

UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE CEILÂNDIA
CURSO DE ENFERMAGEM

GLÁUCIA MOTA SOARES

**AMAMENTAÇÃO EXCLUSIVA NA FENILCETONÚRIA:
REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA**

BRASÍLIA-DF

2020

Autorizo a reprodução e divulgação total ou parcial deste trabalho, por qualquer meio convencional ou eletrônico, para fins de estudo e pesquisa, desde que citada a fonte.

Soares, Gláucia Mota

Amamentação Exclusiva na Fenilcetonúria: Revisão Integrativa da Literatura / Gláucia Mota Soares. - - Brasília, 2020.

X p.

Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) – Universidade de Brasília, Campus de Ceilândia, 2020. Inclui bibliografia.

Orientação: Profa. Dra. Laiane Medeiros Ribeiro.

1. Fenilcetonúria. 2. Amamentação. 3. Enfermagem.

**AMAMENTAÇÃO EXCLUSIVA NA FENILCETONÚRIA:
REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA**

Projeto apresentado à disciplina Trabalho de Conclusão de Curso em Enfermagem 2 como requisito parcial para obtenção do título de enfermeira da Faculdade de Ceilândia, Universidade de Brasília.

Orientadora: Prof.^a Dr.^a Laiane Medeiros Ribeiro.

Aprovado em: 27/08/2020.

BANCA EXAMINADORA:

Dr.^a Laiane Medeiros Ribeiro

Presidente de Banca

Rayanne Augusta Parente Paula

Membro externo

Danielle Ferreira Fernandes

Membro externo

Laíse Escalianti Del Alamo Guarda

Membro suplente

“Dedico este trabalho a Deus por me dar forças nos momentos difíceis e aos meus pais, que sempre acreditaram em mim e me inspiraram a realizar os meus sonhos”.

AGRADECIMENTOS

A Deus, por me conceder a vida, por todas as bênçãos recebidas, por me direcionar o caminho correto, por me conceder forças nos dias difíceis e por me trazer clareza nos momentos de dúvida. Agradeço a Ele por cada conquista e pela persistência ao trilhar esse caminho.

Aos meus pais Aidê e Glauco, por serem meus melhores amigos, que sempre me apoiaram, acreditaram e investiram em mim, respeitando minhas vontades e decisões. Obrigada pela paciência, pelos conselhos, pela compreensão e por sempre acreditarem em mim e no meu potencial, mesmo quando eu não acreditava.

Ao meu irmão Gabriel, que sempre foi minha companhia, nossas noites de filmes, suas piadas sem graça e músicas ruins tornaram meu caminho mais leve e sorridente.

A minha irmã do coração Carol e meu afilhado Guilherme, por compartilharem das minhas lágrimas e sorrisos em todos os momentos. A ela, que é minha confidente e amiga, que tanto me ensinou, confortou e apoiou, toda a minha gratidão. Obrigada por sempre cuidar e se preocupar comigo.

Aos meus amigos queridos Aryane e Marcos, que sempre estiveram torcendo por mim e me aconselhando. Parte da pessoa que me tornei devo a eles e sua amizade incondicional, que transcende distância e tempo. Declaro meu carinho e gratidão por me mostrarem o real significado de amizade.

As minhas amigas e companheiras de trajetória Bárbara, Karla e Ingrid, que partilharam cada conquista e sofrimento comigo durante esses anos, que me trouxeram alegria nos momentos difíceis, e orientação quando eu estava perdida.

Ao Rafael, meu grande amor, amigo e confidente, que me trouxe um novo olhar para a vida e iluminou os meus dias. Obrigada por todo o apoio, carinho, risadas e compreensão que me motivam a aprender e ser melhor a cada dia. Que nosso amor dure para sempre.

À Prof.^a Dr.^a Laiane, que me acompanhou e orientou, dispondo do seu tempo, conhecimento e paciência. Agradeço a todo o aprendizado que me proporcionou durante a graduação e o fechamento deste ciclo.

SOARES, G. M. Amamentação Exclusiva na Fenilcetonúria: Revisão Integrativa da Literatura. 2020. XXf. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) – Universidade de Brasília, Campus de Ceilândia, Brasília, 2020.

RESUMO

Introdução: A Fenilcetonúria é um erro do metabolismo dos aminoácidos, seu tratamento consiste na utilização de uma dieta com baixo teor de fenilalanina. Por algum tempo foi desaconselhada a amamentação e indicada a substituição por fórmula láctea para melhor controle dos níveis de fenilalanina. **Objetivo:** Analisar a abordagem nos estudos nacionais e internacionais sobre o aleitamento materno exclusivo em crianças com fenilcetonúria. **Metodologia:** Trata-se de uma revisão integrativa. Os seguintes descritores foram utilizados: “Fenilcetonúria e Amamentação” “Phenylketonuria and Breastfeeding”, em humanos, sem período de tempo. Para o levantamento dos artigos na literatura, realizou-se uma busca nas seguintes bases de dados: PubMed e Scielo. **Resultados:** Identificaram-se 64 artigos ao todo, em ambas as bases de dados, dentre esses foram selecionados 11 artigos para a avaliação. Evidenciou-se que grande parte dos estudos abordam que amamentação adequada na manutenção de níveis sanguíneos de PHE. **Conclusão:** É viável e seguro o uso da amamentação como fonte de fenilalanina para o lactente, porém, no Brasil, é recomendado que se utilize a fórmula láctea livre de PHE e rica em aminoácidos em associação a amamentação para que os níveis de fenilalanina se mantenham sempre ideais e seguros, realizando constantemente a monitorização dos níveis séricos de PHE.

Descritores: Fenilcetonúria. Amamentação.

AMAMENTAÇÃO EXCLUSIVA NA FENILCETONÚRIA

ABSTRACT

Introduction: Phenylketonuria is an error in the metabolism of amino acids, its treatment consists on using a diet with a low phenylalanine content. For some time, breastfeeding was discouraged and the substitution of milk formula was indicated for better control of phenylalanine levels. **Objective:** To analyze the approach of national and international studies on exclusive breastfeeding in children with phenylketonuria. **Methodology:** This is an integrative review. The following descriptors were used: "Phenylketonuria and Breastfeeding" "Phenylketonuria and Breastfeeding", in humans, without a period of time. To survey the articles in the literature, a search was carried out in the following databases: PubMed and Scielo. **Results:** A total of 64 articles were identified in both databases, among which 11 articles were selected for evaluation. It was shown that most studies address that adequate breastfeeding in maintaining blood levels of PHE. **Conclusion:** It is feasible and safe to use breastfeeding as a source of phenylalanine for infants, however, in Brazil, it is recommended to use the milk formula free of PHE and rich in amino acids in association with breastfeeding so that the levels of phenylalanine are maintained ideal and safe, constantly monitoring serum PHE levels.

Descriptors: Phenylketonuria. Breast-feeding.

