;13(1):192.Gizewska M et al. Diagnostic and management practices for phenylketonuria in 19 countries of the South and Eastern European Region: survey results. Eur J Pediatr. 2016 Feb;175(2):261-72. Gramer G et al. Long-chain polyunsaturated fatty acid status in children, adolescents and adults with phenylketonuria. Prostaglandins Leukot Essent Fat Acids. 2016;109:52-7.de Groot MJ et al. Phenylketonuria: reduced tyrosine brain influx relates to reduced cerebral protein synthesis. Orphanet J Rare Dis. 2013 Sep 4;8:133.de Groot MJ et al. Phenylketonuria: brain phenylalanine concentrations relate inversely to cerebral protein synthesis. J Cereb Blood Flow Metab. 2015 Feb;35(2):200-5.Htun P, et al. Fish-free diet in patients with phenylketonuria is not associated with early atherosclerotic changes and enhanced platelet activation. PLoS One. 2015;10(8):e0135930.Infante JP, Huszagh VA. Impaired arachidonic (20:4n-6) and docosahexaenoic (22:6n-3) acid synthesis by phenylalanine metabolites as etiological factors in the neuropathology of phenylketonuria. Mol Genet Metab. 2001;72(3):185-98.Jani R et al. Protein intake and physical activity are associated with body composition in individuals with phenylalanine hydroxylase deficiency, Mol Genet Metab. 2017 Jun;121(2):104-110.LaVoie SM, Harding CO, Gillingham MB. Normal fatty acid concentrations in young children with phenylketonuria. Top Clin Nutr. 2009;24(4):333-40.Lohner S et al. Lower n-3 long-chain polyunsaturated fatty acid values in patients with phenylketonuria: a systematic review and</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
			<p>metaanalysis. Nutr Res. 2013;33(7):513–20. MacDonald A et al. Free use of fruits and vegetables in phenylketonuria. J Inher Metab Dis. 2003;26(4):327-38. MacDonald A et al. Protein substitute dosage in PKU: how much do young patients need? Arch Dis Child. 2006;91:588&#8722;93. MacDonald A, Singh RH, Rocha JC, van Spronsen FJ. Optimising amino acid absorption: essential to improve nitrogen balance and metabolic control in phenylketonuria. Nutr Res Rev. 2018 Oct 4:1-9. Martins AM. Protocolo Brasileiro de Dietas – erros inatos do metabolismo. São Paulo: Segmento Farma, 2006, 120p. Mlcoch T et al. Dietary patterns, cost and compliance with low-protein diet of phenylketonuria and other inherited metabolic diseases. Eur J Clin Nutr. 2018 Jan;72(1):87-92. Parra GAM, Singh RH, Cetinyurek-Yavuz A, Kuhn M MacDonald A. Status of nutrients important in brain function in phenylketonuria: a systematic review and meta-analysis. Orphanet J Rare Dis. 2018; 13:101. Pena MJ et al. Special low protein foods for phenylketonuria: availability in Europe and an examination of their nutritional profile. Orphanet J Rare Dis. 2015 Dec 22;10:162. Pratt OE. A new approach to the treatment of phenylketonuria. J Ment Defic Res. 1980;24(3):203&#8722;17. Rohde C et al. Unrestricted consumption of fruits and vegetables in phenylketonuria: no major impact on metabolic control. Eur J Clin Nutr. 2012 May;66(5):633-8. Rohde C et al. PKU patients on a relaxed diet may be at risk for micronutrient deficiencies. Eur J Clin Nutr. 2014a;68(1):119–24. Rohde C et al. Unrestricted fruits and vegetables in the PKU diet: a 1-year follow-up. Eur J Clin Nutr. 2014b Mar;68(3):401-3. Rohde C et al. Effect of dietary regime on metabolic control in phenylketonuria: Is exact calculation of phenylalanine intake really necessary? Mol Genet Metab Rep. 2015 Oct 22;5:36-41. Singh RH et al. Recommendations for the nutrition management of phenylalanine hydroxylase deficiency. Genet Med. 2014 Feb;16(2):121-31. Singh RH et al. Updated, web-based nutrition management guideline for PKU: An evidence and consensus based approach. Mol Genet Metab. 2016 Jun;118(2):72-83. Thiele AG et</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Profissional de Boa saúde		<p>al. Nutritional changes and micronutrient supply in patients with Phenylketonuria under therapy with Tetrahydrobiopterin (BH(4)). JIMD Rep. 2013;9:31–40.Turki A et al. The Indicator Amino Acid Oxidation Method with the Use of I-[1-13C] Leucine Suggests a Higher than Currently Recommended Protein Requirement in Children with Phenylketonuria. J Nutr. 2017 Feb;147(2):211-217.van Wegberg AMJ et al. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. Orphanet J Rare Dis. 2017 Oct 12;12(1):162. Vockley J et al. Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline. Genet Med. 2014 Feb;16(2):188-200.</p> <p>Sim, Gostaria de sugerir que o teste de reponsividade fosse extendido a outros pacientes pediátricos mas principalmente adultos de ambos os sexos. Sugiro incluir critérios específicos para esses subgrupos pacientes.</p>		

