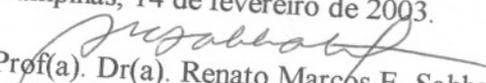


ANDRÉA KARLA DE LIMA ALVES

Este exemplar corresponde à versão final da
Dissertação de Mestrado apresentada ao Curso
de Pós-Graduação Ciências Médicas da Facul-
dade de Ciências Médicas da UNICAMP, para
obtenção do título de Mestre em Ciências Médi-
cas, área de Ciências Biomédicas do(a) aluno(a)

Andréa Karla de Lima Alves.

Campinas, 14 de fevereiro de 2003.


Prof(a). Dr(a). Renato Marcós E. Sabbatini
Orientador(a)

**DESENVOLVIMENTO DE UM SISTEMA
DE PLANEJAMENTO DIETOTERÁPICO PARA
FENILCETONÚRICOS, BASEADO NO PARADIGMA
DA WORLD WIDE WEB**

CAMPINAS

2003

UNICAMP
BIBLIOTECA CENTRAL
SEÇÃO CIRCULANTE

i

UNICAMP
BIBLIOTECA CENTRAL

ANDRÉA KARLA DE LIMA ALVES

**DESENVOLVIMENTO DE UM SISTEMA
DE PLANEJAMENTO DIETOTERÁPICO PARA
FENILCETONÚRICOS, BASEADO NO PARADIGMA
DA WORLD WIDE WEB**

*Dissertação de Mestrado apresentada à Pós-Graduação
da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade
Estadual de Campinas, para a obtenção do título de
Mestre em Ciências Médicas, área de Ciências
Biomédicas.*

ORIENTADOR: PROF.DR.RENATO MARCOS ENDRIZZI SABBATINI
CO-ORIENTADORA: PROF.DRA.DENISE YVONE JANOVITZ NORATO

CAMPINAS

2003

UNIDADE	80
Nº CHAMADA	Unid/Dirp A187d
V	EX
TOMBO BCI	55237
PROC.	16-124103
C	<input type="checkbox"/>
D	<input checked="" type="checkbox"/>
PREÇO	R\$ 11,00
DATA	
Nº CPD	

**FICHA CATALOGRÁFICA ELABORADA PELA
BIBLIOTECA DA FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
UNICAMP**

CM00188232-3

31B17 297059

A187d

Alves, Andréa Karla de Lima

Desenvolvimento de um sistema de planejamento dietoterápico para fenilcetonúricos, baseado no paradigma da World Wide Web. / Andréa Karla de Lima Alves. Campinas, SP : [s.n.], 2003.

Orientadores : Renato Marcos Endrizzi Sabbatini, Denise Yvone Janovitz Norato

Dissertação (Mestrado) Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas.

1. Software. 2. Dietoterapia. 3. *Fenilcetonúria. I. Renato Marcos Endrizzi Sabbatini. II. Denise Yvone Janovitz Norato. III. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. IV. Título.

Banca examinadora da Dissertação de Mestrado

Orientador(a): Prof(a). Dr(a). Renato Marcos E. Sabbatini

Membros:

1. Prof. Dr. Lincoln de Almeida Moura Jr.

2. Prof. Dr. Luis Alberto Magro

3. Prof. Dr. Marcos E. Sabbatini

Curso de pós-graduação em Ciências Médicas, da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

Data: 14/02/2023

8/11/02

DEDICATÓRIA

"À minha família."

Ao meu marido Cláudio, minha certeza de que tudo sempre dará certo.

Ao meu filho Bernardo, pelo simples fato de sua existência me fazer sempre tentar ser uma pessoa melhor.

Ao Prof.Dr.Renato M.E.Sabbatini, por ter apostado em mim e ter me dado uma oportunidade única.

À Dra.Sílvia Helena Cardoso, pelo pontapé inicial e apoio sempre certo.

À Prof.Dra.Denise Y.J.Norato, pelas preciosas recomendações.

A todos que compõem o Departamento de Genética Médica da Unicamp, por terem me recebido e apoiado na realização e conclusão deste mestrado.

A todos que compõem o ambulatório de fenilcetonúria da APAE/SP, por terem aberto suas portas, completamente, para mim.

Ao Dr.Marcelo Gomes que, como coordenador da área de saúde da APAE/SP até 2001, me recebeu com um grande abraço.

À Fapesp que, de imediato, acreditou no meu projeto e me deu fundamental apoio.

À Virgínia Schuett, coordenadora do site PKUNews.org, pelo seu apoio no desenvolvimento do FenilBrasil.

Aos preciosos amigos de Campinas, pela torcida para eu terminar logo “a tese” e poder encontrá-los novamente.

	PÁG.
RESUMO	xxv
ABSTRACT	xxix
1. INTRODUÇÃO	33
1.1. Sistemas Especialistas e Engenharia do Conhecimento.....	36
1.2. Fontes do Conhecimento.....	43
1.3. Níveis de Conhecimento.....	44
1.4. Aquisição do Conhecimento.....	44
1.4.1. Métodos para Aquisição do Conhecimento.....	45
1.4.2. Dificuldades na Aquisição do Conhecimento.....	47
1.5. Representação do Conhecimento.....	50
1.6. Aplicações Computacionais em Nutrição.....	52
1.7. Fenilcetonúria.....	54
1.8. Aplicações Computacionais em Fenilcetonúria.....	64
2. JUSTIFICATIVA	67
3. OBJETIVOS	71
3.1. Objetivo Geral.....	73
3.2. Objetivos Específicos.....	73
4. MATERIAL E MÉODOS	75
4.1. FenilControl.....	77
4.1.1. Desenvolvimento do FenilControl.....	77
4.1.2. Aquisição do Conhecimento.....	77

4.1.3. Representação do Conhecimento.....	79
4.1.4. Metodologia do Cálculo de Dietas.....	81
4.1.5. . Implementação do Sistema.....	84
4.1.6. Avaliação do FenilControl.....	85
4.2. Construção do Site FenilBrasil.....	86
4.3. Fórum de Discussão.....	88
4.4. Registro e Promoção dos Sites.....	89
5. RESULTADOS.....	91
5.1. Site FenilBrasil.....	93
5.2. FenilControl.....	104
5.3. Avaliação do FenilControl.....	115
6. DISCUSSÃO E CONCLUSÕES.....	121
7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	131
8. ANEXOS.....	139
Anexo 1 - Questionário de Avaliação do FenilControl.....	141

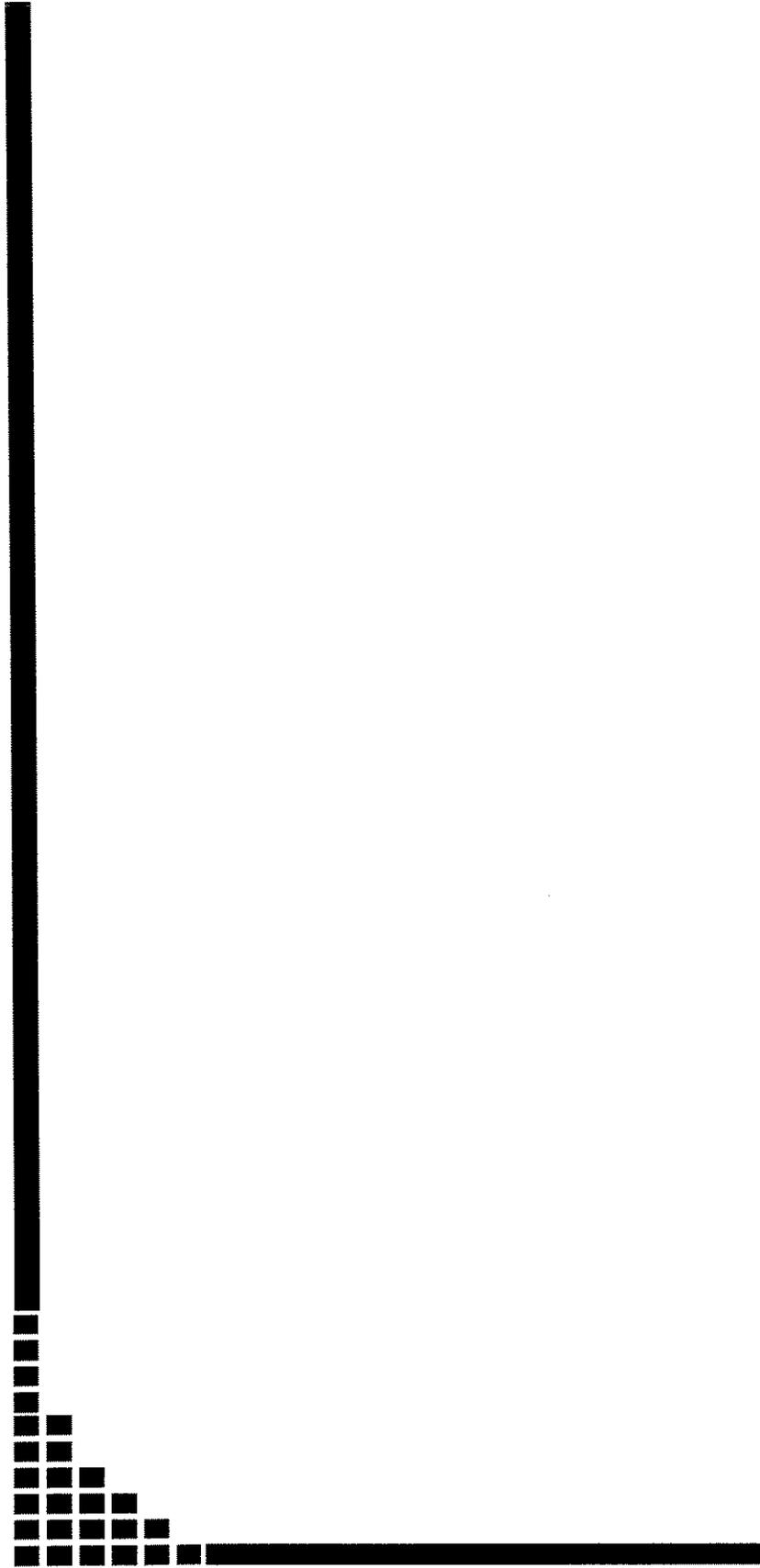
	<i>PÁG.</i>
Tabela 1: Classificação da fenilcetonúria de acordo com a atividade enzimática e os níveis sanguíneos de fenilalanina. MARTINS (2002).....	57
Tabela 2: Classificação de fenilcetonúria de acordo com a deficiência de fenilalanina hidroxilase (FAL-OH) e a tolerância máxima à fenilalanina. MARTINS (2002).....	57
Tabela 3: Recomendação diária de fenilalanina (FAL) recomendada por idade..	81
Tabela 4: Recomendação diária de proteína recomendada por idade.....	82
Tabela 5: Divisão da dieta por faixa etária.....	82

	<i>PÁG.</i>
Figura 1: Sistemas Especialistas e Baseados em Conhecimento. Retirado de WATERMAN, 1986.....	37
Figura 2: Esquema simplificado da construção de um Sistema Especialista. Adaptado de WATERMAN (1986).....	42
Figura 3: Esquema do Processo da Engenharia do Conhecimento. Adaptado de TURBAN, 1997.....	43
Figura 4: Método manual. Adaptado de TURBAN, 1997.....	46
Figura 5: Aquisição do conhecimento dirigida pelo especialista; as linhas tracejadas representam as interações opcionais. Adaptado de TURBAN, 1997.....	46
Figura 6: Indução. Adaptado de TURBAN, 1997.....	47
Figura 7: Sistema de hidroxilação da fenilalanina (FAL) em tirosina na presença de fenilalanina hidroxilase (FAL-OH) e o co-fator tetrahydrobiopterina (BH ₄). Adaptado de MARTINS (1987).....	55
Figura 8: Síntese de neurotransmissores na presença das enzimas tirosina hidroxilase (TIR-OH) e triptofano hidroxilase (TRIP-OH) e do co-fator tetrahydrobiopterina (BH ₄). Adaptado de MARTINS (1987).....	55
Figura 9: Esquema ilustrativo do aquisição do conhecimento para a construção do FenilControl.....	78
Figura 10: Telas do protótipo inicial para o FenilControl.....	79
Figura 11: Arquitetura básica do FenilControl. Baseado em FRYDRYCH (2001).....	80

Figura 12:	Página Inicial (<i>home page</i>) do FenilBrasil.....	95
Figura 13:	Receitas para fenilcetonúricos.....	96
Figura 14:	Notícias sobre fenilcetonúria.....	97
Figura 15:	Página com endereços de bibliografia on-line sobre fenilcetonúria.....	98
Figura 16:	Relato de experiência de portadores de fenilcetonúria.....	99
Figura 17:	Versão on-line do livro " <i>Você e PKU</i> ".....	100
Figura 18:	Seção Vamos Colorir: Imagens do livro " <i>Você e PKU</i> " para a criança imprimir e colorir.....	101
Figura 19:	Onde tratar fenilcetonúria no Brasil.....	102
Figura 20:	Página para acessar a lista de discussão do FenilBrasil.....	103
Figura 21:	<i>Home Page</i> do FenilControl.....	104
Figura 22:	Tela para cadastro de novo usuário.....	105
Figura 23:	Cadastro de novo paciente, mostrando onde informar dados sócio econômicos, antropométricos e exames laboratoriais.....	106
Figura 24:	Tela mostrando todos os pacientes cadastrados.....	107
Figura 25:	Tela mostrando a caixa de seleção para se escolher o nome do paciente para incluir evolução.....	108
Figura 26:	Tela mostrando evoluções anteriores do paciente.....	109
Figura 27:	Tela para informar evolução do dia, mostrando também a interação mãe/filho.....	110
Figura 28:	Tela na qual são calculados os cardápios.....	111
Figura 29:	Modelo de cardápio para impressão.....	112
Figura 30:	Tabela de receitas para incluir no cardápio.....	113
Figura 31:	Tabela de composição de alimentos utilizada no FenilControl.....	114

	<i>PÁG.</i>
Gráfico 1: Perfil dos cadastrados no FenilBrasil.....	93
Gráfico 2: Distribuição dos participantes da avaliação do FenilControl por profissão.....	115
Gráfico 3: Distribuição percentual da auto-avaliação dos usuários em relação aos seus conhecimentos em informática.....	116
Gráfico 4: Avaliação da utilidade do FenilControl, como ele está, na atividade profissional.....	116

	<i>PÁG.</i>
Quadro 1: Características desejáveis nos engenheiros do conhecimento. Adaptado do TURBAN, 1997.....	49
Quadro 2: Resultado, em percentuais, da avaliação do FenilControl em relação ao seu desempenho e interface com o usuário.....	118



RESUMO

A fenilcetonúria é um erro inato do metabolismo, caracterizada por um aumento de um aminoácido, a fenilalanina, no sangue, e que possui como principal tratamento a dietoterapia. Com o objetivo de auxiliar os profissionais (nutricionistas e médicos) na elaboração de cardápios com baixo teor de fenilalanina, desenvolveu-se o FenilControl, um software de apoio à decisão baseado na World Wide Web para o planejamento dietoterápico. O sistema foi desenvolvido utilizando a linguagem de desenvolvimento Delphi 6 para sistema operacional Windows e utiliza um servidor Windows NT ligado à Internet. Para abrigar o FenilControl, foi construído o FenilBrasil (www.nib.unicamp.br/fenilbrasil), um site que funciona como portal para o sistema, e que, além disso, fornece informações sobre fenilcetonúria para pacientes e profissionais. O FenilControl foi avaliado quanto ao grau de utilidade, desempenho e interface com o usuário, através de questionários de avaliação. Entre outros resultados constatou-se que 71% dos participantes da avaliação (a maioria formada de nutricionistas e de médicos) afirmaram que o FenilControl é de grande utilidade para a dietoterapia dos portadores de fenilcetonúria. Através dessa avaliação será possível ampliar e aperfeiçoar o sistema de forma a torná-lo um aplicativo de real utilização pelos profissionais que tratam fenilcetonúria.