LISTA DE QUADROS

Quadro 1- Distribuição dos estudos quanto aos autores, nome do estudo, objetivo, método, resultados e conclusão. Ceilândia-DF, 2019.	20.
--	-----

LISTA DE FIGURAS

Figura 01. Fluxograma dos critérios de inclusão e exclusão dos artigos encontrados nas bases de dados. Ceilândia-DF, 2019. 19.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AM- Amamentação

AME- Amamentação Exclusiva

OMS- Organização Mundial de Saúde

PKU- Fenilcetonúria

PHE- Fenilalanina

PNTN- Programa Nacional de Triagem Neonatal

PBE- Prática Baseada em Evidências

RN- Recém-nascido

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	12
2. OBJETIVO GERAL	14
3. REFERENCIAL TEÓRICO	15
3.1 A importância da amamentação exclusiva.....	15
3.2 Fenilcetonúria.....	17
4. METODOLOGIA	19
5. RESULTADOS	22
6. DISCUSSÃO	24
6.1 Desafios de amamentar uma criança com PKU.....	24
6.2 Níveis de PHE e amamentação na PKU.....	26
6.3 Profissionais de saúde no processo de orientação e autonomia dos familiares.....	27
7. CONCLUSÃO	28
8. REFERÊNCIAS	29

1. INTRODUÇÃO

A Fenilcetonúria (PKU) é o mais frequente erro inato do metabolismo dos aminoácidos. É uma doença genética autossômica recessiva, que tem por característica o aumento das concentrações de fenilalanina (PHE) no sangue (KANUFRE et al., 2007). É um defeito metabólico que consiste na incapacidade de transformar fenilalanina em tirosina pela ausência da enzima que catalisa esta reação, trazendo efeitos tóxicos ao Sistema Nervoso Central (LAMÔNICA et al., 2012).

A Triagem Neonatal da Fenilcetonúria no Brasil é realizada por meio do teste do pezinho, no âmbito do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). A identificação da doença em seu estágio inicial e o atendimento especializado dão um melhor resultado terapêutico e prognóstico dos casos. Se a doença for diagnosticada logo após o nascimento e o paciente for mantido em dieta restrita em fenilalanina os sintomas podem ser prevenidos e a criança pode ter desenvolvimento e expectativa de vidas normais (BRASIL, 2019).

Os recém-nascidos portadores de PKU são assintomáticos antes de passarem a receber alimentos que contenham fenilalanina (leite materno ou fórmulas infantis próprias da idade). Se a doença não for detectada pelo rastreamento metabólico, seu início é insidioso e só se manifestará clinicamente em torno do 3º ou 4º mês de vida (BRASIL, 2013). De acordo com o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fenilcetonúria, crianças com níveis de fenilalanina maiores ou iguais a 10 mg/dL devem começar a dieta logo que possível, idealmente entre 7 a 10 dias de vida (BRASIL, 2019).

Segundo Lamônica et al. (2012) crianças não tratadas ou que não conseguem manter os níveis de fenilalanina normativos entre >2 mg/dL e <6 mg/dL no primeiro ano de vida, poderão apresentar comprometimento progressivo das funções cerebrais e desenvolver deficiência intelectual, hiperatividade, déficit de atenção, crises convulsivas, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, comportamentos autísticos e retardo mental, que é irreversível se não diagnosticado e tratado em idade precoce.

Segundo o Ministério da Saúde, o tratamento consiste basicamente na utilização de uma dieta com baixo teor de fenilalanina, mantendo-se o monitoramento em níveis adequados deste aminoácido para permitir o crescimento e desenvolvimento adequados do indivíduo (BRASIL, 2017).

Durante muito tempo em geral no tratamento da PKU de mães com bebês recém-diagnosticados suspendeu-se a amamentação e utilizou-se a fórmula láctea. Essa suspensão se devia a dificuldade de estimar com precisão a ingestão de PHE com a amamentação (BANTA-WRIGHT et al., 2015). Quando utilizada a fórmula láctea a quantidade de PHE é determinada pelos níveis sanguíneos de fenilalanina que varia para cada indivíduo. Essa reposição permitirá que o paciente tenha desenvolvimento corporal e neurológico, adequados apesar da importante restrição dietética que lhe será imposta (LAMÔNICA et al., 2012).

Porém sabe-se que há a possibilidade de manter o aleitamento natural como fonte de PHE no tratamento da PKU o que permite oferecer ao lactente fenilcetonúrico todas as vantagens advindas do leite materno, mesmo que usados de forma conjunta com a fórmula para atingir os níveis de PHE adequados (KANUFRE et al., 2007). De acordo com o Ministério da Saúde, a amamentação de crianças com fenilcetonúria pode ser realizada desde que haja controle dos níveis de fenilalanina no sangue do bebê e que haja suplementação da alimentação com a fórmula (BRASIL, 2013).

Esse estudo se justifica pela necessidade de trazer conhecimento e refletir acerca da importância, viabilidade, segurança da amamentação na fenilcetonúria, informar e atualizar o leitor referente a temática. Portanto, a nossa questão de pesquisa é: “Amamentação exclusiva é contraindicação em crianças com fenilcetonúria?”.

2. OBJETIVO GERAL

Analisar a abordagem nos estudos nacionais e internacionais sobre o aleitamento materno exclusivo em crianças com fenilcetonúria.

3. REFERENCIAL TEÓRICO

3.1 A importância da amamentação exclusiva

Amamentar é um processo que envolve interação profunda entre mãe e filho, com repercussões no estado nutricional da criança, em sua habilidade de combater infecções, em sua fisiologia e no seu desenvolvimento cognitivo e emocional, e em sua saúde no longo prazo, além de ter implicações na saúde física e psíquica da mãe (BRASIL, 2015).

Durante os primeiros 6 meses de vida a amamentação exclusiva constitui uma prática indispensável para a saúde e o desenvolvimento da criança, por ser rico em vitaminas, proteínas, carboidratos, gorduras, sais minerais e água, além de prevenir também, a morbimortalidade infantil e promover a saúde física e psíquica do lactente e da mulher que amamenta. Segundo as recomendações da Organização Mundial da Saúde (OMS) deve ser seguida até os seis meses e associada a outros alimentos até os dois anos ou mais de vida da criança (WHO, 2003).

De acordo com Costa et al., (2010) em um estudo com o objetivo de avaliar o efeito da duração da amamentação exclusiva e mista sobre os níveis de hemoglobina de lactentes que envolveu 150 crianças acompanhadas nos primeiros seis meses de vida. As crianças eram submetidas ao exame de sangue para avaliação dos níveis de hemoglobina e realizava-se coleta de dados de consumo alimentar. Foram obtidos dados obstétricos e sócio econômicos. Os resultados indicaram um efeito benéfico do aleitamento materno exclusivo nos seis primeiros meses de vida, por conferir o incremento de 0,099g/dL por mês nos níveis de hemoglobina das crianças expostas. Identificou-se, também, que a associação do aleitamento materno com o uso do leite de vaca provocou o declínio dos níveis de hemoglobina das crianças no mesmo período observado. Ressaltando assim a importância do aleitamento materno exclusivo nos primeiros 6 meses de vida.

Sabe-se também que a administração de outros alimentos além do leite materno interfere negativamente na absorção de nutrientes e em sua biodisponibilidade, além de aumentar o risco de infecções, podendo também diminuir a quantidade de leite materno ingerido e levar a menor ganho ponderal (PARIZOTO, 2009). Segundo o Ministério da Saúde está devidamente comprovada a superioridade do leite materno em relação a outros tipos de leite e este protege contra infecções, evita mortes infantis, diarreia, infecções respiratórias, diminui o risco de alergias, hipertensão, colesterol alto e diabetes, reduz a

chance de obesidade, tem efeito positivo na inteligência, promove melhor desenvolvimento da cavidade bucal, possui menores custos financeiros e promove o vínculo afetivo entre mãe e filho (BRASIL, 2015).