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
22/04/2019	Profissional de saúde	Muito ruim	<p>Sim, Primeiramente um aspecto importante que deve ser reavaliado nesse PCDT é que nenhum trabalho científico publicado discrimina que o uso do dicloridrato de sapropterina deve ser feito somente em mulheres e não nos homens, também não há em nenhum artigo da literatura que indique que há uma fase da vida preferencial ao uso do dicloridrato de sapropterina e muito menos não há nenhum estudo recomendando o uso em gestantes, porque simplesmente não existem estudos suficientes que demonstrem a segurança do uso dessa medicação durante a gestação, sendo considerado nível de evidencia C para uso em grávidas. Sem contar que no Brasil as gestações não costumam ser planejadas, então como advinhar que a paciente está em fase pré-concepcional? Outro contrassenso é que durante a gestação a mulher costuma apresentar uma série de sintomas como náusea, azia, vômitos, que correspondem justamente aos efeitos adversos mais frequentes do dicloridrato de sapropterina, então será que elas irão tolerar bem o uso dessa medicação durante a gestação? Outro ponto que vale a pena ressaltar é que o teste de responsividade ao dicloridrato de sapropterina recomendado, além de não abranger os pacientes respondedores tardios, é inviável em diversos serviços. Primeiro, para o paciente fazer as dosagens seriadas dos níveis de fenilalanina, como proposto, ou devem ser internados e alguns serviços de referência em Fenilcetonúria não têm estrutura para isso, ou os pacientes devem ter que permanecer o dia inteiro no serviço e retornar no dia seguinte também, o que requer custos com alimentação e transporte que nem os pacientes, nem os serviços podem arcar.</p>	<p>Acredito que a proposta de PCDT não contou com a participação de profissionais capacitados que trabalhem em Centros de Referência de Triagem Neonatal para Fenilcetonúria e que tenha ampla vivência no manejo dos pacientes fenilcetonúricos, já que tem pouco embasamento no que é preconizado em protocolos internacionais, denotando ser uma opinião completamente individual e subjetiva e não técnica. Considero importante que profissionais que atuem diretamente no diagnóstico, tratamento, seguimento de pacientes com Fenilcetonúria, de mais de um local do Brasil, sejam convidados a participar da elaboração desse tipo de protocolo, a fim de evitar vieses. A Fenilcetonúria apesar de ser uma doença rara, é de grande importância na saúde pública do Brasil e do mundo, sendo preconizada no teste de triagem neonatal e o não tratamento ou a falha no tratamento acarretam sérias consequências neurocognitivas aos afetados o que implica em baixo rendimento escolar e futuramente incapacidade funcional. A dieta apesar de ser a primeira forma de tratamento recomendada, não é 100% eficaz, principalmente pela má adesão dos pacientes por se tratar de uma alimentação altamente restritiva, que deve ser seguida rigorosamente, o que às vezes é muito difícil para os pacientes e para as famílias (Rohr et al, 2015; Goulart et al, 2017) Atualmente já existem outros tratamentos adjuvantes para a Fenilcetonúria que não podem ser ignorados e descartados, como o uso do dicloridrato de sapropterina. Outra forma de tratamento promissora, que está incipiente, será a reposição enzimática com o uso da Pegvaliase (Lopes et al, 2017). Para os profissionais que trabalham com pacientes</p>	Clique aqui

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				<p>com Fenilcetonúria, é sabido que o controle dos níveis de fenilalanina só com a dieta é um trabalho árduo e que em determinadas fases da vida como segunda infância, adolescência e adulto jovem, em homens e mulheres, é mais difícil pelo fato dos pacientes transgredirem a dieta. Nos pacientes respondedores há uma maior liberdade da dieta, possibilitando o controle dos níveis de fenilalanina, apesar do consumo de alimentos com maior teor de fenilalanina. Singh RH1, Quirk ME, Douglas TD, Brauchla MC. BH(4) therapy impacts the nutrition status and intake in children with phenylketonuria: 2-year follow-up. J Inher Metab Disease. 2010 Dec;33(6):689-95. doi: 10.1007/s10545-010-9224-1. Epub 2010 Oct 13. Além disso o uso do dicloridrato de sapropterina mantém os níveis de fenilalanina mais constantes, evitando as oscilações que são prejudiciais ao sistema nervoso central. O uso do dicloridrato de sapropterina nos respondedores significa manutenção dos níveis de fenilalanina, preservação de massa encefálica e QI (Zoe et al, 2017) Nos locais que já fizeram o teste com dicloridrato de sapropterina, pode ser atestado que além do controle dos níveis de fenilalanina, os pacientes responsivos relatam melhora na concentração ao desempenhar suas atividades diárias, como constatado no teste feito no Distrito Federal, em que foi aplicado um questionário de qualidade de vida nos pacientes testados. Vale ressaltar que o uso do dicloridrato de sapropterina como tratamento adjuvante da Fenilcetonúria, já é feito há mais de 10 anos em países da Europa e Estados Unidos e faz parte dos protocolos internacionais do tratamento dessa doença. C Vockley J, Andersson HC, Antshel KM, Braverman NE,</p>	

Dt. contrib.	Contribuiu como	O que você achou desta proposta de protocolo ou diretriz?	Você gostaria de alterar ou incluir alguma informação ao texto? Qual(is)	Gostaria de comentar sobre algum outro aspecto?	Referência
				Burton BK, Frazier DM, Mitchell J, Smith WE, Thompson BH, Berry SA; American College of Medical Genetics and Genomics Therapeutics Committee. Phenylalanine hydroxylase deficiency: diagnosis and management guideline. Available online. 2014. Accessed 2-25-19.	