ABSTRACT

Phenylketonuria (PKU) is an inborn metabolic error, characterized by an increase in the blood levels of an amino acid, phenylalanine, which has diet control as its main therapeutic approach. With the aim of helping professionals in nutrition and medicine to calculate levels of phenylalanine in meal planning for patients affected with PKU, we have developed in this work a World Wide Web-based software system, named FenilControl, using the Delphi 6 development language, and a Windows NT server connected to Internet. In order to host FenilControl, and, in addition, to serve as a portal and to provide useful information about PKU to patients as well as professionals involved in therapy, we have developed a WWW site named FenilBrasil (www.nib.unicamp.br/fenilbrasil). FenilControl has been evaluated as to its degree of usefulness, performance and user interface by means of a user survey. Among other results, we have ascertained that 71% of users (mainly doctors and nutrition sciences specialists) found that the system is useful for diet therapy of patients with PKU. With the results of the survey, it will be possible to broaden the scope and make a better application for a real world utilization by therapists involved with PKU.



1. INTRODUÇÃO

“O desenvolvimento em informática e tecnologias computacionais está crescendo. Quem poderia imaginar há poucas décadas que existiriam computadores de bolso capazes de efetuar mais de 100 milhões de operações por segundo? E com custos bem mais acessíveis que um computador do início da década de 50?” (van BEMMEL e MUSEN, 1997).

O uso de computadores, bem como o processamento da informação, têm penetrado em nossa sociedade como um todo. Não admira que na área de saúde isso também esteja acontecendo. Muitos paralelos entre a sociedade e a área de saúde podem ser citados, uma vez que muitas aplicações vistas em outras áreas têm suas aplicações na área de saúde, tais como: registrar os assentos de um avião em comparação com registrar as camas de um hospital; o controle de um processo industrial em comparação com o monitoramento de um paciente; ou o processamento de imagens de satélites em comparação com os de imagens de raios-x. Existe, portanto, a necessidade de desenvolver sistemas de informação especialmente para a área de saúde, havendo a necessidade de profissionais específicos para a área de Informática Médica (van BEMMEL e MUSEN, 1997).

São inúmeros os benefícios que a informática tem trazido para as ciências da saúde. A interação entre profissionais da área da saúde e da informática tem permitido o desenvolvimento de sistemas para auxílio no dia-a-dia clínico, assim como na educação e na pesquisa. Os sistemas de inteligência artificial na área da saúde são, em grande parte, destinados a apoiar os profissionais de saúde no decorrer normal de suas atividades, auxiliando-os em tarefas que se baseiam na manipulação de dados e de conhecimentos, uma vez que o registro das informações de saúde e de doença dos pacientes é tarefa diária de todos aqueles que trabalham na área assistencial.

1.1. SISTEMAS ESPECIALISTAS E ENGENHARIA DO CONHECIMENTO

Segundo SABBATINI (1993), uma grande área de aplicação da informática em saúde são os Sistemas de Apoio à Decisão (SAD) que, de acordo com SHORTLIFFE e PERREAULT (1990), é todo software que auxilie os médicos na solução de problemas. Então, de acordo com esta definição, são caracterizados como SAD, tanto os softwares que utilizam dados e informações quanto aqueles que utilizam o conhecimento, os sistemas especialistas (SIGULEM *et al*, 1998).

Os Sistemas Especialistas (SE) estão dentro do escopo dos sistemas baseados em conhecimento, e constituem programas computacionais que emulam o comportamento de especialistas humanos em algum domínio específico do conhecimento (WIDMAN, 1998). São programas de propósitos especiais, especialistas em alguma área restrita. Estes sistemas possuem um corpo de conhecimentos sobre um domínio limitado, aplicáveis na resolução de problemas reais, que exigem alta capacitação (WATERMAN, 1986).

O primeiro sistema especialista em medicina foi desenvolvido 1977 pelo Dr. Edward Shortliffe, da Universidade de Stanford, EUA (SIGULEM *et al*, 1998). O programa, que se chama MYCIN foi originalmente criado para diagnosticar e tratar bacteremia e depois ampliado para lidar com outras doenças infecciosas (SZOLOVITS, 1982). Embora o MYCIN não tenha sido o primeiro programa de apoio à decisão, foi o primeiro a usar conhecimento simbólico em um formato baseado em regras (WIDMAN, 1998).

O conjunto de conhecimento a respeito do domínio do problema é chamado de Base de Conhecimento, enquanto o mecanismo de solução de problemas é chamado de mecanismo de inferência. Qualquer sistema organizado dessa forma é chamado de sistema baseado em conhecimento (RAMOS, 1995; CUNHA, 1995).

Todo sistema especialista é em sua essência um sistema baseado em conhecimento, enquanto que a recíproca nem sempre é verdadeira, uma vez que podem existir programas dentro do escopo da Inteligência Artificial (IA) que apresentem esta estrutura de

conhecimento, mas não podem ser considerados sistemas especialistas (WATERMAN, 1986). A

Figura 1 representa, graficamente, esta questão. A área médica tem sido uma das áreas mais beneficiadas pelos sistemas especialistas, por ser considerada detentora de problemas clássicos possuidores de todas as peculiaridades necessárias, para serem instrumentalizados por tais sistemas (MENDES, 1997).

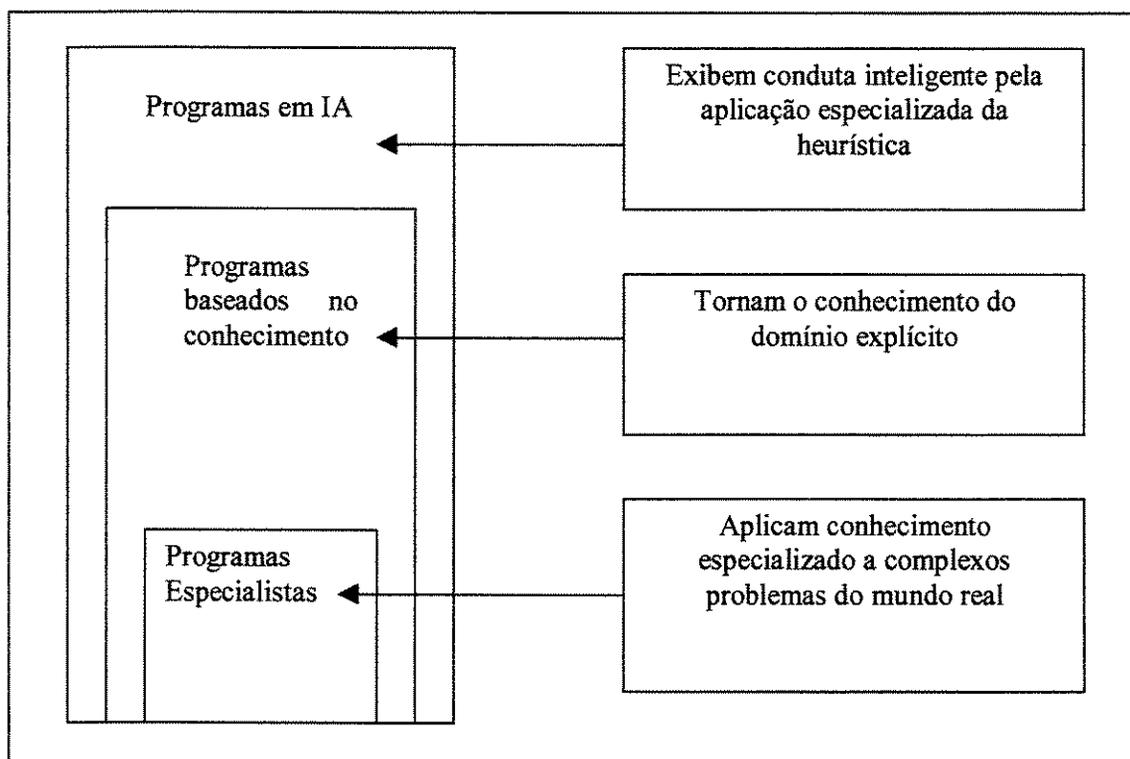


Figura 1 - Sistemas Especialistas e Baseados em Conhecimento. Retirado de WATERMAN, 1986.

Segundo WIDMAN (1998), os Sistemas Especialistas podem ser classificados em:

- **Apoio à decisão** - o programa ajuda o tomador de decisões experiente a lembrar-se de diversos tópicos ou opções, que se considera que ele saiba, mas que possa ter esquecido ou ignorado. Este é o uso mais comum em medicina.
- **Tomada de decisão** - toma a decisão no lugar de uma pessoa, pois isso implicaria algo que está acima de seu nível de treinamento e experiência. Este é o uso mais comum em muitos sistemas industriais e financeiros, mas eles também já existem em medicina.

No entanto, nem todos os problemas devem ser resolvidos por meio de sistemas especialistas. Existem características que indicam se determinado problema deve ou não ser instrumentalizado por esta tecnologia. A análise do problema, então, constitui-se no primeiro estágio do ciclo de desenvolvimento dos sistemas especialistas, contribuindo fortemente para o sucesso da implementação do sistema. Buscando facilitar o processo de análise do problema, distingui-se dentre outras, algumas condições, que, se observadas, poderão contribuir para a identificação do nível de adequação do uso da tecnologia de sistemas especialistas para a resolução do mesmo (MENDES, 1997; SIGULEM *et al*, 1998):

- a existência de peritos que dominem o segmento do conhecimento que contém o problema, pois é exatamente esse conhecimento que será o responsável direto pela resolução do problema;
- a existência de tarefas que, para serem realizadas, necessitem da participação de vários especialistas que, isolados, não possuem conhecimentos suficientes para realizá-la, ou seja, o conhecimento necessário para a análise e resolução do problema é multidisciplinar;
- a existência de tarefas que requeiram conhecimento de detalhes que, se esquecidos, provocam a degradação do desempenho;

- a existência de tarefas que demonstrem grandes diferenças entre o desempenho dos melhores e dos piores peritos;
- a escassez de mão de obra especializada sobre o conhecimento requerido para a solução do problema.

Com a emergência dessa técnica, evidenciaram-se alguns importantes aspectos, como o aumento significativo da produtividade de um especialista na execução de tarefas especializadas, quando assistido por um sistema inteligente. Dentre outras vantagens dos SE, podem ainda ser destacados (MENDES, 1997; DEGOULET e FIESCHI, 1997):

- um SE é capaz de estender as facilidades de tomada de decisão para muitas pessoas. O conhecimento dos especialistas pode ser distribuído, de forma que possa ser utilizado por um grande número de pessoas;
- um SE pode melhorar a produtividade e desempenho de seus usuários, considerando que o provê com um vasto conhecimento, que, certamente, em condições normais, demandaria mais tempo para assimilá-lo e, conseqüentemente, utilizá-lo em suas tomadas de decisão;
- os SEs reduzem o grau de dependência que as organizações mantêm quando se vêem em situações críticas, inevitáveis, como, por exemplo, a falta de um especialista. As pessoas morrem, ficam doentes, tiram férias e até optam por melhores ofertas de trabalhos; ao assim proceder, tornam as organizações em que trabalham vulneráveis e extremamente dependentes de suas decisões. Ao registrar o conhecimento de empregados nos sistemas especialistas, promove-se uma significativa redução no grau de dependência entre empresa e presença física do empregado;

Os passos do desenvolvimento de um sistema especialista podem ser divididos em quatro fases: análise, especificação, desenvolvimento e distribuição (SCOTT *et al.*, 1991).

- **Identificação:** faz-se uma verificação da aplicação em potencial. As regras a seguir identificam bons candidatos a um SE:
 - tarefas cujo desempenho aumenta consideravelmente com a experiência;
 - existem poucos especialistas para a tarefa;
 - um importante especialista está se retirando de atividade;
 - tarefas que requerem freqüentes referências a material com pouca disponibilidade.
- **Avaliação inicial:** verifica-se se a aplicação identificada é boa candidata a uma solução computacional baseada em conhecimento. Esta fase deve considerar os aspectos técnico, econômico e prático.
- **Familiarização:** é necessário que se obtenha uma clara definição do que o sistema fará e uma visão geral de como o especialista executa suas tarefas. Além disso, é necessário ver como a funcionalidade do sistema pode ser dividida em passos para o desenvolvimento incremental.
- **Projeto conceitual:** é dado enfoque ao escopo inicial definido durante a sub-fase de familiarização. Ao final, deve-se ter um modelo conceitual que especifica a seqüência de passos que devem ser dados pelo sistema na realização de suas tarefas, a inferência que realizará e as informações que serão utilizadas.
- **Projeto para implementação:** deve-se especificar como o sistema realizará as tarefas definidas no modelo conceitual.

- **Implementação:** é construído o sistema de acordo com o projeto para implementação. Mesmo nesta fase poderão ocorrer inconsistências que serão solucionadas na integração do sistema com seu ambiente de trabalho.
- **Avaliação:** é verificado se o sistema está executando adequadamente suas tarefas. Esta fase define se o sistema está pronto para ser distribuído ou necessita de um refinamento.
- **Distribuição:** é em tudo idêntica a de qualquer programa de computador. Inclui integração com outros programas, equipamentos, redes e treinamento de usuários.
- **Manutenção:** torna-se necessária por incluir o desenvolvimento de novas versões do sistema, solucionar problemas com os usuários e outras realizações a esse nível.

Segundo DEGOULET e FIESCHI (1997), os SE também apresentam limitações, tais como:

- O conhecimento é infinito. Portanto a base de dados deve ser sempre atualizada.
- O conhecimento pode ser contraditório ou inconsistente.
- O computador é “cego”, ou seja, ele precisa de um intermediário.
- É difícil validar o conhecimento.

O processo de construção de um SE é geralmente chamado de Engenharia do Conhecimento (EC). Ela envolve uma interação entre o construtor do SE, chamado Engenheiro do Conhecimento, e um ou mais especialistas em alguma área. O engenheiro do conhecimento extrai dos especialistas seus procedimentos, estratégias e regras práticas para solução de problemas e constrói este conhecimento em um SE, como mostra a Figura 2. O resultado é um programa que soluciona problemas a maneira dos especialistas humanos (COOKE e MCDONALD, 1990).

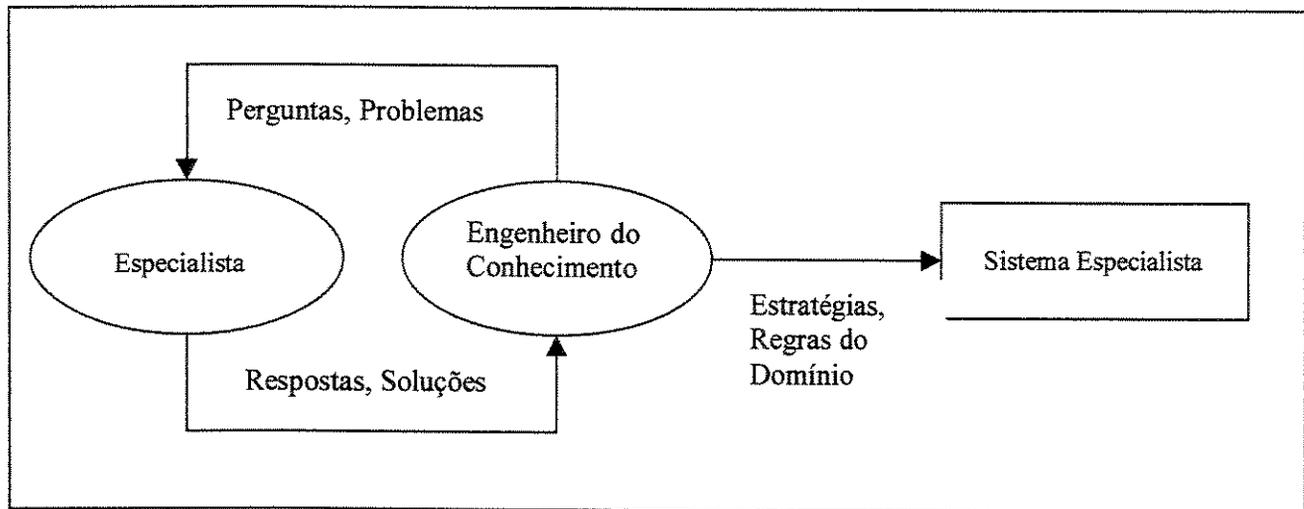


Figura 2 - Esquema simplificado da construção de um Sistema Especialista. Adaptado de WATERMAN (1986).