Kramer et al., (2001) em seu estudo em 31 maternidades e policlínicas na República da Bielorrússia, teve como objetivo avaliar os efeitos da promoção do aleitamento materno em relação a duração e exclusividade, além de infecção gastrointestinal, respiratória e eczema atópico em lactentes. Foram 17 046 pares mãe-bebê participantes. Onde os lactentes participantes da intervenção apresentaram probabilidade maior de ser amamentados em 12 meses do que os bebês controle (19,7% vs 11,4%), eram mais propensos a serem amamentados exclusivamente aos 3 meses (43,3% vs 6,4%) e aos 6 meses (7,9% vs 0,6%) e tiveram redução no risco de 1 ou mais infecções do trato gastrointestinal (9,1% vs 13,2%) e de eczema atópico (3,3% vs 6,3). A intervenção experimental aumentou a duração e o grau do aleitamento materno e diminuiu o risco de infecção do trato gastrointestinal e eczema atópico no primeiro ano de vida. É inegável a importância do aleitamento materno na nutrição das crianças, sendo consenso que o aleitamento materno exclusivo, principalmente nos primeiros 6 meses de vida, seja a forma mais adequada e ideal para se alimentar uma criança, suprimindo todas as suas necessidades nutricionais para que mantenha seu crescimento dentro da normalidade nesse período (MARQUES, 2004).

Contudo, segundo o Ministério da Saúde, a realidade no Brasil da amamentação exclusiva ainda está longe de um perfil ideal, mesmo com evidências científicas provando a superioridade da amamentação sobre outras formas de alimentar a criança pequena, e dos esforços nacionais e internacionais, as prevalências de aleitamento materno no Brasil, em especial as de amamentação exclusiva, estão bastante aquém das recomendadas, uma vez que a prevalência do Aleitamento Materno Exclusivo (AME) em menores de seis meses é de apenas 54%, de acordo com uma pesquisa realizada na atenção básica nas regiões do Brasil (DO NASCIMENTO et al., 2018). Assim o profissional de saúde tem papel fundamental na reversão desse quadro (BRASIL, 2015).

Infere-se que o enfermeiro assume papel importante no Aleitamento Materno (AM), detendo o conhecimento técnico e científico adequado para a alimentação do lactente. As intervenções devem ter enfoque nos benefícios nutricionais, imunológicos, emocionais e fisiológicos para o binômio mãe-filho. Com auxílio e incentivo às mães para que possam obter sucesso na prática do AM, visto que os desconfortos e dificuldades que

podem acontecer nos primeiros dias de AM são considerados os principais motivos do desmame precoce (AMARAL, 2015).

3.2 Fenilcetonúria

A PKU é diagnosticada através do Teste do Pezinho e é considerada uma doença rara pelo Ministério da Saúde, ou seja, a incidência da fenilcetonúria varia nos diversos estados e regiões, de 1:24.780 (CARVALHO, 2003). A triagem neonatal envolve uma série de testes no Recém-nascido (RN) que visam a detecção precoce de patologias, dentre esses o teste do pezinho, que no Brasil, trata-se da maior iniciativa do Sistema Único de Saúde (SUS) na área de genética (LEÃO, 2008). De acordo com De Marqui (2017) o Teste do Pezinho é um exame de triagem realizado nos primeiros dias de vida, sendo assim, é necessária coleta de uma segunda amostra para excluir um resultado falso-positivo. Além do diagnóstico no período neonatal, a PKU pode ser diagnosticada tardiamente pela sintomatologia.

O tratamento da PKU é realizado através de uma dieta restrita em PHE ao longo da vida, e deve ser iniciado nos primeiros dias de vida a fim de evitar alterações nas funções cognitivas com a exposição prolongada a altos teores de PHE (DE MARQUI, 2017). No lactente utiliza-se fórmula láctea livre de PHE, e rica em aminoácidos essenciais. Entretanto a partir da década de 80 se verificou a viabilidade de utilização do leite materno em associação a fórmula láctea livre de PHE, porém em ambos os casos deve-se acompanhar os níveis sanguíneos de PHE rigorosamente (VAN RIJIN et al., 2003).

Foi relatado no estudo de Schwahn et al. (1998) a ocorrência de distúrbios de maturação óssea e a presença de fraturas em crianças e adolescentes com PKU. A ingestão inadequada de cálcio e vitamina D pode afetar o aumento da massa óssea de lactentes, essa carência desses nutrientes é importante fator no aparecimento do raquitismo. Um dos fatores de importância nesse contexto é a amamentação exclusiva, que fornece, aproximadamente, 200mg/dia de cálcio da mãe ao filho, o que permite crescimento e desenvolvimento adequados durante os primeiros anos da infância (LEVANDER, 1990).

Alguns estudos trazem que a utilização do leite materno associado a uma fórmula especial isenta em PHE se demonstrou adequado na manutenção de níveis sanguíneos de PHE e na promoção do crescimento e desenvolvimento adequados de lactentes com PKU em uso de leite materno (KANUFRE, 2007; VAN RIJN, 2003; SANTOS et al., 2011). O

desenvolvimento de crianças com PKU em aleitamento materno foi abordado no estudo de Santos et al. (2011) e teve como objetivo avaliar a ingestão de calorias, fenilalanina, tirosina e proteína de lactentes com fenilcetonúria em uso de aleitamento materno. Foram avaliados 39 lactentes com PKU, com até 6 meses de idade, onde constatou-se que as crianças em uso de AM apresentaram ingestão adequada de PHE e tirosina, além de maior adequação de ingestão proteica e energética.

A pesquisa realizada por Lamônica et al., (2012), também pontua uma viabilidade similar sobre a AM, o estudo teve como objetivo verificar os efeitos do aleitamento materno como fonte de fenilalanina no desenvolvimento de crianças com PKU, avaliou dez lactentes com PKU em tratamento com fórmula láctea, seguida do AM em demanda livre, em todas as mamadas. Sendo realizado controle rigoroso dos níveis de PHE nos lactentes com PKU, por meio de exames sanguíneos. Dos lactentes, 80% conseguiram manter limites seguros de PHE e desenvolvimento nos índices normais. Estes estudos demonstram a viabilidade do uso do aleitamento materno no tratamento de crianças com PKU, desde que a PHE sérica seja controlada.

O manejo da dieta na PKU deve ser monitorado para q os níveis de PHE se mantenham nos padrões desejados. O leite materno apresenta níveis de fenilalanina baixos em comparação com outras fórmulas para lactentes, entretanto há a necessidade de verificação do metabolismo do bebê com PKU, pois se os níveis de fenilalanina forem elevados, há riscos para o desenvolvimento infantil (LAMÔNICA, 2012). Esse monitoramento rigoroso torna um desafio o manejo da amamentação, exigindo bastante compromisso familiar e orientação por parte dos profissionais de saúde. Esses exames de sangue frequentes podem causar estresse, redução na produção do leite materno, podendo afetar o tempo de duração da amamentação (KANUFRE, 2007; VAN RIJN, 2003).

Na amamentação em indivíduos com PKU deve-se levar em consideração o modelo biopsicossocial e o fortalecimento do vínculo mãe e filho, que se quebrado pode levar a interferência na relação mãe-bebê e na aceitação do diagnóstico. De acordo com Van Rijn (2003) as mães que tinham que parar abruptamente de amamentar seus filhos, apresentaram sentimento de tristeza e culpa, com interferência na relação com seu bebê e na aceitação do diagnóstico.

4. METODOLOGIA

Esse estudo trata-se de uma revisão integrativa, que é um dos métodos de pesquisa utilizados na Prática Baseada em Evidências (PBE) que proporciona a síntese de conhecimento e permite a incorporação das evidências na prática clínica (MENDES, 2008).

Caracteriza-se por uma abordagem voltada ao cuidado clínico e ao ensino fundamentado no conhecimento e na qualidade da evidência. Envolve, pois, a definição do problema clínico, a identificação das informações necessárias, a condução da busca de estudos na literatura e sua avaliação crítica, a identificação da aplicabilidade dos dados oriundos das publicações e a determinação de sua utilização para o paciente (SOUZA, 2010).

Segundo Mendes, (2008) para elaborar uma revisão integrativa é preciso percorrer seis etapas distintas, são elas:

1. Identificação do tema e seleção da questão de pesquisa

A definição do tema deu-se através de interesse pessoal que surgiu no início da jornada acadêmica e a observação de uma abordagem sucinta sobre o tema durante essa trajetória. Através de uma pesquisa relacionada a temática, definiu-se a pergunta norteadora como: “*Amamentação exclusiva é contraindicação em crianças com fenilcetonúria?*”.

2. Estabelecimento de critérios para inclusão e exclusão de estudos

Quanto aos critérios de inclusão definidos para a seleção dos artigos foram: artigos publicados em português e inglês, na íntegra, realizados em humanos, que retratassem a temática referente à revisão integrativa, sem seleção do período de tempo.

Para a busca de artigos foram utilizados os seguintes descritores e suas combinações nas línguas portuguesa e inglesa: “Fenilcetonúria e Amamentação” “Phenylketonuria and Breastfeeding”, em humanos, sem período de tempo. Para o levantamento dos artigos na literatura, realizou-se uma busca nas seguintes bases de dados: PubMed e Scielo. Foram excluídos os artigos que se apresentaram indisponíveis e os que

não tinham relação com o tema da pesquisa. Identificaram-se 64 artigos ao todo, em ambas as bases de dados, dentre esses foram selecionados 11 artigos para a avaliação.

Dentre os estudos analisados 53 artigos foram excluídos, dentre esses 40 por serem sem relação com o tema, 11 se apresentaram indisponíveis e 2 duplicados.

Da seleção dos artigos:

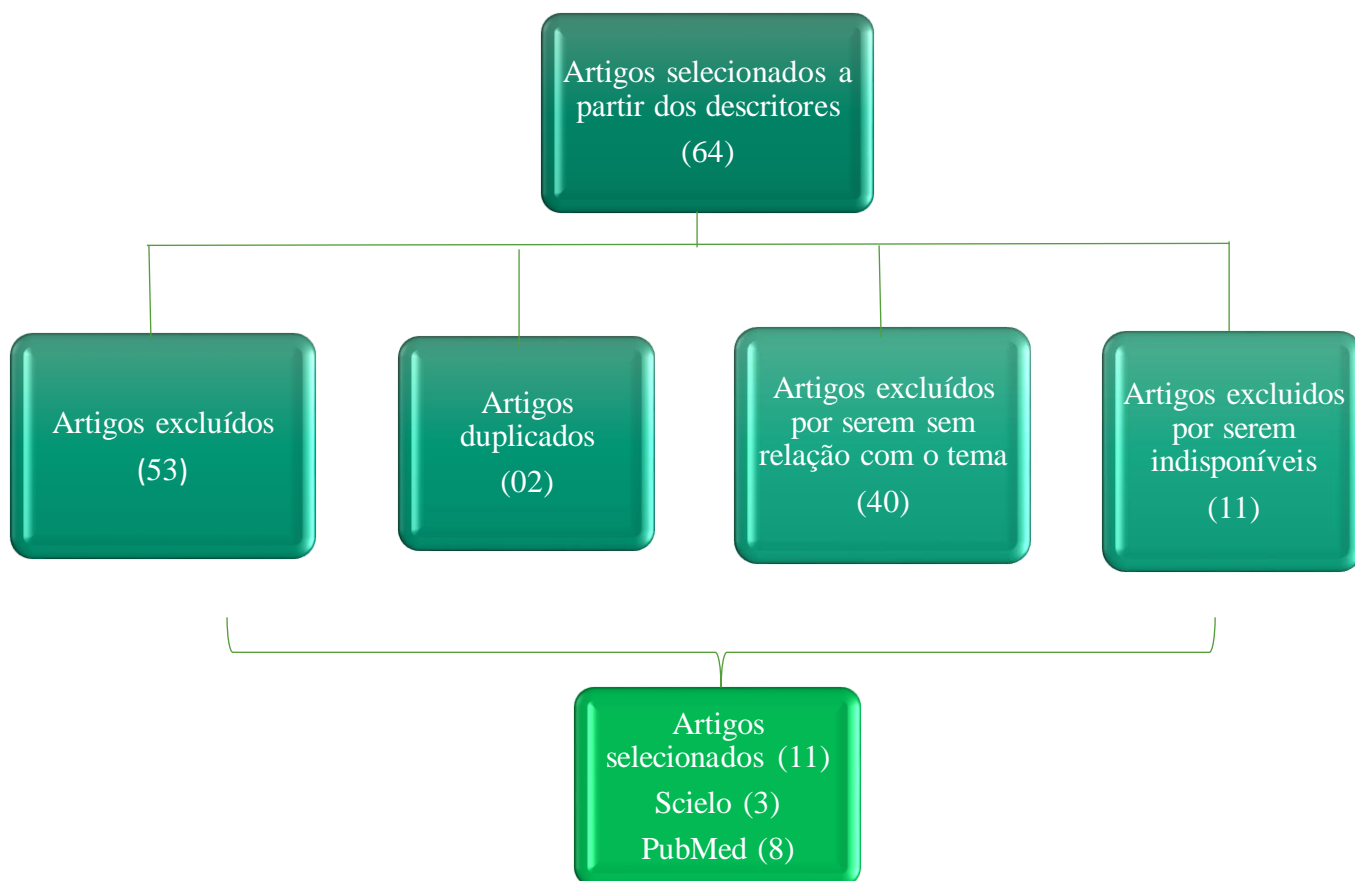


Figura 01. Fluxograma dos critérios de inclusão e exclusão dos artigos encontrados nas bases de dados. Ceilândia-DF, 2019.

3. Definição das informações a serem extraídas dos estudos selecionados

Comparam-se os dados evidenciados na análise dos artigos ao referencial teórico. Através de um quadro contendo as seguintes informações: Autor e ano de publicação, nome do artigo, objetivo, método, resultado e conclusão com o intuito de reunir informações sobre o conhecimento teórico existente e analisar as características de cada estudo e suas implicações, deve-se analisar também se a pergunta norteadora foi respondida.

Para proteger a validade da revisão integrativa, o pesquisador deve salientar suas conclusões e inferências, bem como os vieses (URSI, 2006).

4. Avaliação dos estudos incluídos na revisão integrativa

A análise deve ser realizada de forma crítica, procurando explicações para os resultados diferentes ou conflitantes nos diferentes estudos (MENDES, 2008).

5. Interpretação dos resultados

A interpretação dos dados é realizada a partir de uma comparação da revisão integrativa com o conhecimento teórico existente (MENDES, 2008).

6. Apresentação da revisão/síntese do conhecimento

A revisão integrativa deve incluir informações suficientes que permitam ao leitor avaliar a pertinência dos procedimentos empregados na elaboração da revisão, os aspectos relativos ao tópico abordado e o detalhamento dos estudos incluídos (MENDES, 2008).