O processo de Engenharia do Conhecimento inclui, basicamente, cinco atividades (TURBAN, 1997; SIGULEM *et al*, 1998):

- **Aquisição do Conhecimento:** processo de adquirir o conhecimento do especialista ou outras fontes.
- **Representação do Conhecimento:** atividade na qual o conhecimento adquirido é organizado. Envolve a preparação de um “mapa do conhecimento” e codifica o conhecimento em uma base de dados.
- **Validação do Conhecimento:** o conhecimento na base de dados é validado e verificado até sua qualidade ser aceitável.
- **Inferência:** envolve o desenho do software que capacitará o computador a fazer inferências baseadas no conhecimento.
- **Explicação e Justificação:** inclui o desenho (ou especificação) e programação.

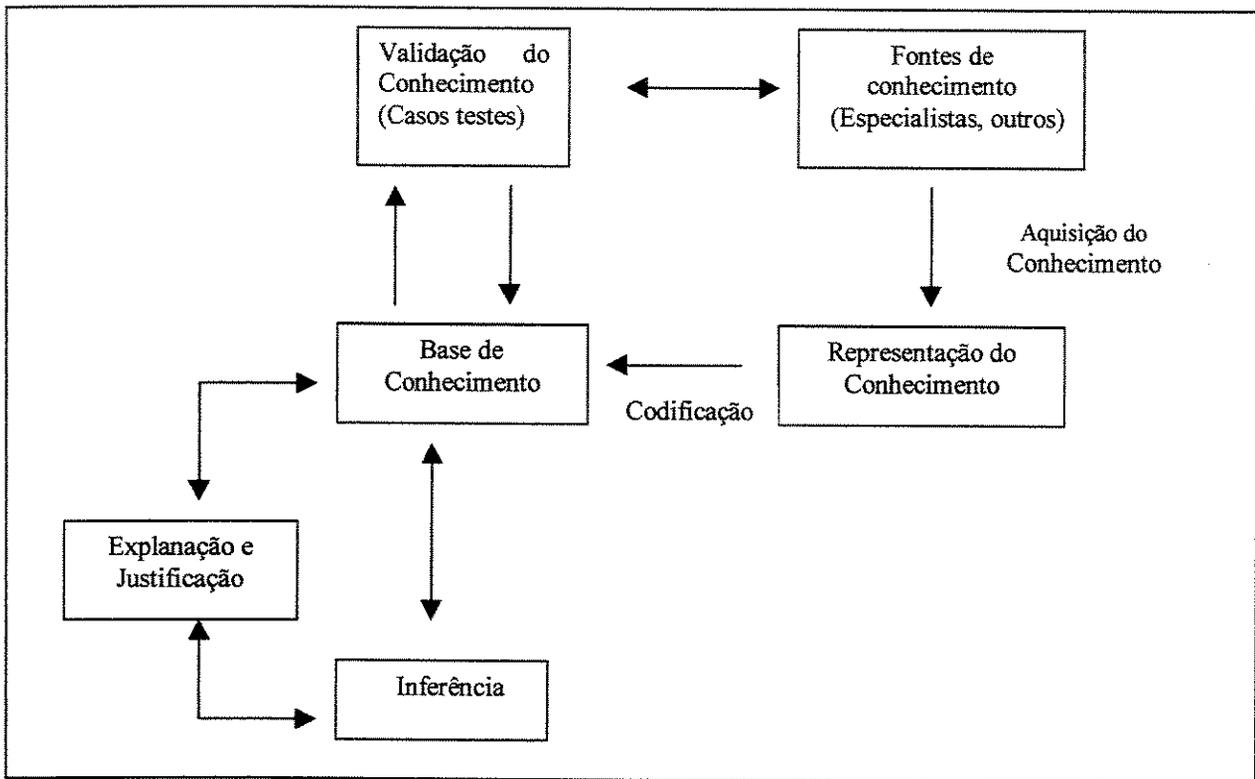


Figura 3 - Esquema do Processo da Engenharia do Conhecimento. Adaptado de TURBAN, 1997.

1.2. FONTES DO CONHECIMENTO

O conhecimento pode ser coletado de muitas fontes: livros, filmes, imagens, histórias, banco de dados ou comportamento observado (BUCHANAN e SHORTLIFFE, 1985). Essas fontes podem ser divididas em duas categorias: documentadas e não-documentadas, que residem na mente das pessoas. O conhecimento pode ser coletado usando quaisquer dos sentidos humanos. A multiplicidade de fontes e tipos de conhecimento contribuem para a complexidade da aquisição do conhecimento (TURBAN, 1997). A Aquisição de Conhecimento (AC) tem sido identificada como uma geradora de dificuldades no processo de construção de SE, passando a constituir uma importante área de pesquisa em IA (CUNHA, 1995).

1.3. NÍVEIS DE CONHECIMENTO

O conhecimento pode ser representado em diferentes níveis. Os dois extremos são “conhecimento superficial” e “conhecimento profundo”. Para descrever situações complexas, o conhecimento superficial pode ser insuficiente, pois sua representação é limitada. Resoluções de problemas humanos são baseadas em um conhecimento profundo da situação. O conhecimento profundo possibilita uma avaliação da estrutura de um sistema como um todo, considerando também a interação entre os componentes desse sistema, podendo ser aplicado em diferentes tarefas e situações. Esse tipo de conhecimento está ligado à percepção humana como emoções, bom senso, intuição, etc, tornando-se difícil de ser representado em um computador (TURBAN, 1997).

1.4. AQUISIÇÃO DO CONHECIMENTO

A meta é obter conhecimento detalhado utilizado pelo especialista para solucionar problemas nas fontes potenciais de conhecimento (BUCHANAN e SHORTLIFFE, 1985; CUNHA, 1995; TURBAN, 1997; SIGULEM *et al*, 1998).

Em geral, a transferência de informação de uma pessoa para outra é difícil. Existem problemas na transferência de qualquer conhecimento. Trazer à tona o conhecimento (elicitación de conhecimento) envolve um conjunto de atividades realizadas por uma pessoa, o engenheiro do conhecimento, para obter material de alguma fonte relevante, analisar e interpretar o material (TURBAN, 1997).

O Processo de Aquisição do Conhecimento envolve as seguintes fases (TURBAN, 1997):

- **Identificação:** durante este estágio o problema e suas características são identificados. O problema é quebrado em subproblemas (se necessário), os participantes (especialistas e usuários, etc.) são identificados e os recursos são esboçados. O engenheiro do conhecimento aprende sobre a situação e todos os propósitos da aplicação da Inteligência Artificial.

- **Conceitualização:** nesse estágio são determinados os conceitos para representar o conhecimento e as conexões utilizadas. Outras questões são respondidas durante essa fase, tais como: Qual informação é usada e como pode ser representada na base de conhecimento?
- **Formalização:** estágio difícil por incluir a extração do conhecimento dos especialistas e sua representação na base de conhecimento.
- **Implementação:** envolve a programação do conhecimento no computador e os refinamentos do conhecimento com aquisições adicionais ou modificações e o desenvolvimento do protótipo do Sistema Especialista.
- **Testes:** no estágio final, o engenheiro do conhecimento testa o sistema através de exemplos. Os resultados são mostrados ao especialista e as regras ou os *frames* são revisados se necessário. Em outras palavras, a validação do sistema é testada.

1.4.1. Métodos para Aquisição do Conhecimento

Também chamada de “*elicitação*” a aquisição do conhecimento do especialista pode ser feita manualmente ou com o auxílio do computador. Segundo TURBAN (1997) os métodos para a aquisição do conhecimento podem ser classificados em três categorias: manual, semi-automática e automática.

1. **Método manual:** é estruturado, basicamente, em torno de algum tipo de entrevista. O engenheiro do conhecimento traz à tona o conhecimento do especialista e/ou outras fontes e o codifica na base de conhecimento. O processo é mostrado na Figura 4. Os três principais métodos manuais são entrevista (estruturada, semi-estruturada e não-estruturada), descobrir o processo de raciocínio e a observação (COOKE e MCDONALD, 1990). Os métodos manuais são demorados, caros e algumas vezes imprecisos. Por essa razão, existe uma tendência para automatizar o processo.

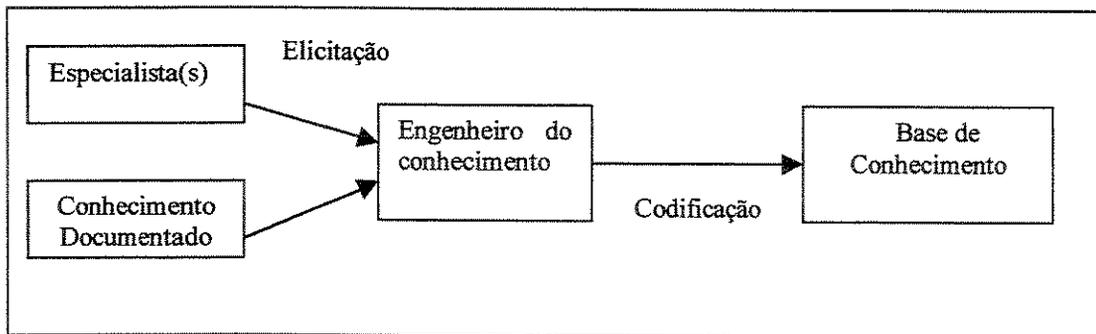


Figura 4 - Método manual. Adaptado de TURBAN, 1997.

2. **Métodos semi-automáticos:** são divididos em duas categorias (1) aqueles que dão suporte ao especialista para que esse construa a base de dados com pouca ou nenhuma ajuda do engenheiro do conhecimento e (2) aqueles que auxiliam o engenheiro de conhecimento a executar as tarefas necessárias de maneira mais eficiente e/ou efetiva.

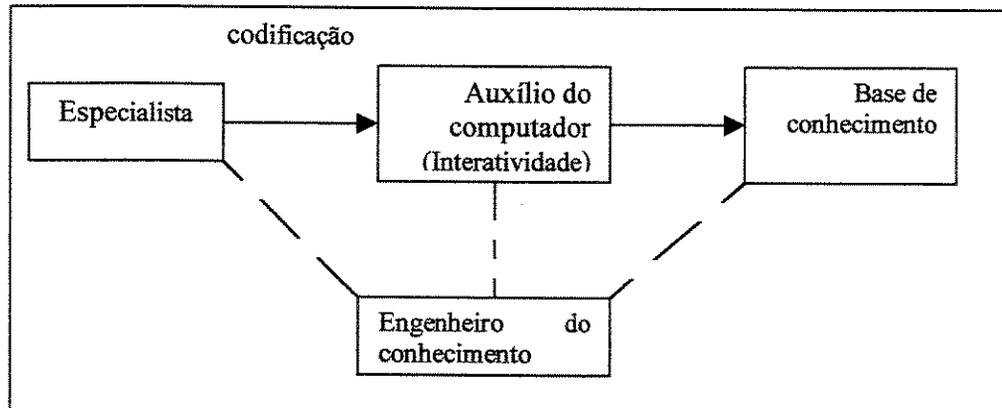


Figura 5 - Aquisição do conhecimento dirigida pelo especialista; as linhas tracejadas representam as interações opcionais. Adaptado de TURBAN, 1997.

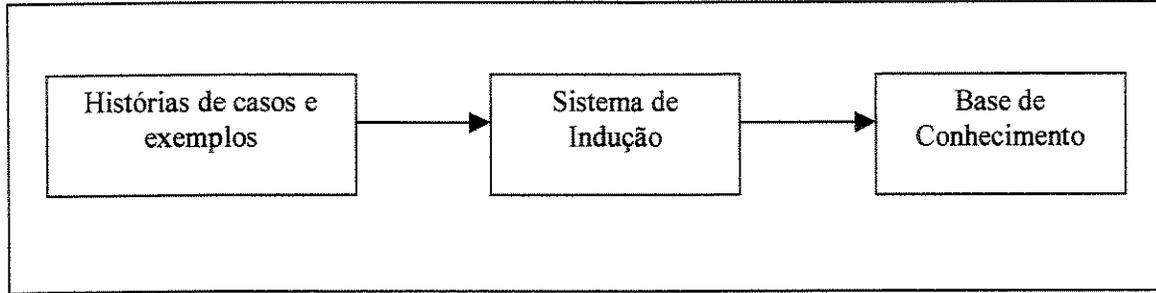


Figura 6 - Indução. Adaptado de TURBAN, 1997.

Métodos automáticos: o papel do especialista e/ou do engenheiro do conhecimento é minimizado ou igualmente eliminados. A indução (Figura 6) pode ser administrada por qualquer programador ou analista de sistemas. O papel do especialista é minimizado, tornando-se necessário somente para a validação e não existe necessidade do engenheiro do conhecimento.

1.4.2. Dificuldades na Aquisição do Conhecimento

Várias são as dificuldades inerentes à aquisição do conhecimento de especialistas pois a mesma representa a maior tarefa do engenheiro do conhecimento que transforma as informações em forma de fatos e regras em uma forma que pode ser usada por um programa de computador (COOKE e MCDONALD, 1990; TURBAN, 1997).

- **Expressar o conhecimento:** para solucionar um problema um especialista humano executa um processo de dois passos. Primeiro, o especialista absorve a informação em seu cérebro (*Input*). Essa informação é coletada via sensores ou resgatada de sua memória. Segundo, o especialista usa métodos indutivo, dedutivos, ou outros tais como acesso à resolução de problemas. O resultado (*Output*) é a recomendação. Como esse processo é interno, o

engenheiro de conhecimento deve, então, solicitar ao especialista que expresse o seu processo de tomada de decisão. Pode ser muito difícil para o especialista expressar suas experiências sobre o processo, especialmente quando as experiências são extraídas de sensações, pensamentos, memórias e sentimentos. O especialista, muitas vezes, não tem consciência do processo detalhado que ele ou ela usa para chegar a uma conclusão.

- **Transferir o conhecimento para o computador:** o conhecimento é transferido para o computador onde poderá ser organizado adequadamente. No entanto, o computador requer que o conhecimento seja expressado explicitamente, e é difícil para um especialista lembrar todos os passos usados por seu cérebro na transferência ou processamento do conhecimento. Portanto é importante que o engenheiro do conhecimento demonstre interesse pelo domínio do especialista e seja capaz de motivá-lo a entregar seu conhecimento (CUNHA, 1995).
- **Números de participantes:** Em uma transferência regular de conhecimento, existem dois participantes (o que envia e o que recebe). Em Inteligência Artificial existe, no mínimo, quatro participantes: o especialista, o engenheiro de conhecimento, o programador e o usuário. Esses participantes têm diferentes *backgrounds*, diferentes habilidades e conhecimentos. Por exemplo, os especialistas podem conhecer muito pouco sobre computadores enquanto o engenheiro do conhecimento pode conhecer muito pouco sobre o problema.
- **Estruturar o conhecimento:** em Inteligência Artificial é necessário eliciar não somente o conhecimento, mas também a sua estrutura para representar o conhecimento de maneira estruturada.

Existem ainda várias outras razões que se somam a complexidade da transferência do conhecimento (COOKE e MCDONALD, 1990; TURBAN, 1997):

- Os especialistas podem mudar seu comportamento quando estão sendo observados.
- Podem surgir dificuldades interpessoais entre o engenheiro do conhecimento e o especialista.
- Os métodos para a eliciação do conhecimento podem ser pobremente definidos.
- Analisar e refinar o conhecimento pode ser complicado.
- O especialista pode precisar de tempo ou estar indisposto a cooperar.
- É preciso discernir conhecimento específico de dados irrelevantes.

Quadro 1 - Características desejáveis nos engenheiros do conhecimento. Adaptado do TURBAN, 1997.