5. RESULTADOS

Quadro 1- Distribuição dos estudos quanto aos autores, nome do estudo, objetivo, método, resultados e conclusão. Ceilândia-DF, 2019.

<i>Autor/ano de publicação</i>	<i>Nome do artigo</i>	<i>Objetivo</i>	<i>Método</i>	<i>Resultados</i>	<i>Conclusão</i>
1. LAMÔNICA et al., 2012.	Acompanhamento do aleitamento materno no tratamento de crianças com fenilcetonúria.	Verificar os efeitos do aleitamento materno como fonte de fenilalanina no desenvolvimento de crianças com PKU.	Relato de caso	Dos lactentes, 80% conseguiram manter limites seguros da fenilalanina e desenvolvimento nos índices normativos.	Há viabilidade da continuidade do aleitamento materno no tratamento de crianças com PKU desde que os níveis de fenilalanina sejam rigorosamente controlados e que os efeitos do aleitamento materno para o desenvolvimento infantil sejam verificados.
2. KANUFRE, 2007.	O aleitamento materno no tratamento de crianças com fenilcetonúria.	Avaliar o efeito do leite materno como fonte de (PHE) nos níveis sanguíneos desse aminoácido e no crescimento de fenilcetonúricos.	Estudo de coorte histórico concorrente e pareado	O tempo mediano para adequação dos níveis de phe no sangue foi de 8 dias para o grupo amamentado e de 7 dias para o grupo controle. As dosagens de PHE estavam adequadas em 87% das vezes para o grupo amamentado e em 74,4% para o grupo controle.	A manutenção do aleitamento materno, durante o tratamento, mostrou-se adequada no controle metabólico e no crescimento das crianças fenilcetonúricas.
3. SANTOS et al., 2011.	Consumo alimentar de lactentes com fenilcetonúria em uso de aleitamento materno.	Avaliar a ingestão de calorias, fenilalanina, tirosina e proteína de lactentes com fenilcetonúria em uso de aleitamento materno.	Estudo de coorte histórico concorrente	O grupo amamentado apresentou ingestão adequada de fenilalanina e tirosina e maior adequação de ingestão proteica e energética.	A chance de uma criança do grupo amamentado possuir recordatórios de 24h adequados de ingestão energética foi 10,64 vezes maior que a chance de uma criança do grupo-controle. Em relação à ingestão proteica a chance foi 5,34 vezes maior. O crescimento foi similar nos grupos.
4. KOSE, Engin et al., 2018.	The Effect's of Breastfeeding in Infants With Phenylketonuria.	Investigar a prevalência e a duração do aleitamento materno, o efeito do aleitamento materno nos níveis séricos de PHE e o ganho de peso em lactentes com PKU.	Análise descritiva	Dos 41 lactentes (97,6%) foram amamentados após o parto, e um (2,4%) foi alimentado com mamadeira. Após o diagnóstico, a amamentação continuou em 25 (61%) crianças. A duração média da amamentação foi de (1–15) meses. A concentração sérica de PHE em lactentes foi significativamente menor do que lactentes não amamentados.	No primeiro ano de vida, o ganho de peso e os níveis séricos de PHE foram mais favoráveis em lactentes com PKU em comparação com os não amamentados com PKU.
5. BANTA-WRIGHT, Sandra A. et al., 2015	Commitment to Breastfeeding in the Context of Phenylketonuria.	Descrever o significado e a importância do aleitamento materno para mães de bebês com fenilcetonúria (PKU).	Entrevistas qualitativas	Os participantes sentiram que amamentar uma criança com PKU era a escolha mais saudável e, portanto, valia a pena o trabalho. Inicialmente, viram a PKU como um distúrbio e sentiram que seus bebês estavam doentes; mais tarde, eles sentiram que seus bebês eram saudáveis, apesar da PKU.	Os resultados demonstram a importância que as mães atribuem à amamentação e sua disposição de investir um esforço considerável para amamentar. Os profissionais de saúde que trabalham com essas mães devem ajudá-las a criar estratégias para o sucesso.

<p>6. BANTA-WRIGHT, Sandra A. et al., 2015</p>	<p>Challenges to breastfeeding infants with phenylketonuria.</p>	<p>Os desafios encontrados pelas mães que amamentam crianças com PKU.</p>	<p>Quantitativo descritivo</p>	<p>Os problemas comuns da amamentação podem ser identificados na literatura, mas, para essas mães, os problemas são aumentados devido ao monitoramento frequente da fenilalanina (PHE).</p>	<p>Este estudo forneceu a primeira descrição dos desafios ao amamentar uma criança com PKU. Esses desafios fornecem mais informações sobre as experiências no aleitamento materno de uma criança com PKU.</p>
<p>07. BANTA-WRIGHT, 2014.</p>	<p>Breastfeeding infants with phenylketonuria in the United States and Canada.</p>	<p>Descrever a prevalência e duração do aleitamento materno de lactentes com (PKU) e fatores relacionados à duração do aleitamento materno.</p>	<p>Análise descritiva</p>	<p>Das 103 mães, 89 (86%) iniciaram a amamentação imediatamente após o parto, enquanto 14 (14%) optaram pela mamadeira. Menos mães amamentaram após o diagnóstico. O momento da adição da fórmula infantil comercial foi associado a uma duração mais curta da amamentação entre as crianças com PKU.</p>	<p>Pesquisas adicionais devem identificar as necessidades únicas das mães lactantes com PKU para orientar o desenvolvimento de intervenções específicas para essas mães para apoiar seus esforços para continuar a amamentação após o diagnóstico de PKU.</p>
<p>08. BANTA-WRIGHT, 2012.</p>	<p>Breast-feeding successes among infants with phenylketonuria.</p>	<p>Comparar a incidência e duração da amamentação e os níveis correspondentes de PHE de lactentes amamentados e alimentados com fórmula.</p>	<p>Análise descritiva</p>	<p>Mais lactentes amamentados com PKU tinham níveis de PHE dentro da faixa normal e eram menos propensos a ter níveis baixos de PHE do que bebês alimentados com fórmula. com PKU.</p>	<p>Mais pesquisas são necessárias para entender como as mães gerenciam a amamentação no contexto da PKU.</p>
<p>09. VAN RIJIN et al., 2003.</p>	<p>A different approach to breastfeeding of the infant with phenylketonuria.</p>	<p>Estudamos a possibilidade e segurança de uma nova abordagem para lactentes com fenilcetonúria (PKU).</p>	<p>Estudo de coorte histórico concorrente</p>	<p>Dados sobre o controle metabólico e crescimento durante os primeiros 6 meses não mostraram resultados estatisticamente diferentes. A concentração média de PHE no grupo amamentado foi de 170 $\mu\text{mol/l}$ (intervalo de 137 a 243 $\mu\text{mol/l}$) e no grupo alimentado com fórmula de 181 $\mu\text{mol/l}$ (variação de 114–257 $\mu\text{mol/l}$).</p>	<p>Os resultados sugerem que este protocolo de alimentação é seguro no tratamento rigoroso de bebês saudáveis com fenilcetonúria.</p>
<p>10. AGOSTINI, 2000.</p>	<p>Breastfeeding rates among hyperphenylalaninemic infants.</p>	<p>Verificar as taxas de amamentação em um grupo com PKU e os compararam com as taxas de amamentação na Itália.</p>	<p>Estudo de coorte histórico concorrente</p>	<p>As taxas de duração da amamentação em bebês HPA são notavelmente menores do que na população geral para qualquer tipo de amamentação.</p>	<p>Nós especulamos que o diagnóstico de um distúrbio crônico que requer um controle clínico e dietético rigoroso pode afetar negativamente a atitude materna em relação à amamentação.</p>
<p>11. BINDER, John et al., 1979.</p>	<p>Elevação atrasada do nível sérico de fenilalanina em uma criança amamentada.</p>	<p>Relato de um atraso incomum na elevação do nível sérico de PHE relacionado à baixa ingestão de PHE associada com amamentação.</p>	<p>Relato de caso</p>	<p>Os níveis diagnósticos de fenilalanina não se desenvolveram nesta criança até algum tempo após os 5 meses. O lento aumento dos níveis de fenilalanina sérica foi correlacionado com um aumento da fenilalanina ingerida.</p>	<p>O significado de individualidade alimentar e/ou genética nesses casos requer mais investigação. O prognóstico a longo prazo para essas crianças, com e sem o manejo dietético não foi totalmente explorado.</p>

6. DISCUSSÃO

Para melhor compreensão e sistematização da discussão da revisão foram definidas 3 (três) categorias:

6.1 Desafios de amamentar uma criança com PKU

O aleitamento materno tem sido utilizado atualmente como forma de tratamento dietético da Fenilcetonúria, porém, de acordo com os achados dessa pesquisa seu uso é realizado tanto de forma exclusiva quanto com o auxílio de fórmula láctea com baixo teor de PHE, para que se alcancem os níveis plasmáticos de fenilalanina no teor desejado, ou seja, a PKU não contraindica o aleitamento materno, desde que se realize o controle metabólico adequado.

O estudo acima de Van Rijin et al., (2003) realizado na Holanda, teve o objetivo de estudar a possibilidade e a segurança da amamentação como abordagem para lactentes com fenilcetonúria (PKU). Os autores compararam um grupo de bebês com PKU amamentado com um grupo de bebês com PKU recebendo apenas fórmula. O grupo amamentado foi de nove bebês, sendo amamentados no momento do diagnóstico. O grupo que utilizou fórmula foi de nove bebês também com PKU. No grupo amamentado, as mamadas foram alternadas entre amamentação e mamadeira com fórmula livre de PHE. O número de mamadas foi adaptado às concentrações plasmáticas de PHE. A cada amamentação, seja com mamadeira ou amamentado, a criança foi permitida beber até a saciedade. Dados metabólicos de controle de crescimento durante os primeiros 6 meses não mostraram resultados diferentes entre os grupos. Dentre os resultados encontrados, a duração mediana da amamentação foi de 10 semanas (intervalo de 7 a 33 semanas), que é comparável ao da população holandesa normal. As razões para parar a amamentação, como voltar ao trabalho, estresse nas circunstâncias familiares e falta de produção de leite não parecem diferentes da média da população holandesa. A conclusão do estudo foi que este protocolo de alimentação é seguro no tratamento de bebês saudáveis com fenilcetonúria.

Outro estudo que aborda a viabilidade da amamentação é o de Kose et al., (2018) que teve como objetivo investigar a prevalência, a duração do aleitamento materno, o efeito da amamentação nos níveis séricos de PHE e ganho de peso em lactentes com PKU. Os dados foram coletados a partir da revisão do prontuário e dos registros médicos de um hospital na Turquia, 142 crianças com diagnóstico de PKU via Programa Nacional de

Triagem Neonatal foram analisados retrospectivamente. Dos 41 lactentes, 40 (97,6%) foram amamentados após o parto, enquanto apenas um (2,4%) foi alimentado com mamadeira. Após o diagnóstico, a amamentação continuou em (61%) das crianças e em (39%) das crianças, as mães pararam de amamentar e continuaram a fornecer fórmula comercial. A duração média da amamentação foi de (1–15) meses e a duração da amamentação de mães primíparas foi menor do que de mães múltíparas em meses com bebês diagnosticados com PKU. No primeiro ano de vida, o ganho de peso e os níveis séricos de PHE foram mais favoráveis em lactentes com PKU em comparação com os não amamentados com PKU.

Em contrapartida de acordo com os achados de Banta-Wright (2012) em um estudo com o objetivo de comparar a incidência e duração da amamentação e os níveis correspondentes de PHE de lactentes amamentados e alimentados com fórmula com PKU. A incidência da duração da amamentação no Oregon-EUA, apresenta um declínio que começa aos 6 meses e acelera aos 12 meses, o que não reflete os dados de duração da amamentação do resto da nação. Pouco se sabe sobre como as mães gerenciam a amamentação de bebês com PKU e o que contribui para esse declínio. Em outro estudo Agostini, (2000) verificaram as taxas de amamentação em um grupo de 33 indivíduos com PKU e os compararam com as taxas de amamentação na Itália. No primeiro ano de vida concluíram que as taxas amamentação e de duração em bebês com PKU foram notavelmente mais baixas do que população em geral para qualquer tipo de amamentação. Foi observado que após o diagnóstico de PKU das mães com o AM foi afetada devido as necessidades de um controle dietético rigoroso e se identificou uma maior necessidade de apoio psicológico e técnico para manter a amamentação.

Banta-Wright et al., (2015) relatou uma observação similar à de Agostini, (2000) relação as dificuldades de amamentar uma criança com PKU. Em seu estudo com 75 mães de lactentes com PKU, três categorias de desafios de amamentação foram identificadas: problemas comuns de amamentação, amamentação e PKU, e nenhum desafio. Algumas das tribulações relatadas pelas mães no processo de aleitamento foram que os problemas em amamentar são aumentados devido ao monitoramento frequente da fenilalanina, frustração no manejo da amamentação de lactentes com PKU, dificuldades na sucção quando é necessário o uso da mamadeira, e sobre terem que complementar a alimentação com fórmula sem PHE diariamente e dificuldades no bombeamento da mama. Com tudo isso, muitas mães se adaptam a amamentação para manter os níveis de PHE adequados.

Esses resultados revelam que mães de bebês com PKU não estão recebendo o suporte necessário continuar a amamentar com sucesso. Diante disso ambos os estudos demonstram a necessidade de fornecer apoio, incentivo e orientação antecipada para as mães que amamentam uma criança com PKU a fim de que se consiga manter a amamentação durante o tempo recomendado e com a manutenção da PHE nos níveis adequados.

6.2 Níveis de PHE e amamentação na PKU

De acordo com esses estudos foi observada associação entre o tipo de alimentação e o nível de PHE, os bebês amamentados foram mais propensos a ter níveis normais de PHE. No estudo de Santos (2011) teve como objetivo de avaliar a ingestão de calorias, fenilalanina, tirosina e proteína de lactentes com fenilcetonúria em uso de aleitamento materno. O estudo foi dividido em dois grupos: Um grupo de 39 crianças, com até 6 meses de idade, que fazia uso de aleitamento materno (grupo amamentado) foi comparado a um grupo-controle que fazia uso de fórmula especial com baixo teor de fenilalanina, por meio de um estudo de coorte histórico concorrente. Os grupos foram pareados por sexo e duração da amamentação. O grupo amamentado apresentou ingestão adequada de fenilalanina e tirosina e maior adequação de ingestão proteica e energética. A chance de uma criança do grupo amamentado possuir recordatórios de 24h adequados de ingestão energética foi 10,64 vezes maior que a chance de uma criança do grupo-controle. Em relação à ingestão proteica a chance foi 5,34 vezes maior. O crescimento foi similar nos dois grupos.