Características desejáveis nos engenheiros do conhecimento
Habilidades computacionais (hardware, software e programação)
Tolerância e ambivalência
Capacidade de comunicação efetiva (Ter sensibilidade, tato e diplomacia)
Ser bem educado
Habilidade verbal socialmente sofisticada
Capacidade de rápido aprendizado do assunto
Entendimento da organização e das pessoas
Larga experiência em engenharia do conhecimento
Inteligência
Empatia e paciência
Persistência
Pensamento lógico
Versatilidade
Auto confiança

O processo de elicitação do conhecimento é visto muitas vezes como uma “arte”, pois o engenheiro do conhecimento acaba utilizando métodos menos formais como entrevistas e análise de protocolos. As entrevistas geralmente são conduzidas pelo engenheiro do conhecimento, que coloca as questões ou problemas para o especialista que fornece as respostas ou soluções que revelam o conhecimento relevante do domínio em questão (COOKE e MCDONALD, 1990). Para garantir que todo esse processo ocorra sem transtornos e para superar alguns problemas, anteriormente citados, é necessário que o engenheiro do conhecimento detenha certas habilidades e características desejáveis para tal (TURBAN, 1997) algumas das quais estão ilustradas no Quadro 1.

1.5. REPRESENTAÇÃO DO CONHECIMENTO

Em uma fase subsequente à da aquisição de conhecimento, este passo do desenvolvimento de sistemas baseados em conhecimento procura traduzir o conhecimento adquirido para um formalismo computacional, isto é, para uma arquitetura de dados e uma linguagem de representação que o computador possa entender e processar. Para atingir este objetivo foram criados vários formalismos de representação de conhecimento, baseados em diferentes metodologias, com diferentes graus de sofisticação. A escolha do formalismo de representação de conhecimento está diretamente relacionada ao grau de complexidade do conhecimento que deve ser explicitado. Para aquelas áreas em que o conhecimento não é muito complexo e de fácil parametrização, as árvores decisórias constituem, ainda hoje, uma excelente escolha. Vários sistemas especialistas foram construídos com esta técnica, com grande sucesso (SIGULEM *et al*, 1998). Outra forma de representação de conhecimento simples são os bancos de dados relacionais (como uma tabela contendo valores de aminoácidos e outros nutrientes elementares para diversos tipos de alimentos), equações matemáticas (como as fórmulas de cálculo para área corporal e índice de massa corporal), declarações lógicas condicionais simples (como a determinação se a soma da fenilalanina ingerida excede o máximo recomendado), tabelas de decisão (como uma sinopse dos vários critérios para classificar a fenilcetonúria em leve, mediana e grave), e vários outros.

Quando o domínio a ser representando é de grande complexidade e muito amplo costuma-se utilizar formalismos de representação de conhecimento mais sofisticados e baseados em modelos cognitivos e lógicos. O mais utilizado é o modelo de regras de produção, que podem ser expressas em declarações do tipo (SE premissa ENTÃO resultado) (SIGULEM *et al.* 1998; TURBAN, 1997). A maioria dos sistemas especialistas em medicina foi construída utilizando-se regras de produção

Outro sofisticado modelo de representação do conhecimento através da lógica é o de quadros (*frames*, em inglês). Os quadros são generalizações de regras de produção, contendo um esquema semelhante ao de registros de bancos de dados, usando lógica ternária, e possuindo complexos sistemas de herança de predicados, semelhante aos de objetos de programação.

Os sistemas de representação do conhecimento em geral podem ser divididos em três grupos (SZOLOVITS, 1986):

- Sistemas baseados em conhecimento determinístico, ou lógica booleana clássica. Aqui, tipicamente, o conhecimento é representado na forma verdadeiro/falso, ausente/presente, etc.
- Sistemas baseados em conhecimento probabilístico, aproximado, incerto, ou não determinístico. Esses por sua vez, podem utilizar diversas formalidades para representar a incerteza, tais como probabilidades, valores subjetivos de certeza (por exemplo, os sistemas MYCIN, QMR e INTERNIST), e lógica possibilística (lógica de Zadeh). Sistemas que utilizam a abordagem bayesiana (baseados no teorema de Bayes, para combinação condicional de probabilidades) tem tido bom sucesso em implementar sistemas deste tipo, como o ILIAD.
- Sistemas baseados em modelos matemáticos mais complexos, como de aglomeração ("*clustering*"), análise estatística multivariada, redes neurais artificiais ou sistemas conexionistas, sistemas genéticos, etc.

Devido às particularidades do conhecimento biológico e médico, onde a incerteza é uma constante, os sistemas de lógica determinística, embora mais fáceis de serem implementados, têm um desempenho mais sofrível do que os sistemas baseados em representações de conhecimento incerto.

No entanto, devido à dificuldade de se coletar dados suficientes sobre todas as entidades (doenças, por exemplo) e suas manifestações (sinais e sintomas, por exemplo), é bastante difícil utilizar conhecimento incerto que tenha validade estatística. Nesses casos, é comum utilizar-se sistemas de representação do conhecimento incerto usando variáveis subjetivas alocadas pelos especialistas humanos a partir dos quais se obteve o conhecimento.

1.6. APLICAÇÕES COMPUTACIONAIS EM NUTRIÇÃO

Desde a década de 60, os pesquisadores têm tentado informatizar o planejamento de cardápios bem como os respectivos cálculos nutricionais (PILOTTI *et al*, 1987; PETOT *et al*, 1998).

Várias iniciativas têm sido descritas. Em 1993, o Departamento de Fisiologia e Nutrição da Universidade de Navarra (Pamplona, Espanha) desenvolveu um programa em Basic para fazer a avaliação nutricional a partir de dados clínicos, imunológicos e antropométricos, além de calcular dietas personalizadas (RODRIGUEZ *et al*, 1993).

Em 1998, o Departamento de Nutrição da Escola de Medicina da *Case Western Reserve University* (Ohio, EUA) desenvolveu dois sistemas especialistas independentes, cada qual desenhado para planejar um cardápio diário encontrando as necessidades nutricionais e preferências pessoais de um cliente individualmente (PETOT *et al*, 1998). Um sistema foi baseado em regras, enquanto o outro foi baseado em casos. Os dois sistemas foram avaliados e seus pontos fortes e fracos foram identificados. Um programa híbrido, então, foi construído combinando o melhor dos dois sistemas. Esse trabalho mostrou que o sistema híbrido representou um importante avanço na área, embora ainda precisasse ser expandido para que viesse a se tornar uma ferramenta realmente prática. Em

contrapartida, poderia ser aplicado em planejamento de cardápios para propósitos especiais, como pacientes em tratamento médico, ou mesmo adaptado para uso institucional.

No Brasil, em 1996, foi desenvolvido o WinDiet (Sistema de Apoio a Decisão para Avaliação do Estado Nutricional e Prescrição de Dietas) o qual fazia a avaliação nutricional segundo dados antropométricos como peso, altura, medidas de pregas cutâneas e dados laboratoriais como albumina, transferrina e outros. Esse programa tornava possível também a prescrição e cálculos de dietas segundo as recomendações. A descrição de toda a avaliação nutricional e cardápios individuais, bem como a emissão dos respectivos relatórios também eram possíveis. Verificou-se que a utilização do programa reduzia significativamente o tempo de trabalho e aumentava a precisão. Portanto, o WinDiet poderia ser usado em consultórios de nutricionistas, ambulatórios, hospitais, bem como na pesquisa e educação (ESTEVES *et al*, 1998).

Sistemas de apoio nutricional para doenças específicas também têm sido desenvolvidos. Um programa desenvolvido em 1980, planejava cardápios para pacientes diabéticos (WHEELER e WHEELER, 1980). A entrada de dados incluía a prescrição dietética do paciente, hábitos alimentares e preferências alimentares. O programa, então, através de um algoritmo de seleção de alimentos que combinava as preferências alimentares do paciente com cardápios definidos aleatoriamente, mostrava os cardápios diários, teor de nutrientes e lista de compras da semana. Outro sistema de atenção domiciliar à saúde foi desenvolvido para monitoração e planejamento da terapia em diabetes gestacional (HERNANDO *et al*, 1996).

Uma premissa fundamental da educação em saúde é a de que é preciso lançar mão das melhores alternativas para que os pacientes alcancem seus objetivos em saúde. Assim, é preciso que os profissionais de saúde abram suas mentes para novas possibilidades, ajudando os pacientes a criarem o melhor cenário para que suas vidas sejam o mais normal quanto possível enquanto fazem o controle dietético de suas doenças (BOOTH, 2002).

Recentemente, um trabalho mostrou a avaliação de um programa de educação interativo, baseado no computador, desenvolvido para treinar pacientes com diabetes a estimarem corretamente o teor de calorias e de carboidratos presente nos alimentos. A avaliação desse programa indicou uma boa aceitação e conveniência. Além do mais, observou-se um sucesso no treinamento de pacientes que nunca haviam usado antes um programa de educação estruturado. O impacto potencial desse tipo de programa é o aumento da motivação e atração dos pacientes para programas de educação em diabetes (NEBEL *et al*, 2002).

Do mesmo modo, em 1997, um outro trabalho descreveu o desenvolvimento de um programa baseado no computador para gerenciamento dietético de pacientes com hiperlipidemias e avaliou sua eficácia na diminuição dos níveis plasmáticos de colesterol. O trabalho concluiu que o sistema de auto-gerenciamento computadorizado parece ser uma ferramenta efetiva para reduzir os níveis plasmáticos de colesterol, com potencial para prover serviços de promoção à saúde, para um grande número de pessoas, a baixo custo (CLARK *et al*, 1997).

1.7. FENILCETONÚRIA

Fenilcetonúria (PKU) é um Erro Inato do Metabolismo dos aminoácidos, com mecanismo de herança autossômico recessivo, caracterizado pela deficiência na produção da enzima hepática Fenilalanina Hidroxilase (FAL-OH) a qual converte o aminoácido fenilalanina (FAL) em tirosina (TIR), que é precursor dos neurotransmissores dopamina e noradrenalina. Para que esta reação e a que dá origem aos neurotransmissores ocorra, é necessária a presença de um co-fator, a tetrahydrobiopterina (BH4) (MARTINS, 1987) (Figura 7). Embora a patogênese do retardamento mental na PKU clássica não seja conhecida completamente, o acúmulo de fenilalanina ou seu subprodutos catabólicos, deficiência de tirosina ou seus produtos, ou todas as quatro circunstâncias produzirão dano ao Sistema Nervoso Central (SNC) se a fenilalanina acumular-se no plasma acima das concentrações normais durante os períodos críticos do desenvolvimento cerebral (SHILS *et al*, 2003).

A incidência internacional média de PKU é de 1:11.000 recém-nascidos vivos (MARTINS, 2002). No Brasil, segundo estimativas da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de São Paulo (APAE/SP), a incidência é de 1:12.000 recém-nascidos. Segundo SCRIVER (1995) as incidências variam de acordo com raça e região.

A fenilcetonúria foi descrita pela primeira vez por Folling em 1934, através da demonstração de que os fenilcetonúricos, ao contrário dos indivíduos saudáveis, excretavam na urina quantidades elevadas de ácido fenilpirúvico, causando um tipo específico de retardamento mental.

Os aspectos hereditários da fenilcetonúria já foi intensamente investigada verificando-se que, quase invariavelmente, os pacientes são filhos de pais saudáveis (heterozigotos para o gene em questão), e cerca de 10% deles, são primos em primeiro grau. A herança autossômica recessiva determina um risco de recorrência de 25% a cada gestação de pais heterozigotos.

Os recém-nascidos com fenilcetonúria devem ser identificados o mais cedo possível, pois o diagnóstico e tratamento tardios resultam em retardamento mental e comprometimento neurológico grave (ACOSTA e RYAN, 1997).

Os valores plasmáticos de fenilalanina considerados normais estão entre 2-4 mg/dl (120 - 240 μ mol/L) acima de 4 mg/dl mas inferior a 10 mg/dl já se considera que há hiperfenilalaninemia. Na presença de hiperfenilalaninemia, a dosagem deve ser repetida. Se o resultado for acima de 10mg/dl, recomenda-se o teste de tolerância à fenilalanina, para determinação do tipo de fenilcetonúria e dar início ao tratamento, que deve ser rigorosamente monitorado, principalmente nos cinco primeiros anos de vida (MARTINS,1987).

O nível de fenilalanina sangüínea recomendado ainda é motivo de discussão na literatura, porém é unânime que o controle deve ser muito rigoroso nos primeiros três anos de vida. Deve-se manter, segundo alguns autores, nos valores fisiológicos normais (3-4 mg/dl) enquanto para outros deve ser 6 mg/dl até os cinco anos, e abaixo de 10 mg/dl durante os anos subsequentes de tratamento (MARTINS, 1987).

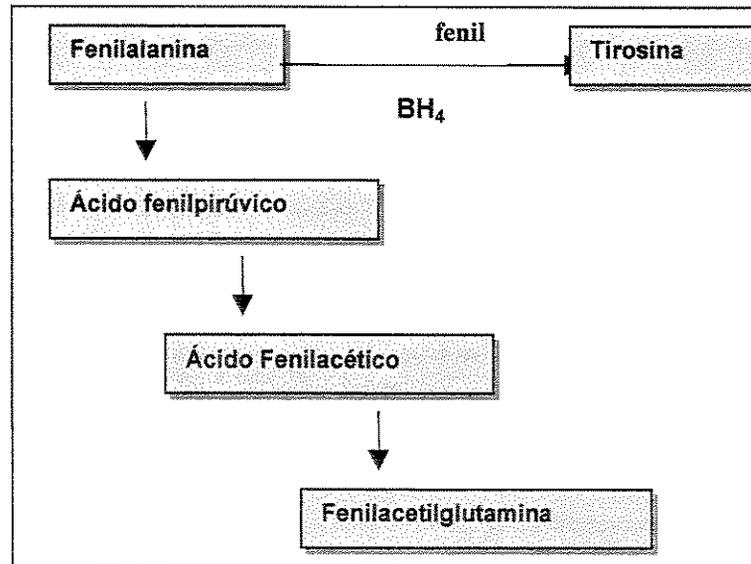


Figura 7 – Sistema de hidroxilação da fenilalanina (FAL) em tirosina na presença de fenilalanina hidroxilase (FAL-OH) e o co-fator tetrahydrobiopterina (BH₄).

Adaptado de MARTINS (1987).

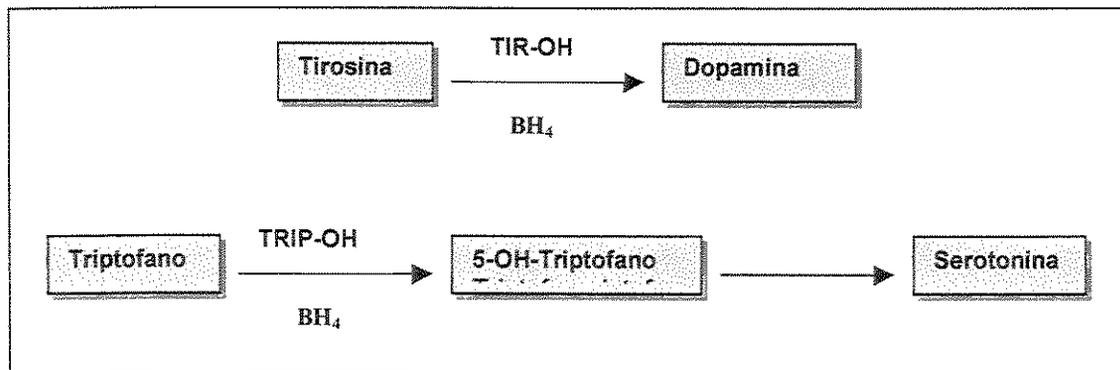


Figura 8 – Síntese de neurotransmissores na presença das enzimas tirosina hidroxilase (TIR-OH) e triptofano hidroxilase (TRIP-OH) e do co-fator tetrahydrobiopterina (BH₄).

Adaptado de MARTINS (1987).

O aumento dos níveis de fenilalanina é causado por ingestão excessiva do referido aminoácido, ou pelo catabolismo tecidual resultante da degradação protéica que lança aminoácidos na corrente sanguínea, dentre os quais, a própria fenilalanina (MAHAN e ARLIN, 1994).

Tabela 1 – Classificação da fenilcetonúria de acordo com a atividade enzimática e os níveis sanguíneos de fenilalanina. MARTINS (2002).

Tipo	Atividade Enzimática	fenilalanina sanguínea	Tratamento recomendado
Fenilcetonúria Clássica	<1%	>20mg%	SIM
Fenilcetonúria Leve	1-3%	10-20mg%	SIM
Hiperfenilalaninemia	>3%	<10mg%	?

Tabela 2 – Classificação de fenilcetonúria de acordo com a deficiência de fenilalanina hidroxilase (FAL-OH) e a tolerância máxima à fenilalanina. MARTINS (2002).

Deficiência de FAL-OH	Máxima Tolerância à Fenilalanina (mg/dia)
Clássica	250-350
Moderada	<600
Leve	<1000
Benigna	>1000

O diagnóstico da fenilcetonúria deve ser feito rapidamente, para que o tratamento possa ser iniciado nos 20 primeiros dias de vida, pois atrasos no início do tratamento têm efeitos profundos sobre o desenvolvimento mental dos pacientes com fenilcetonúria. Embora o diagnóstico pré-natal seja possível através de análise de DNA, ele só é indicado quando já há um caso na família e foi feita a investigação de qual mutação ocorreu, visto que já se conhecem mais de 400 mutações diferentes. O exame mais amplamente utilizado no Brasil é a triagem neonatal, conhecido como "Teste do Pezinho", que é obrigatório em todo o território nacional desde julho de 1990 (Lei Federal nº 8.069 - Estatuto da Criança e do Adolescente) e que tem esse nome por ser realizado analisando-se amostra de sangue coletada, por punção, no calcanhar do bebê (MARTINS, 2002). Essa região do calcanhar dói menos e, nos recém-nascidos, essa área é bastante vascularizada, facilitando a retirada de uma quantidade de sangue que cubra toda a região do cartão destinado ao teste. É recomendado que o exame seja colhido a partir do segundo dia de vida, após o recém-nascido ter sido amamentado, para evitar-se resultados falso-negativos (MARTINS, 2002).

O exame básico do "Teste do Pezinho" antes oferecido pelo Sistema Único de Saúde (SUS) detectava somente fenilcetonúria e hipotireoidismo congênito. Para que fossem detectadas outras doenças metabólicas, era necessário recorrer a laboratórios particulares. No entanto, a Portaria nº 822 decretada em Junho de 2001 pelo Ministério da Saúde criou o Programa Nacional de Triagem Neonatal o qual ampliou o "Teste do Pezinho" oferecido pelo SUS. Agora, existe a obrigatoriedade do tratamento e acompanhamento correto das doenças: fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes e outras hemoglobinopatias. Uma outra doença também detectada no "Teste do Pezinho" é a fibrose cística, mas sua triagem, tratamento e acompanhamento só serão realizados em determinados Estados, segundo sua incidência por região.

Na prática, existem muitos recém-nascidos que, na triagem neonatal, não satisfazem os critérios para o diagnóstico da fenilcetonúria clássica, classificando-se como hiperfenilalaninemia não-fenilcetonúrica (SCRIVER, 1995). Na fenilcetonúria clássica, o nível plasmático de fenilalanina é acima de 16,5 mg/dl (SCRIVER, 1995), e a tirosina plasmática é normal ou reduzida (o normal é em torno de 1mg/dl) (NICHOLSON, 1994).

O gene da FAL-OH localiza-se no cromossomo 12q, região banda 24.1 e consiste de 13 éxons que correspondem ~90kb do DNA (HOANG *et al*, 1996; ROTTOLI *et al*, 1999). De acordo com o Consórcio de Análise de Mutação da FAL-OH (*PAH Mutation Analysis Consortium*), aproximadamente 400 mutações diferentes foram relatadas até o presente. Cada mutação determina um comprometimento da atividade enzimática diferente, resultando em vários fenótipos que variam desde fenilcetonúria grave, moderada ou leve requerendo um cuidado rigoroso com a dieta, até uma leve hiperfenilalaninemia na qual não é necessária a restrição dietética de fenilalanina (FUSETTI, 1998; ROTTOLI *et al*, 1999).

As hiperfenilalaninemias podem ser classificadas em fenilcetonúria clássica, leve e hiperfenilalaninemia não fenilcetonúrica de acordo com a atividade enzimática (Tabela 1) ou de acordo com a tolerância à fenilalanina (Tabela 2) em clássica, moderada, leve e benigna. A tolerância à fenilalanina pode ser definida como a quantidade diária de fenilalanina que permite a manutenção de seus níveis entre 3-6 mg/dl, é um parâmetro dinâmico que tende a aumentar com a idade por depender do metabolismo protéico e da taxa de hidroxilação da fenilalanina mas não tem relação com o peso da criança (MARTINS, 2002).

A fenilcetonúria clássica decorre de mutação sofrida pelo gene da FAL-OH que, expressa uma FAL-OH com atividade enzimática completamente ausente (<1%). A fenilcetonúria leve resulta de mutação sofrida pelo gene da FAL-OH que resultou em uma enzima com parte de sua função protéica conservada (1-3%). Na hiperfenilalaninemia não PKU o paciente segue dieta normal, sem restrição de fenilalanina, e consegue manter níveis abaixo de 10 mg/dl. No entanto, é necessário fazer o acompanhamento desse paciente com dosagens periódicas da fenilalanina plasmática. A fenilcetonúria causada pela ausência do co-fator tetrahydrobiopterina (BH₄) era antigamente chamada de fenilcetonúria maligna ou atípica, pois possui um quadro clínico muito mais grave e não tem boa resposta ao tratamento com dieta pobre em fenilalanina, por haver deficiência na síntese de neurotransmissores (MARTINS, 2002; NIH, 2000).

O aumento dos níveis materno de fenilalanina na gestação está associado ao aumento da incidência de malformações, incluindo anomalias cardíacas e crânio-faciais, microcefalia, retardamento do crescimento intra-uterino e pós-natal. A incidência das malformações aumenta principalmente se o nível sérico de fenilalanina estiver elevado nas semanas mais críticas da gestação (que correspondem aos três primeiros meses). Portanto, as mulheres com fenilcetonúria devem começar uma dieta com baixo teor de fenilalanina antes de engravidar, alcançando um nível sérico de fenilalanina abaixo de 6mg/dl que deve ser mantido durante toda a gravidez (OMIM; SCRIVER, 1995; NIH,2000).

A dieta para crianças com fenilcetonúria segue a mesma seqüência e progressão de texturas da de uma criança normal, no entanto, são administrados alimentos pobres em fenilalanina e, conseqüentemente, com baixo teor protéico. Isto requer habilidade de pais e nutricionistas para fazer adaptações em receitas usuais na família, para que a criança possa viver num ambiente o mais normal possível aprendendo, desde cedo (2-3 anos) a fazer escolhas apropriadas de alimentos, para ela classificados, entre PERMITIDOS e PROIBIDOS (MAHAN e ARLIN, 1994).

Em relação à duração do tratamento, alguns países consideram que até os 5 anos de idade é suficiente (MARTINS, 2002) mas as recomendações correntes na maioria dos centros de tratamento, são as de que uma dieta pobre em fenilalanina deve continuar por toda a vida, uma vez que têm sido relatados em algumas crianças e adolescentes que tiveram descontinuidade em seus regimes alimentares, diminuição progressiva nos Coeficientes de Inteligência (QI), dificuldades no aprendizado, diminuição da atenção e problemas de comportamento (CABALSKA, 1977; MAHAN e ARLIN, 1994). O tratamento bem sucedido da fenilcetonúria permite que os pacientes levem uma vida independente e que tenham perspectivas quase normais de casamento e reprodução. Estudos concluíram que os riscos para o feto podem ser largamente ou, talvez, inteiramente reduzidos com o controle dos níveis de fenilalanina (OMIM; NIH,2000).

No caso de lactentes e crianças, a dieta com restrição de fenilalanina é planejada em torno do uso de uma fórmula com conteúdo reduzido desse aminoácido, a qual também é chamada de “substituto protéico” (van SPRONSEN *et al*, 2001). Essa fórmula é suplementada com leite durante a lactação e primeira infância, para fornecer uma

quantidade mínima de fenilalanina necessária para o crescimento e desenvolvimento normais da criança. Essa mistura deve suprir 90% da necessidade protéica e 80% da necessidade calórica (MAHAN e ARLIN, 1994). A dieta inclui alimentos com baixo teor protéico que fornece a quantidade mínima necessária para evitar a síndrome de carência da fenilalanina que, por se tratar de um aminoácido essencial, não pode ser retirado totalmente da dieta (MARTINS, 2002).

O tratamento nutricional da Fenilcetonúria clássica consiste em restrição de proteína e fornecimento de um substituto protéico pobre em fenilalanina e enriquecido com tirosina (NIH,2000). Alguns pesquisadores, entretanto, aconselham o fornecimento extra de tirosina, em adição ao substituto protéico, especialmente no tratamento da fenilcetonúria materna (van SPRONSEN *et al*, 2001).

Normalmente, a tirosina é um aminoácido não-essencial sintetizado a partir da fenilalanina. A tirosina faz parte de todas as proteínas e é precursor da tiroxina, melanina e dos neurotransmissores dopamina e noradrenalina. Na fenilcetonúria, as concentrações de tirosina e triptofano (precursor de serotonina) no plasma e cérebro podem estar abaixo do normal (SMITH *et al*, 1998). Portanto, nessas pessoas a tirosina passa a ser um aminoácido essencial (van SPRONSEN *et al*, 2001).

Desde o princípio da instituição do tratamento para fenilcetonúria, em 1954, a tirosina foi adicionada aos substitutos protéicos (“fórmulas”) que consistem de uma mistura de aminoácidos desprovida de fenilalanina ou uma proteína hidrolisada que contenha muito pouca fenilalanina (van SPRONSEN *et al*, 2001).

MARTINS (1987) recomenda que seja feita uma suplementação de tirosina na quantidade de 100-120 mg/Kg/dia para prevenir o catabolismo e assegurar a produção adequada de neurotransmissores. No entanto, estudos realizados em 2001, nos EUA, concluíram que a suplementação de tirosina durante o dia está longe de ser a mais adequada porque não previne as baixas concentrações de tirosina no sangue, especialmente depois de um jejum noturno, e pode resultar em aumento da concentração de tirosina sangüínea durante o resto do dia. O enriquecimento de fórmulas com tirosina e suplementação “extra” de tirosina pode não ser tão seguro quanto o considerado até o presente, especialmente para

o feto de uma mulher com fenilcetonúria. O desenvolvimento de compostos dietoterápicos que forneçam tirosina ao organismo mais vagarosamente, poderia ser mais benéfico (van SPROSEN *et al*, 2001).

Proteínas naturais contêm ~4% de tirosina e 4 - 5% de fenilalanina da qual 67-90% é convertida em tirosina em indivíduos saudáveis de acordo com estudos realizados no fígado *in vitro*. De acordo com esses cálculos, os substitutos protéicos deveriam conter cerca de 7-8,5% de tirosina (7-8,5 g de tirosina /100g de proteína equivalente) considerando que a suplementação de tirosina seria para cobrir a necessidade de tirosina não suprida por ocorrer a redução da ingestão de proteína natural e não ocorrer a conversão da fenilalanina em tirosina em indivíduos com fenilcetonúria. Estudos *in vivo* mais recentes mostraram que somente 27-41% da fenilalanina dietética é convertida em tirosina nas primeiras 5-8 horas após uma generosa ingestão de fenilalanina dietética. Isso sugere que um conteúdo de ~6% de tirosina por grama de proteína equivalente nos substitutos protéicos talvez seja mais adequado (van SPROSEN *et al*, 2001). A maioria das fórmulas comumente utilizadas no tratamento da fenilcetonúria possui uma percentagem de tirosina bem maior que os 6% recomendados por van SPROSEN *et al*, 2001.

Outro estudo realizado por SMITH *et al* em 1998 em Toronto, Canadá, testou a eficácia da suplementação de tirosina, através do desempenho em testes neuropsicobiológicos e chegaram a conclusão de que a suplementação de tirosina não pareceu alterar o desempenho neuropsicobiológico dos fenilcetonúricos.

O modo atual de suplementação de tirosina em portadores de fenilcetonúria está longe de ser o ideal. O enriquecimento de tirosina nos substitutos protéicos é muitas vezes mais do que o necessário. Tanto o enriquecimento dos substitutos protéicos com tirosina, como a prescrição de tirosina “extra livre” podem não ser tão seguros quanto o acreditado até agora, por motivos já discutidos anteriormente (van SPROSEN *et al*, 2001).

O suporte profissional e familiar é fundamental quando a criança começa a assumir responsabilidade pelo controle da sua própria alimentação, na segunda infância. Estas crianças devem ser conhecedoras do assunto para que desenvolvam o autocontrole no momento de fazerem suas escolhas alimentares e não venham a se rebelar, contra as

restrições dietéticas que lhe são impostas, através da não adesão à dieta (MAHAN e ARLIN, 1994).

Vários esforços estão sendo realizados para amenizar a dieta dos fenilcetonúricos tanto no âmbito acadêmico como empresarial. A Companhia responsável pela clonagem de animais mundialmente famosos como a ovelha Dolly (PPL Therapeutics), está desenvolvendo uma proteína que não possui fenilalanina. Essa nova proteína é derivada da proteína do leite humano (a alfa-lactoalbumina) e chama-se Alfa-lac. A produção transgênica de proteínas se dá pela introdução de cópias de DNA humano (neste caso, o gene da alfa-lactoalbumina humano) dentro do material genético de um embrião de outra espécie, recentemente fertilizado. No entanto, o leite da vaca em si não seria utilizado, somente a proteína purificada. Pois o leite de vaca contém outras proteínas que contém fenilalanina (PKU News, 2001).

O departamento de genética e metabolismo pediátrico do *Indiana University Medical Center* (Indianápolis, EUA) propôs desenvolver uma proteína de alto valor biológico a partir do milho chamada “gamma zein”, usando técnicas de genética molecular. A gama zein, está presente na semente do milho, arroz, cevada e trigo e, segundo eles, poderia ser adicionada a alimentos pobres em proteínas (PKU News, 2001).

Outro estudo que está sendo bastante aprofundado tem focado a importância dos “*Large Neutral Amino Acids*” (LNNA) no transporte de fenilalanina sangüínea no cérebro. Tem-se acreditado há algum tempo que existem certos aminoácidos (LNNA) que tem uma função muito importante na determinação de quanto de fenilalanina atravessa a barreira hematoencefálica. A fenilalanina é um dos LNNA. Os outros são tirosina, triptofano, leucina, isoleucina, histidina, metionina e treonina. Todos eles são aminoácidos essenciais (necessários para o desenvolvimento e bom funcionamento, inclusive, do cérebro) e competem pelo mesmo transportador para poderem se movimentar no cérebro. Quando o nível sanguíneo de fenilalanina está alto, há uma aglomeração de LNNA no sistema de transporte e a quantidade dos LNNA que são transportados para o cérebro é reduzida (e vice-versa). Os pesquisadores acreditam que os efeitos diretos da fenilalanina elevada no cérebro e a redução dos LNNA são as maiores causas dos distúrbios na função e desenvolvimento cerebral na fenilcetonúria (PKU News, 2001).

Recentemente, pesquisadores têm acreditado que a competitividade dos LNNA, referidos acima pode ser uma vantagem em fenilcetonúria. Pesquisas realizadas na Alemanha e Suíça mostram que o uso de suplementos de LNAA, como coadjuvante à dietoterapia, pode ser útil para controlar os níveis de fenilalanina cerebral (PKU News, 2001).

1.8. APLICAÇÕES COMPUTACIONAIS EM FENILCETONÚRIA

Poucos são os relatos de aplicações computacionais em fenilcetonúria, principalmente relacionadas à dietoterapia.

Em 1985, KENNEDY *et al.* desenvolveram um programa em Basic para suporte nutricional ao tratamento de fenilcetonúria, referindo que o seu uso melhorava a utilização do protocolo convencional. O programa planejava dietas segundo uma prescrição dietética, utilizando comidas naturais sem aminoácidos, leite e fórmulas infantis.