Segundo Kose et al. (2018) em seu estudo citado acima com o objetivo de investigar a prevalência e a duração do aleitamento materno, o efeito da amamentação nos níveis séricos de PHE e ganho de peso em lactentes com PKU, também relata que a concentração sérica de PHE em lactentes amamentados de ($280 \pm 163 \mu\text{mol/L}$) foi menor do que lactentes não amamentados ($490 \pm 199 \mu\text{mol/L}$). O ganho médio de peso mensal no primeiro ano de vida foi maior em pacientes amamentados ($493 \pm 159 \text{ g/mês}$) em comparação com pacientes não amamentados ($399 \pm 116 \text{ g / mês}$). Os pacientes foram estratificados em três categorias para níveis médios de PHE: baixo ($<120 \mu\text{mol / L}$), normal ($120 \text{ a } 360 \mu\text{mol / L}$) e alto ($>360 \mu\text{mol / L}$).

Por outro lado, dentre os estudos analisados Van Rijn, (2003) observou que houve alguma tendência para maiores concentrações plasmáticas de PHE no grupo amamentado, indicando que o grupo amamentado certamente não teve deficiência menos grave de fenilalanina-hidroxilase. Entretanto, nessa pesquisa a diferença de idade no diagnóstico pode ter induzido concentrações mais altas de PHE no grupo alimentado com fórmula.

A pesquisa de Banta-Wright et al. (2012) mostrou que durante o primeiro ano de vida a maioria dos bebês amamentados ou alimentados com mamadeira, apresentaram níveis médios similares de PHE. No geral, lactentes amamentados com PKU tinham níveis de PHE dentro do normal (120–360 $\mu\text{mol/L}$) e eram menos propensos a ter um baixo peso.

6.3 Profissionais de saúde no processo de orientação e autonomia dos familiares

Alguns dos artigos selecionados trazem a necessidade de melhor orientação aos pais de lactentes com PKU, e é necessário o compromisso materno de cumprir as exigências dos controles dos níveis de fenilalanina, por meio de exames sanguíneos frequentes (LAMÔNICA, 2012; BANTA-WRIGHT, 2015; AGOSTINI, 2000; BANTA-WRIGHT, 2014; BANTA-WRIGHT et al., 2015). Cabe ressaltar que Agostini (2000) também aborda dentre as necessidades que após o diagnóstico haja suporte psicológico e técnico para as mães para que se mantenha a amamentação e se obtenham as vantagens esperadas.

Espera-se que haja um suporte multiprofissional e esses pais tenham uma melhor visão quanto ao diagnóstico e ao tratamento, e compreendam melhor a importância de ater-se a ele. Com maior autonomia e segurança através da ajuda e apoio dos profissionais às mães. A enfermagem tem um papel essencial durante a adaptação familiar, incentivando na manutenção do cuidado, retirando dúvidas e auxiliando na acomodação durante o processo de amamentação e o monitoramento frequente da PHE, visando uma troca de saberes eficaz e contribuindo para o manejo adequado e o prolongamento do tempo de aleitamento, mantendo assim todos os benefícios advindos dele e estreitando os laços familiares que podem contribuir para a amamentação.

7. CONCLUSÃO

No presente trabalho concluiu-se que é viável e seguro o uso da amamentação como fonte de fenilalanina para o lactente, porém, no Brasil, é recomendado que se utilize a fórmula láctea livre de PHE e rica em aminoácidos em associação a amamentação para manter os níveis de fenilalanina sempre ideais e seguros, seguindo as necessidades pontuadas na monitorização dos níveis séricos de PHE e de acordo com o metabolismo de cada criança. Durante a leitura dos estudos elencados foram observadas dificuldades das mães em manter a amamentação por períodos prolongados tanto por problemas inerentes ao ato de amamentar, como dificuldades na sucção e pega inadequada, quanto por dificuldades na aceitação do diagnóstico da PKU, falha no acompanhamento multiprofissional e devido ao monitoramento constante dos níveis de PHE no lactente. Estudos futuros são necessários sobre o uso de leite materno usado de forma exclusiva na PKU, no Brasil foram encontradas poucas referências na busca realizada sobre o tema.

Espera-se que os conhecimentos abordados nesse estudo contribuam e apoiem os profissionais de saúde ocasionando melhora da qualidade de assistência à saúde prestada. Sabe-se que a troca de saberes entre profissional e paciente contribui positivamente para o empoderamento e ascensão do conhecimento do paciente e seus familiares sobre a doença, que é condição essencial para adesão e sucesso no tratamento.

Esperamos que esse estudo resulte em um maior percentual de bebês com PKU amamentados e por um período de tempo prolongado, o que contribuirá para uma melhor aceitação emocional e um desenvolvimento normal do lactente com PKU, consequentemente influenciando na adequação a dieta necessária durante a vida adulta.

8. REFERÊNCIAS

AGOSTONI, C; VERDUCI, L. Fiori; Verduci, L Fiori; RIVVA, E; GIOVANNINI M. Breastfeeding rates among hyperphenylalaninemic infants. 2000.

AMARAL, Luna Jamile Xavier; SALES, Sandra dos Santos; CARVALHO, Diana Paula de Souza Rego Pinto; CRUZ, Giovanna Karinny Pereira; AZEVEDO, Isabelle Campos de; JÚNIOR, Marcos Antonio Ferreira. Fatores que influenciam na interrupção do aleitamento materno exclusivo em nutrízes. **Revista gaúcha de enfermagem**, v. 36, p. 127-134, 2015.

BANTA-WRIGHT, Sandra A.; PRESS, Nancy Press; KNAFL, Kathleen A.; STEINER, Robert D., HOUC, Gail M. Breastfeeding infants with phenylketonuria in the United States and Canada. **Breastfeeding Medicine**, v. 9, n. 3, p. 142-148, 2014.

BANTA-WRIGHT, Sandra A.; SHELTON, K. C.; LOWE, N. D.; KNAFL, K. A., & HOUCK, G. M. Breast-feeding success among infants with phenylketonuria. **Journal of pediatric nursing**, v. 27, n. 4, p. 319-327, 2012.

BANTA-WRIGHT, Sandra A; KODADEK, S. M., Steiner; R. D., & HOUCK, G. M. Challenges to breastfeeding infants with phenylketonuria. **Journal of pediatric nursing**, v. 30, n. 1, p. 219-226, 2015.

BANTA-WRIGHT, Sandra A.; KODADEK, S. M., HOUCK, G. M., Steiner, R. D., & Knafl, K. A. Commitment to Breastfeeding in the Context of Phenylketonuria. **Journal of Obstetric, Gynecologic & Neonatal Nursing**, v. 44, n. 6, p. 726-736, 2015.

BINDER, John; C. F., SABOE, B., & KRUG-WISPE, S. Delayed elevation of serum phenylalanine level in a breast-fed child. **Pediatrics**, v. 63, n. 2, p. 334-336, 1979.