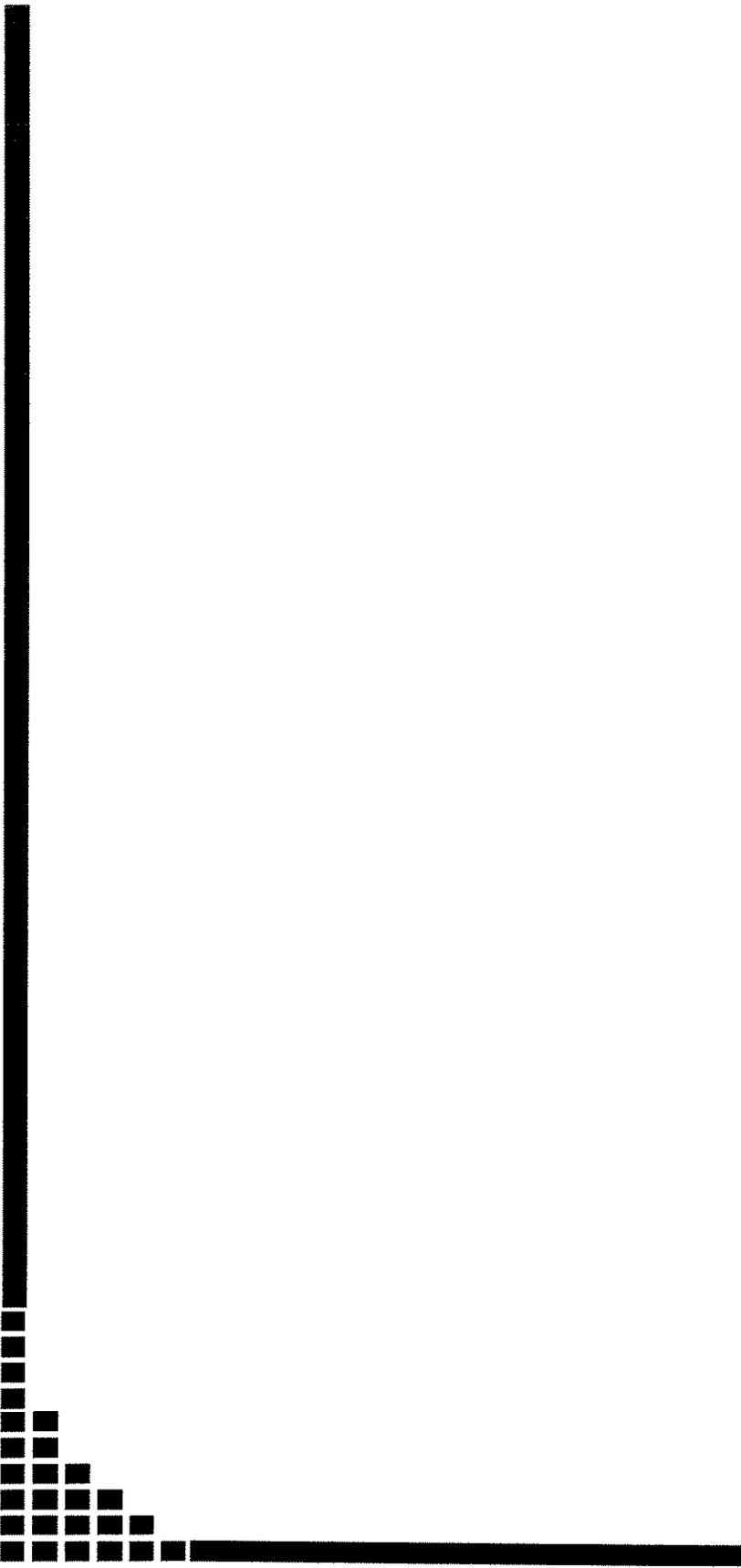
ANDERSON *et al.* (1985) afirmaram que a utilização do computador melhora o suporte nutricional, uma vez que agiliza a consulta, podendo o(a) nutricionista utilizar o tempo também na educação do(a) paciente e sua família. Os mesmos autores afirmaram ainda que o computador não substitui o nutricionista, o qual é fundamental para prescrever a dieta, sendo o software apenas uma ferramenta para aperfeiçoar o atendimento e tratamento de fenilcetonúricos.

O uso de um software no cálculo de dietas específicas para adolescentes com fenilcetonúria, onde existe uma preocupação em prover vitaminas e minerais essenciais, numa dieta adequada, foi descrito por LINK (1989) o qual também ressaltou a importância da existência de informações confiáveis sobre os requerimentos de nutrientes nesta fase de explosão do crescimento.

Atualmente, existem sites informativos sobre fenilcetonúria (www.pkunews.org; <http://willroberts.com/pku>), sites para vender produtos para fenilcetonúricos (www.med-diet.com), sites com receitas com baixo teor protéico

(www.shsweb.co.uk ; home.alt.net) e também sites com espaço para crianças fenilcetonúricas (www.pkuil.org). Entretanto, nenhum deles, disponibiliza mecanismos para o cálculo do teor de fenilalanina nos alimentos, nem qualquer tipo de planejamento alimentar automatizado.

Um grande número de sistemas baseados na Web têm sido desenvolvidos na área da saúde e educação. São sistemas de aconselhamento, sistemas para monitoração de doenças, para diagnóstico automático e planejamento de terapias. No entanto, segundo RIVA (2000), poucos desses programas exploram todo o potencial da Web em termos de interatividade e flexibilidade de apresentação. A maioria dos sites são desenhados para prover conteúdo estático para os usuários e isso também é a realidade no uso da Web para fenilcetonúria.



2. JUSTIFICATIVA

As iniciativas para elaboração de Sistemas de Planejamento Dietoterápico especializados ainda são escassas, principalmente no tocante aos Erros Inatos do Metabolismo (EIM) e à Fenilcetonúria, mais especificamente. A grande maioria dos softwares, atualmente, está voltada para o planejamento alimentar para indivíduos normais ou outras doenças como diabetes e hiperlipidemias.

Este projeto propôs a elaboração de um Sistema de Planejamento Alimentar para Pacientes Portadores de Fenilcetonúria o qual está disponível na Internet através de um site informativo sobre Fenilcetonúria, o site: FenilBrasil (www.nib.unicamp.br/fenilbrasil), como contribuição para o sucesso do tratamento dos fenilcetonúricos, considerando-se que aumentará as possibilidades de comunicação entre o profissional de saúde e a família do paciente fenilcetonúrico, que requer a extensão do tratamento além do atendimento ambulatorial (COBET *et al.* 1993).

Sendo a Fenilcetonúria um dos Erros Inatos do Metabolismo de maior incidência, reconhecendo que o rígido controle do teor de Fenilalanina na dieta é o único tratamento possível para a Fenilcetonúria, que as aplicações computacionais em nutrição, notoriamente de sistemas especialistas, são escassas e que o emprego de tais tecnologias traz um aumento na precisão e agilidade, dentre outras vantagens para a dietoterapia, este projeto visou desenvolver um sistema, com tecnologia Web que permite a rápida distribuição para todos os interessados, que calcule o teor de fenilalanina bem como os macro e micronutrientes automaticamente, auxiliando o nutricionista em seu trabalho, oferecendo segurança, praticidade e agilidade nos cálculos, fazendo inclusive com que sobre mais tempo para dedicar-se a conversar com o paciente, além de facilitar a elaboração de cardápios por oferecer um banco de receitas.

A opção pelo modelo Web para o FenilControl se deu devido às diversas vantagens que essa tecnologia oferece, tais como: acesso universal, acesso instantâneo, atualização instantânea, interatividade, hipertexto, interface gráfica, indexação. Além disso, existe o fato de que a Web pode interagir bem com bancos de dados centralizados. Além dessas DETMER (1994) e FAUGHNAN (1997), destacam que a arquitetura Web permite: multimídia (gráficos, imagens, vídeo e som integrados num só ambiente); flexibilidade para integração com outros sistemas e sistemas legados; hipertexto: links para diretrizes clínicas

(*guidelines*), jornais e fontes de conhecimento biomédico; uso de *browsers* (baixo custo); mecanismos de visualização e navegação usualmente mais adaptáveis e mais fáceis de usar; acessibilidade de vários locais, 24h por dia, 7 dias por semana; menor custo de desenvolvimento, comparado a tecnologias como cliente/servidor ou mainframe; suporte à multiplataforma; facilidade de integração de dados dinâmicos com documentos estáticos; manutenção centralizada, distribuição imediata; e redução do Custo Total da Propriedade (*Total Cost of Ownership, TCO*).



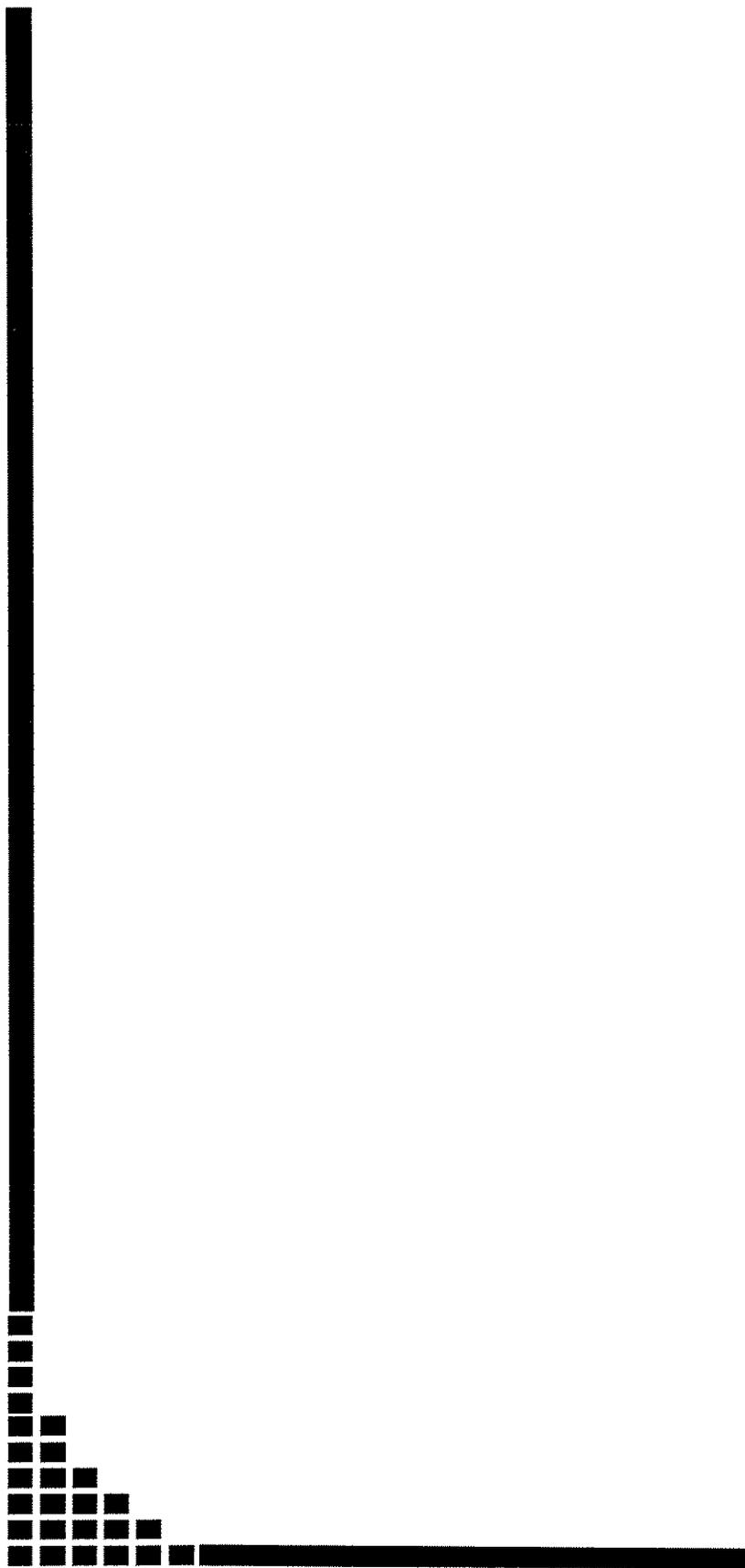
3. OBJETIVOS

3.1. OBJETIVO GERAL

“Desenvolver um Sistema de Apoio Dietoterápico para Portadores de Fenilcetonúria baseado no Paradigma da World Wide Web (WWW).”

3.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a. coletar conhecimento especializado sobre a dietoterapia de pacientes portadores de fenilcetonúria, utilizando técnicas sistemáticas de aquisição do conhecimento, principalmente através da observação do trabalho de especialistas na área, e representar adequadamente esse conhecimento em estruturas computacionais;
- b. construir uma base de dados de alimentos mais comuns, com o seu respectivo teor de fenilalanina e outros aminoácidos de interesse para a dietoterapia;
- c. utilizando os conhecimentos adquiridos acima, analisar, especificar e desenvolver um sistema de apoio à decisão baseado na Web, voltado especificamente para ser utilizado pelo profissional de saúde envolvido com a terapia de pacientes fenilcetonúricos, no contexto do seu trabalho do dia-a-dia;
- d. desenvolver um site informativo sobre Fenilcetonúria na Internet, com o objetivo de servir de um portal informativo para pacientes, pais, amigos e profissionais de saúde, e de dar acesso ao software de apoio à decisão na dietoterapia;
- e. disponibilizar o sistema de apoio à decisão neste site informativo e realizar testes de funcionamento e validação do sistema;
- f. avaliar a utilidade, desempenho, consistência, usabilidade, reações de usuários profissionais, etc., através de um questionário de avaliação proposto para usuários selecionados e experimentais do sistema.



4. MATERIAL E MÉTODOS

4.1. FENILCONTROL

4.1.1. Desenvolvimento do FenilControl

As premissas que nortearam o desenvolvimento do programa FenilControl e as escolhas das metodologias e tecnologias aplicadas, foram :

- Interface via Web com disponibilização através do site FenilBrasil, este funcionando como um portal de entrada.
- Acesso exclusivo de Profissionais de Saúde (Médicos e Nutricionistas).
- Adoção de tecnologias com rápida curva de aprendizado.
- Praticidade e Flexibilidade.

4.1.2. Aquisição do Conhecimento

Como foi mostrado no capítulo de introdução, existem várias fontes de conhecimento para a construção de um sistema de apoio à decisão. Para realização deste projeto, utilizou-se tanto fontes documentadas (livros e artigos) como não documentadas (conhecimento que está na mente dos especialistas). A aquisição do conhecimento documentado deu-se através de uma intensa revisão bibliográfica, que se dividiu entre as áreas de sistemas especialistas, engenharia do conhecimento, fenilcetonúria e sua dietoterapia (principalmente esta última). A aquisição do conhecimento não documentado no tratamento dietoterápico da fenilcetonúria, deu-se através da observação dos especialistas em seu local de trabalho, ou seja, os especialistas tiveram seu comportamento observado durante a realização de suas consultas.

Levando em consideração que a APAE (Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais) do Estado de São Paulo é uma instituição idônea e que possui uma grande rotatividade de pacientes, atendendo de segunda a sexta uma média de 8 a 10 pacientes diários, e possuindo atualmente mais 600 registros, optou-se por buscar no ambulatório de

fenilcetonúria da APAE/SP o conhecimento especialista sobre fenilcetonúria que não estava registrado em livros. Iniciou-se, então, um estágio de três meses, duas vezes por semana, no qual a engenheira do conhecimento (autora deste trabalho) permaneceu dentro do consultório observando o atendimento das nutricionistas e pediatras. O método utilizado na aquisição, ou elicitación do conhecimento destes profissionais foi feito de forma manual, através da observação do comportamento dos especialistas e através de entrevistas não estruturadas.

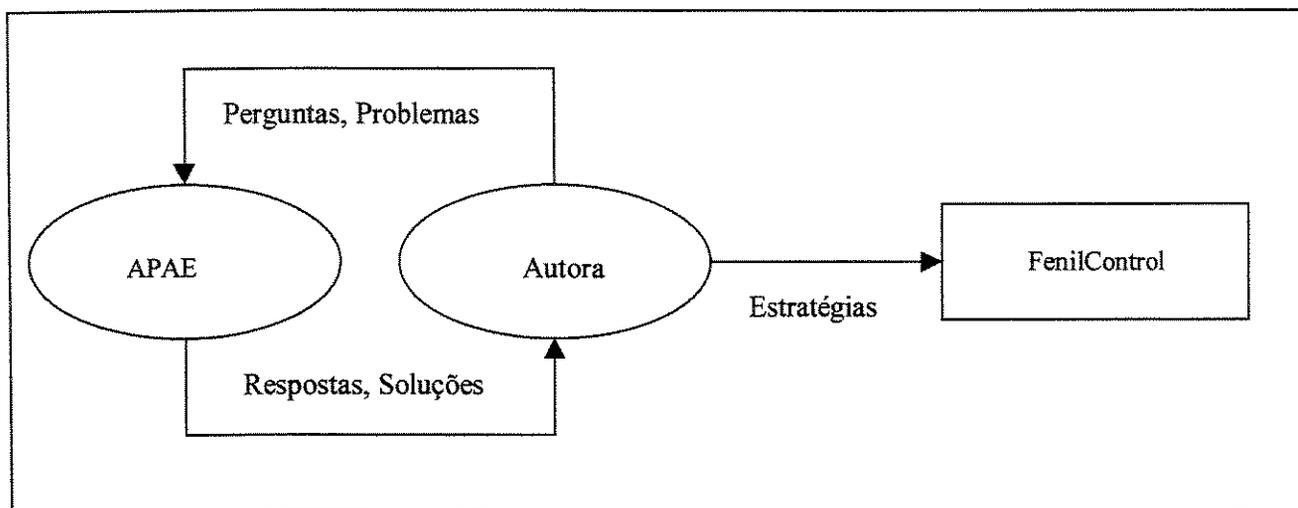


Figura 9 – Esquema ilustrativo do aquisição do conhecimento para a construção do FenilControl.

4.1.3. Representação do Conhecimento

O conhecimento coletado a partir do estágio na APAE/SP foi então detalhado, já sob a perspectiva de se fazer o protótipo do sistema e, com isso, representar tudo o que foi observado bem como inserir aquilo que já estava documentado, como por exemplo a tabela de alimentos e receitas.

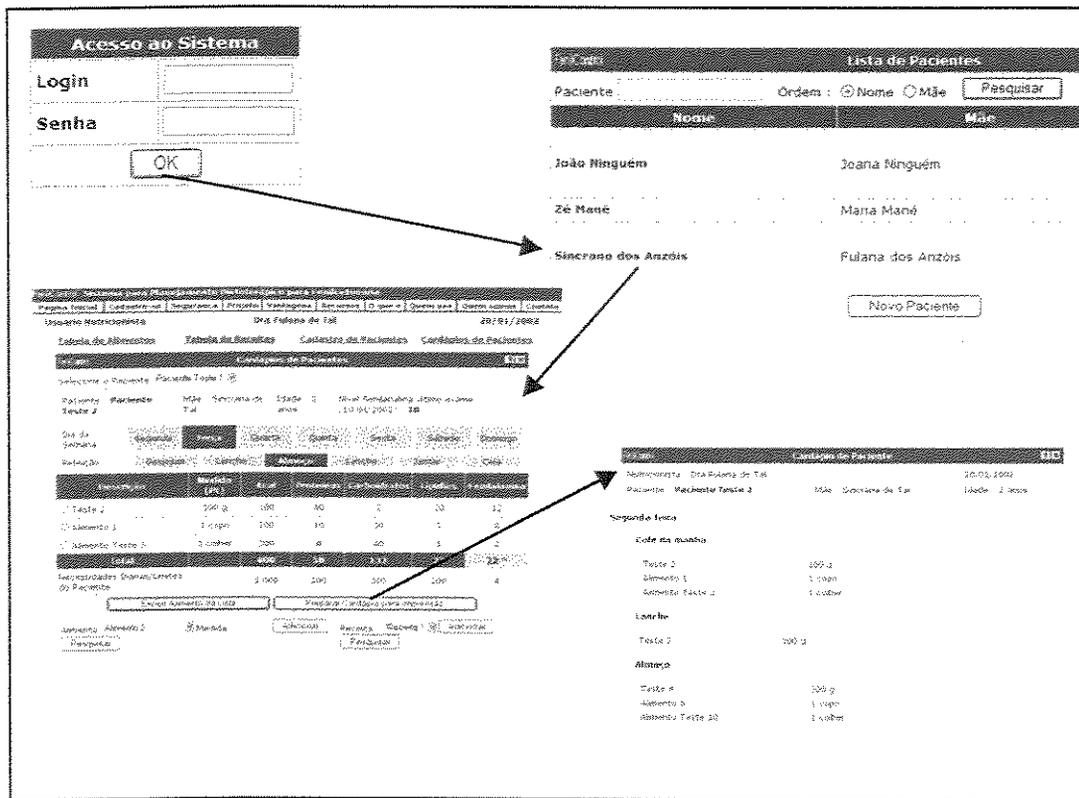


Figura 10 - Telas do protótipo inicial para o FenilControl

Prototipação

Foi construído um protótipo completo do FenilControl em HTML, utilizando-se o software de desenvolvimento de páginas *Microsoft Front Page Express*, o qual foi validado com as regras previamente definidas (Figura).

No desenvolvimento foram considerados:

- conjunto de informações de cada elemento envolvido no processo
- a interface intuitiva com o usuário
- a apresentação de dados familiares aos usuários
- e uma certa semelhança com as janelas tradicionais do Microsoft Windows, visando facilitar a utilização do sistema pelo usuário.

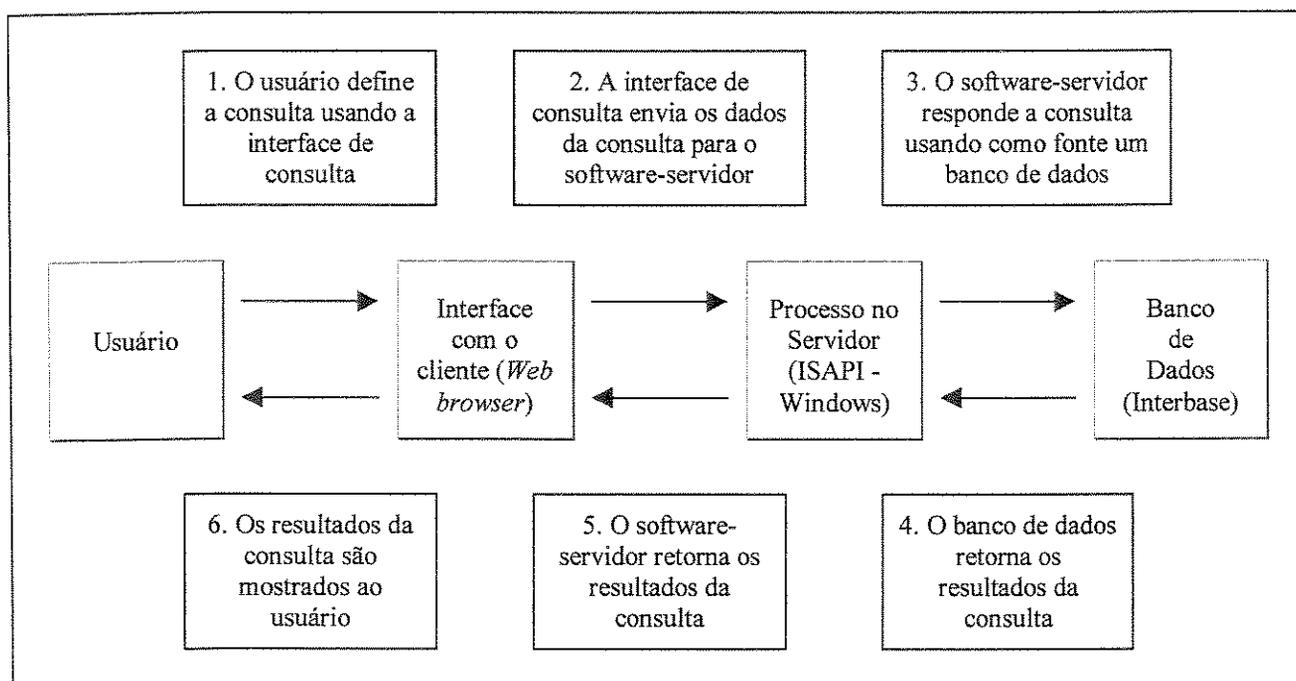


Figura 11 - Arquitetura básica do FenilControl. Baseado em FRYDRYCH (2001).

4.1.4. Metodologia do Cálculo de Dietas

A dietoterapia da fenilcetonúria é direcionada pelo valor de fenilalanina sangüínea mostrado no exame (colhido no máximo com um dia de antecedência). Diante do valor desse, faz-se também uma anamnese alimentar na qual o nutricionista tem condições de saber se o paciente está ou não seguindo a dieta, identificando as principais causas e ajudando o paciente em suas dificuldades, elaborando novos cardápios e fornecendo-lhes mais receitas para que sua dieta torne-se o mais variada possível.

Para calcular a dieta de um fenilcetonúrico o nutricionista precisa saber, basicamente, das recomendações diárias de proteína e de fenilalanina (Tabela 1 e 2), considerando seu estado de saúde e sua atividade enzimática, uma vez que existem pacientes com atividade enzimática (fenilalanina-hidroxilase) variáveis.

Tabela 3 - Recomendação diária de fenilalanina (FAL) recomendada por idade.

IDADE (anos)	RECOMENDAÇÃO DE FAL (mg/kg)
0 - 0,5	70 - 20
0,5 - 1	50 - 15
1 - 4	40 - 15
4 - 7	35 - 15
7 - 11	30 - 15
11- 15	30 - 15
15- 19	30 - 10

Tabela 4 - Recomendação diária de proteína recomendada por idade

IDADE (anos)	RECOMENDAÇÃO DE PROTEÍNA	
	(g/Kg)	(g/dia)
0 - 0,5	3,5-3,0	
0,5 - 1	3,0-2,5	
1 - 4		30
4 - 7		35
7 - 11		40
11- 15		50-55
15- 19		50-65

Determinadas as respectivas recomendações de fenilalanina e proteína. Dá-se início ao planejamento da dieta a qual é realizada em torno de uma fórmula, também chamada de substituto protéico, uma vez que os alimentos que compõem a dieta são de baixo teor protéico. A quantidade da fórmula é calculada também segundo a idade como mostra a tabela 3. Dietas de adolescentes e adultos também incluem a administração da fórmula a qual garante o aporte protéico adequado em todas as idades. As recomendações calóricas do paciente também devem ser verificadas e, existindo uma necessidade de um maior aporte calórico, nesses casos utiliza-se mais amplamente os alimentos livres, ou seja aqueles que comprovadamente não possuem fenilalanina e recomenda-se também a adição de açúcar e óleo, inclusive na própria fórmula.

Tabela 5 - Divisão da dieta por faixa etária.

IDADE	CARACTERÍSTICA DA DIETA
0 - 4 meses	Fórmula
4 - 5 meses	Fórmula
	Papa salgada (almoço)
	Frutas
6 m - 1 ano	Fórmula
	Papa salgada (almoço e jantar)
	Frutas
> 1 ano	Fórmula
	almoço e jantar
	receitas e livres

Embora esses sejam os passos primordiais da dietoterapia da fenilcetonúria não se pode perder de vista o bem estar geral do paciente, estando sempre interagindo com os médicos e psicólogos os quais avaliam o desenvolvimento neuropsicomotor do paciente e também norteiam os nutricionistas em seu trabalho que além de dietas e cardápios trabalham na educação os pacientes, ajudando-os a seguir a rigorosa dieta.

O sistema FenilControl realiza o cálculo da dieta seguindo uma tabela de alimentos utilizada pela APAE/SP e cadastrada na base de dados do FenilControl. No momento que um alimento é adicionado ao cardápio do paciente, o sistema realiza uma busca na tabela de alimentos identificando os valores de calorias, fenilalanina e outros nutrientes. De acordo com o valor de referência informado, o sistema calcula o valor das calorias, fenilalanina e diversos outros nutrientes da dieta, de acordo com o cálculo (exemplificado para o cálculo do teor de fenilalanina) :

Total de fenilalanina do alimento =

total de fenilalanina para o valor de referência X quantidade do alimento

valor de referência

Exemplo :

Abacate possui 48 mg de fenilalanina para cada 100g

Total de fenilalanina = $48 * 50 / 100$

Total de fenilalanina para 50g de abacate = 24 mg

Quando o sistema detecta, a partir do valor informado no cadastro do paciente, que o valor de fenilalanina ou qualquer outro nutriente da dieta ultrapassou o valor determinado, o sistema emite um alerta, destacando, em vermelho, o total do nutriente em questão.

4.1.5. Implementação do Sistema

Após o processo de aquisição do conhecimento na APAE/SP e a produção do protótipo, iniciou-se a implementação do FenilControl.

A ferramenta de programação e desenvolvimento utilizada foi o Delphi 6 da Borland, uma linguagem moderna que permitiu uma rápida curva de aprendizado, bem como possui fácil implementação dos scripts ISAPI, que são os softwares que rodam no servidor (*server-side*) no modelo de arquitetura Web escolhida para o FenilControl ().

O Sistema Gerenciador de Banco de Dados (SGBD) escolhido foi o Interbase 6, utilizando-se a ferramenta QuickDesk, versão 2.0, para a criação e manipulação dos diversos elementos do banco de dados do FenilControl. Para isso, foi criado o FenilControl.gdb, que é o arquivo de banco de dados do Interbase onde estão armazenados todos os dados do sistema.

Principais Tabelas do banco de dados do FenilControl:

- **Alimentos** : contém uma lista de alimentos, com informações sobre as quantidades de calorias, proteínas, lipídios, carboidratos e teor de fenilalanina de cada alimento
- **Receitas** : contém uma coletânea de receitas para fenilcetonúricos, com a composição de cada um e suas respectivas medidas.
- **Profissionais** : armazena as informações relacionadas aos usuários do sistema, principalmente nutricionistas e médicos. Contém informações cadastrais e para o acesso ao sistema (login e senha).
- **Pacientes** : contém os dados cadastrais do paciente, que foram divididos em identificação, aspectos sócio-econômicos, antropometria e exames.
- **Evoluções**: tabela na qual serão armazenadas as evoluções (atendimentos) realizados pelos médicos/nutricionistas
- **Cardápios**: armazena os cardápios prescritos para cada paciente.

O sistema FenilControl, devidamente testado e funcionando adequadamente, e em acordo com as especificações, foi instalado no servidor Windows NT do Núcleo de Informática Biomédica da Unicamp, sendo o acesso disponível na Internet na URL <http://www.nib.unicamp.br/fenilcontrol>. Lamentavelmente, nem todos os critérios de segurança necessários para um sistema que armazena dados de pacientes foram possíveis de ser implementados. Dessa forma, todos os dados armazenados no FenilControl são, a princípio, apenas para testes e para as finalidades acadêmicas desta dissertação. Atualmente, está sendo verificada a possibilidade de obtenção de recursos para implementar tais mecanismos de segurança.

Também está disponível na *home page* principal do FenilControl, na opção “Como utilizar o FenilControl”, um tutorial com informações básicas para auxiliar o usuário a utilizar o sistema.

4.1.6. Avaliação do FenilControl

O processo de avaliação do FenilControl foi realizado através da aplicação de um questionário enviado por e-mail para todos os usuários que utilizaram o sistema (Anexo 1). Sob o ponto de vista do usuário, as características avaliadas foram relacionadas à sua aplicabilidade, utilidade, facilidade de uso, etc. Sendo assim, a avaliação do FenilControl tinha como objetivo definir se o mesmo estava adequado para a sua utilização pelo profissional de saúde, bem como coletar informações que pudessem ampliar os recursos do sistema e detectar falhas.

Para tanto, o questionário foi dividido nas seguintes seções:

1. Identificação: para a determinação do perfil do profissional.
2. Critérios relativos à utilidade: se de grande, média ou pequena utilidade.
3. Critérios relativos ao desempenho: eficácia, confiabilidade, consistência e exatidão.