BRASIL. Ministério da Saúde (BR), Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Saúde da criança: nutrição infantil: aleitamento materno e alimentação complementar [Internet]. Brasília (DF); 2009. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/saude_crianca_nutricao_aleitamento_alimentacao.pdf

BRASIL. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Manual de normas técnicas e rotinas operacionais do programa nacional de triagem neonatal / Brasil. 2ª ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2005.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) - Fenilcetoúria (PKU)**. Ministério da Saúde, 2017. Disponível em: <http://www.saude.gov.br/acoes-e-programas/programa-nacional-da-triagem-neonatal/fenilcetonuria-pku>. Acesso em: 06. Jan. 19:29.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Saúde da criança: aleitamento materno e alimentação complementar / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. – 2. ed. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015. 184 p.: il. – (Cadernos de Atenção Básica; n. 23). Disponível em: http://189.28.128.100/dab/docs/portaldab/publicacoes/saude_crianca_aleitamento_materno_cab23.pdf. Acesso em: 03 Abr. 12:37.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. **Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas da Fenilcetonúria**. Portaria SAS/MS nº 1.307, de 22 de novembro de 2013. – Brasília: Ministério da Saúde, 2013. Disponível em: <http://portalarquivos.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-fenilcetonuria-livro-2013.pdf>. Acesso em: 06. Jan. 18:39.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. **Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) - Fenilcetoúria (PKU)**. – Brasília: Ministério da Saúde, 2019. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2019/Relatrio_PCDT_Fenilcetonria_CP16_2019.pdf. Acesso em: 10. Jan. 14:58.

CARVALHO, T. M. Resultados do levantamento epidemiológico da sociedade brasileira de triagem neonatal (SBTN). **Rev Med Minas Gerais**, v. 13, n. 1 Supl 2, p. S109-35, 2003.

DE MARQUI, Alessandra Bernadete Trovó. Fenilcetonúria: aspectos genéticos, diagnóstico e tratamento. **Revista da Sociedade Brasileira de Clínica Médica**, v. 15, n. 4, p. 282-288, 2017.

DO NASCIMENTO, JESSICA DA CONCEIÇÃO; DA SILVA, N. L., LIMA, M. C. B. D. M., DE LIMA, M. F. S., & de Oliveira, G. S. PREVALÊNCIA DO ALEITAMENTO MATERNO EXCLUSIVO NAS REGIÕES BRASILEIRAS EM 2015. **CARPE DIEM: Revista Cultural e Científica do UNIFACEX**, v. 16, n. 2, p. 252-269, 2018.

GALVAO, Cristina Maria; SAWADA, Namie Okino and TREVIZAN, Maria Auxiliadora. Revisão sistemática: recurso que proporciona a incorporação das evidências na prática da enfermagem. *Rev. Latino-Am. Enfermagem* [online]. 2004, vol.12, n.3, pp.549-556. ISSN 1518-8345. <http://dx.doi.org/10.1590/S0104-11692004000300014>.

KANUFRE, Viviane C.; STARLING, A. L.; LEÃO, E.; AGUIAR, M. J.; SANTOS, J. S.; SOARES, R. D., & SILVEIRA, A. M. O aleitamento materno no tratamento de crianças com fenilcetonúria. **Jornal de Pediatria**, v. 83, n. 5, p. 447-452, 2007.

KOSE, Engin et al. The effects of breastfeeding in infants with phenylketonuria. **Journal of pediatric nursing**, v. 38, p. 27-32, 2018.

Kramer MS, Chalmers B, Hodnett ED; KRAMER, M. S.; CHALMERS, B., Hodnett; E. D.; SEVKOVSKAYA, Z.; DZIKOVICH, I.; SHAPIRO, S., ... & SHISHKO, G. Promotion of Breastfeeding Intervention Trial (PROBIT): A Randomized Trial in the Republic of Belarus. *JAMA*. 2001;285(4):413–420. doi:10.1001/jama.285.4.413

LAMÔNICA, Dionísia Aparecida Cusin; STUMP, M. V.; PEDRO, K. P.; ROLIM-LIPORACCI, M. C.; CALDEIRA, A. C. G. C.; ANASTÁCIO-PESSAN, F. D. L., & GEJÃO, M. G. et al. Acompanhamento do aleitamento materno no tratamento de crianças com fenilcetonúria. **Jornal da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, v. 24, n. 4, p. 386-389, 2012.

LEÃO, Letícia Lima; AGUIAR, M. J. Newborn screening: what pediatricians should know. **J Pediatr (Rio J)**, v. 84, n. 4 Suppl, p. S80-90, 2008.

LEVANDER, Orville A. Present knowledge in nutrition. **Series 8: Records transferred from CU-Boulder Archives; Subseries 8.3: CU Accession 3. 1897-1983 and undated; Box 3-18, Folder 23, Selenium 1971**, 1990.

MARQUES, Rosa FSV; LOPEZ, Fábio A.; BRAGA, Josefina AP. O crescimento de crianças alimentadas com leite materno exclusivo nos primeiros 6 meses de vida. **Jornal de pediatria**, v. 80, n. 2, p. 99-105, 2004.

MENDES, Karina Dal Sasso; SILVEIRA, Renata Cristina de Campos Pereira; GALVAO, Cristina Maria. **Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem**. Texto contexto – enferm., Florianópolis, v. 17, n. 4, Dec. 2008. Disponível em <

http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-07072008000400018>.

Acesso em: 30 ago. 2019.

OLIVEIRA, Andréa Silva de; SILVA, Rita de Cássia Ribeiro; FIACCONE, Rosemary Leovigildo; PINTO, Elizabete de Jesus; ASSIS, Ana Marlúcia Oliveira. Efeito da duração da amamentação exclusiva e mista sobre os níveis de hemoglobina nos primeiros seis meses de vida: um estudo de seguimento. **Cadernos de Saúde Pública**, v. 26, n. 2, p. 409-417, 2010.

PARIZOTO, Giuliana M.; PARADA, C. M. D. L.; VENÂNCIO, S. I., & CARVALHAES, M. A. D. B. Tendência e determinantes do aleitamento materno exclusivo em crianças menores de 6 meses. **Jornal de Pediatria**, v. 85, n. 3, p. 201-208, 2009.

SANTOS, Jacqueline Siqueira; SANTOS, J. S.; AGUIAR, M. J. B. D.; STARING, A. L. P.; KANUFRE, V. D. C.; TIBURCIOZ, J. D., & LIMA, M. O. B. Consumo alimentar de lactentes com fenilcetonúria em uso de aleitamento materno. **Revista de Nutrição**, v. 24, n. 6, p. 863-872, 2011.

SCHWAHN, B.; MOKOV, E., SCHEIDHAUER, K., LETTGEN, B., & SCHONAU, E. Decreased trabecular bone mineral density in patients with phenylketonuria measured by peripheral quantitative computed tomography. **Acta Pædiatrica**, v. 87, n. 1, p. 61-63, 1998.

SENA, Maria Cristina Ferreira; SILVA, Eduardo Freitas da; PEREIRA, Maurício Gomes. Prevalência do aleitamento materno nas capitais brasileiras. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 53, n. 6, p. 520-524, 2007.

SOUZA, Marcela Tavares de; SILVA, MICHELLY Dias da; CARVALHO, Rachel de. Revisão integrativa: o que é e como fazer. **Einstein (São Paulo)**, v. 8, n. 1, p. 102-106, 2010.

URSI, Elizabeth Silva; GAVÃO, Cristina Maria. Prevenção de lesões de pele no perioperatório: revisão integrativa da literatura. *Revista Latino-Americana de Enfermagem*, v. 14, n. 1, p. 124-131, 2006.

VAN RIJN, Margreet; BEKHOF, J.; DIJKSTRA, T.; SMIT, P. G., MODDERMAM, P., & VAN SPROSEN, F. J. A different approach to breast-feeding of the infant with phenylketonuria. **European journal of pediatrics**, v. 162, n. 5, p. 323-326, 2003.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **Global strategy for infant and young child feeding.** World Health Organization, 2003.