4. Critérios relativos à interface com o usuário: facilidade de uso, navegação, telas e instruções.
5. Conclusões: com a descrição de vantagens, desvantagens, sugestões e críticas.

4.2. CONSTRUÇÃO DO SITE FENILBRASIL

O site FenilBrasil foi idealizado para servir de portal para abrigar o sistema de apoio dietoterápico proposto neste trabalho, uma vez que a comunidade interessada em adquirir conhecimentos a cerca de fenilcetonúria, no Brasil, carecia de recursos disponíveis na Internet. Portanto optou-se por desenvolver um site, em português, onde todos aqueles que buscassem informações sobre a doença pudessem migrar e, interagir entre si e com especialistas no assunto.

Ao se idealizar o FenilBrasil pensou-se em todas as pessoas que pudessem estar envolvidas, como as comunidades de pais, amigos, crianças, profissionais e pacientes. Desta forma, selecionou-se os blocos de informações por comunidades.

A construção do FenilBrasil seguiu os conceitos recomendados por BAPTISTELLA E BARCELLINI (2000) para o desenvolvimento de websites:

Pesquisa e abstração: elaborou-se o roteiro para a pesquisa na Internet, reuniu-se todo material, sendo que os conteúdos foram agrupados segundo a natureza da informação. Desta forma, seguiu-se os passos abaixo:

- Pesquisa dos sites já existentes na WWW sobre fenilcetonúria.
- Elaboração de uma relação de tudo o que website deveria conter.
- Agrupamento dos conteúdos e definição das ligação entre os assuntos

Abstração – foi imaginado como o assunto do website seria abordado. Imaginou-se, então, como se daria uma aula ou palestra sobre fenilcetonúria, com itens tais como: qual deve ser o conteúdo programático ? qual deve ser a ordem da apresentação ?

Determinou-se também como seria a distribuição dos assuntos no núcleo, nas bordas e o caminho para, facilmente, se encontrar a informação, na ordem natural da leitura.

Layout da home-page e páginas internas: procurou-se criar um ambiente que possuísse uma certa identidade visual com o tema fenilcetonúria. E a partir de então aplicou-se a marca na interface do Website traçando o primeiro esboço do layout.

Arquitetura da Informação: após o refinamento do conteúdo, a informação foi organizada de maneira a tornar fácil a “navegação” no site. Foram analisados a interligação das páginas e os aspectos da interatividade com o visitante.

Design da Informação: A informação foi "desenhada" através de processo intuitivo: agrupou-se as informações em pequenos "grupos de assuntos" os quais deram origem aos grupos de páginas, compondo-se a arquitetura da informação. Após a identificação de todos os "grupos de assuntos" que o website iria abranger, foram agrupados em "áreas" (pais, amigos, profissionais, crianças, pacientes, receitas, onde comprar produtos etc).

Arquitetura de Design: a home page de um website deve causar impacto e persuadir o visitante. Dessa forma, procurou-se criar um ambiente convidativo e agradável, através de cores claras e uma boa distribuição das informações.

Conteúdo: a informação foi agrupada em pequenos textos, de maneira que podem ser lidos em qualquer ordem. A atualização do conteúdo é constante e as respostas aos e-mails recebidos contínua.

Desenvolvimento: criação dos processos de produção de conteúdo e aplicativos.

Hospedagem: o FenilBrasil está armazenado no servidor do Núcleo de Informática Biomédica (NIB) da Unicamp no endereço <http://www.nib.unicamp.br/fenilbrasil>. A atualização é realizada pela autora deste trabalho.

O conhecimento do perfil dos cadastrados é possível devido ao fato de que cada visitante que deseja enviar comentários, dúvidas e sugestões deve, primeiro, se cadastrar no site. Os dados necessários no preenchimento do cadastro são: Nome, E-mail, Cidade, Estado, País, Profissão, Especialidade, Faixa Etária, Sexo, Como ficou sabendo e Comentários.

4.3. FÓRUM DE DISCUSSÃO

Com o objetivo de formar uma comunidade virtual interativa, propôs-se também montar um fórum de discussão on-line com as seguintes características:

- Inclusão, modificação e exclusão de assinantes através de mensagens de email;
- Distribuição de mensagens por dois mecanismos: via email e disponibilização em um site na web;
- Mecanismo de criação, configuração e controle de assinantes e de mensagens através de formulários na Web controlados por senha exclusiva do coordenador;
- Acesso e envio de mensagens apenas para usuários cadastrados, com acesso por senha.

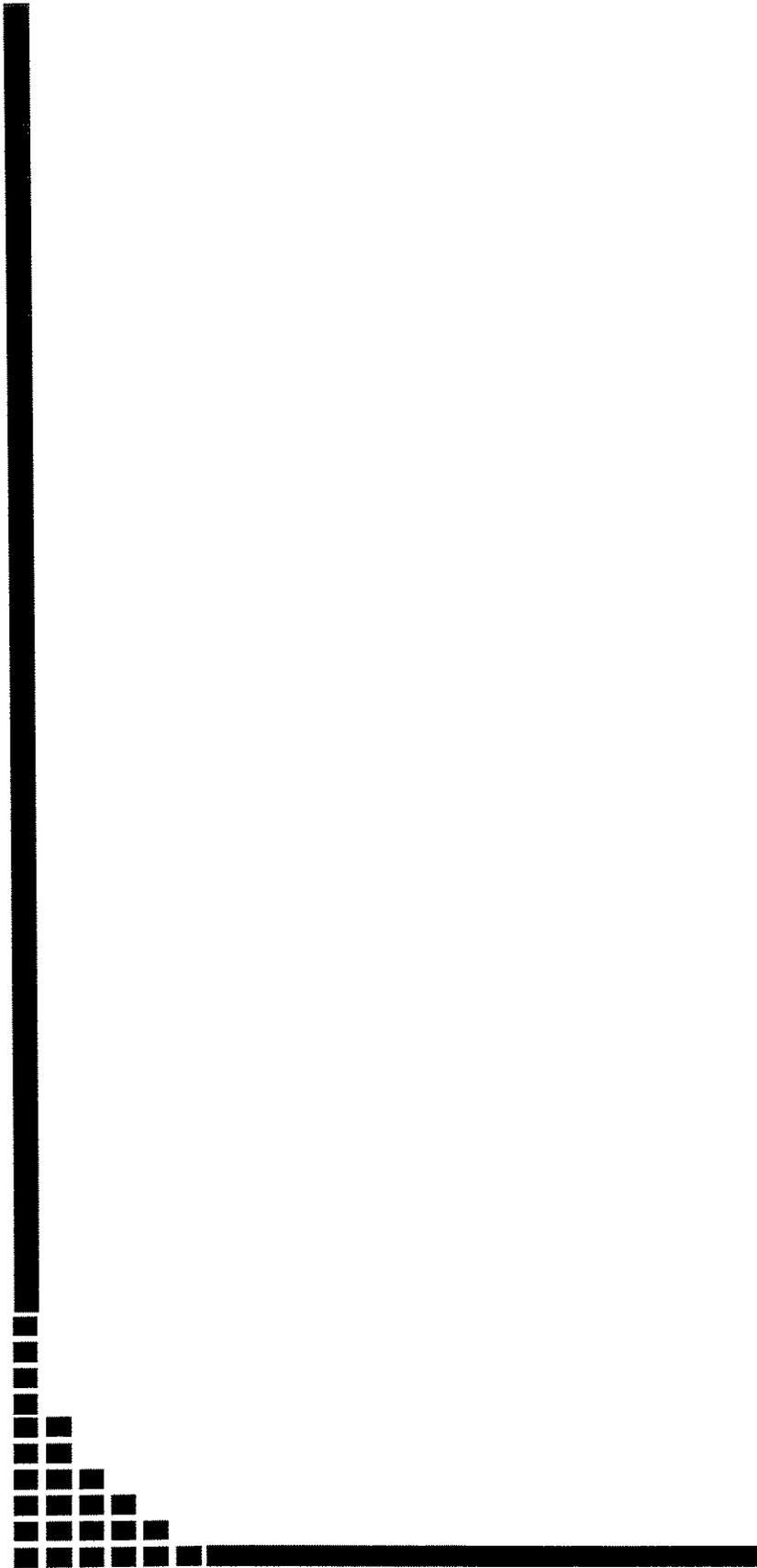
Analisando-se as opções disponíveis, decidiu-se escolher um serviço comercial gratuito, o YahooGrupos Brasil (www.yahogrupos.com.br), que apresenta todas as características acima.

Além disso, o gerenciador de grupos YahooGrupos apresenta outras funcionalidades úteis, que podem ser usadas para implementar comunidades virtuais ativas:

- Elaboração, coleta de dados e relatórios de enquetes
- Seção de carregamento e armazenamento de arquivos e álbuns de fotos
- Seção de links favoritos na WWW
- Sala de bate-papo on-line ("chat")
- Relação de membros ativos

4.4. REGISTRO E PROMOÇÃO DOS SITES

De acordo, ainda, com as normas para a construção de websites de BAPTISTELLA E BARCELLINI (2000) e de modo a difundir para o público-alvo ao máximo a existência dos sites FenilBrasil e lista de discussão após sua construção, o site foi divulgado e cadastrado nos principais catálogos e mecanismos de busca na Internet (Google, Cadê, Altavista, Yahoo etc).



5. RESULTADOS

5.1. SITE FENILBRASIL

O site FenilBrasil foi idealizado para servir de portal para abrigar o FenilControl, portanto seu processo de construção acompanhou o processo de construção do Fenilcontrol.

O FenilBrasil está no ar desde 08/08/2001 e tem sido muito bem aceito pela comunidade, contando até o momento com mais 3.000 acessos e 60 cadastrados entre pais, nutricionistas, médicos e parentes (ou amigos) e também profissionais das áreas mais diversas que utilizam o site para pesquisa (Gráfico 1). Este site tem congregado pessoas com interesses comuns e está servindo como um ambiente de discussão e troca de experiências. O endereço do site é <http://www.nib.unicamp.br/fenilbrasil>.

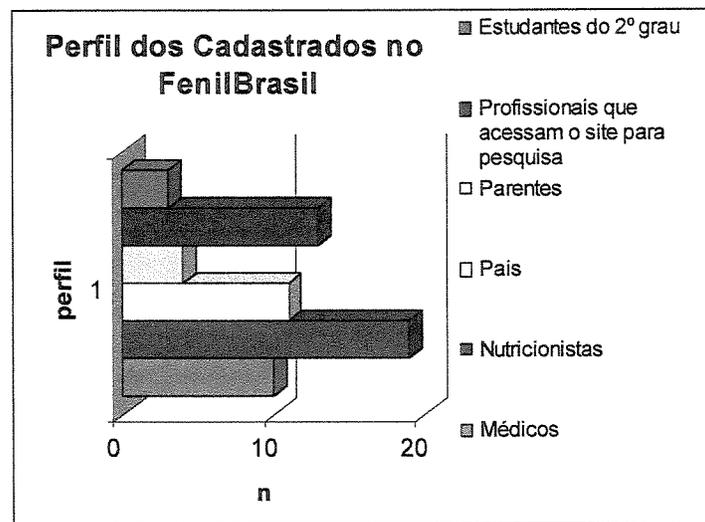


Gráfico 1 – Perfil dos cadastrados no FenilBrasil

A página principal (*home page*) do FenilBrasil tem cores claras, predominantemente azul e branco e possui um *menu* com todos os grupos de informações contidos no site (Figura 12). O visitante, acessando o site pela primeira vez, tem a possibilidade de acessar diretamente a sua área de interesse mais objetivamente, sem ter que dispor de mais tempo para procurar as informações que deseja.

As informações estão distribuídas no *menu* da seguinte forma:

- **O que é fenilcetonúria:** seção destinada ao visitante que está procurando informações básicas sobre a doença.

- **Seção de receitas,** as quais estão divididas em doces e salgadas. Esta seção também conta com uma subseção “sugestões do chef” na qual todos aqueles que têm dicas práticas sobre a execução das receitas podem enviar suas sugestões (Figura 13).

- **Notícias** sobre fenilcetonúria, onde são informados ao público todos os acontecimentos envolvendo fenilcetonúria, como eventos, divulgação de leis ou decretos (Figura 14) que digam respeito ao tratamento, etc.

- **Informações para profissionais.** Nesta seção encontra-se o vínculo de entrada para a utilização do FenilControl. Possui, também, informações sobre o tratamento da fenilcetonúria e material bibliográfico on-line sobre fenilcetonúria (Figura 15). Desta forma, gera-se um maior número de potenciais usuários do FenilControl.

- **Seção para pacientes,** a qual possui textos explicativos, dúvidas mais frequentes e relatos de experiências (Figura 16).

- **Seção para crianças,** possui as subseções “vamos brincar” onde pode-se encontrar jogos educativos e a versão on-line do livro “*Você e PKU*”, o qual permite que suas imagens sejam impressas para serem coloridas pela criança. Vale salientar que a disponibilização da versão on-line do “*Você e PKU*” foi devidamente autorizada pela autora, a qual também tem apoiado este projeto (Figura 17 e Figura 18).

- **Seção para amigos**, ou seja, aqueles que de uma forma ou outra estão ligados a portadores de fenilcetonúria e desejam ajudar. As subseções são: como ajudar, dúvidas mais freqüentes e relatos de experiências.

- **Seção para pais** contendo: dicas, dúvidas mais freqüentes e relatos de experiências. Nestes últimos, pais com menos experiência aprendem com aqueles que já vivenciaram por mais tempo a doença.

Outras informações contidas na *home page* mostram: onde comprar produtos apropriados para fenilcetonúricos, onde tratar fenilcetonúria no Brasil (Figura 19), a tabela de composição de alimentos da USP, links para outros sites sobre fenilcetonúria e informações sobre o FenilBrasil. E também uma chamada para a lista de discussão que até o presente possui 17 cadastrados (Figura 20).



Figura 12 – Página Inicial (*home page*) do FenilBrasil

FENILBrasil 

[Página Inicial](#)

[O que é](#)

[Receitas](#)

[Notícias em Fenil](#)

Informações para:

[Profissionais](#)

[Pacientes](#)

[Crianças](#)

[Amigos](#)

[Pais](#)

[Tabela de Alimentos da USP](#)

[Contato a APAE](#)

[Onde Comprar Produtos](#)

[Lista de Discussão](#)

[Lírica](#)

[Onde Tratar](#)

[Sobre o FenilBrasil](#)

[Contato](#)



RECEITAS

Esta seção tem como objetivo disponibilizar um grande número de receitas e também abrir espaço para os pais, ou responsáveis, que são "bons cozinheiros" em PKU, ajudarem os que estão começando ou que encontram dificuldades na hora de cozinhar para PKU. Aqueles que desejarem contribuir, deverão enviar sua receita para ser publicada no site, de modo a construirmos uma grande fonte de consulta em Receitas para PKU e, desta forma, disseminar idéias para enriquecer a dieta. As receitas estarão divididas em doces e salgadas, estarão organizadas por ordem alfabética com seu respectivo teor de fenilalanina. Na sub-seção "SUGESTÕES DO CHEFF" estarão disponíveis dicas preciosas e sugestões para executar as receitas de PKU.



[RECEITAS SALGADAS](#)



[RECEITAS DOCES](#)



[SUGESTÕES DO CHEFF](#)

Figura 13 - Receitas para fenilcetonúricos

FENIL Brasil 

Página Inicial

O que é

Receitas

Notícias em Fênil

Informações para :

Profissionais

Pacientes

Crianças

Amigos

País

Tabela de Alimentos da USP

Cozinha a APAE

Onde Comprar Produtos

Lista de Discussão

Links

Onde Tratar

Sobre o FenilBrasil

Contato



Notícias relacionadas à Fenilcetonúria

- [Unicamp cria Serviço de Referência em triagem Neonatal \(09/2002\)](#)
- [STF garante tratamento médico a dois gaúchos portadores de doenças raras \(09/2002\)](#)
- [Subsídio para o Tratamento de Fenilcetonúria \(07/2002\)](#)

Notícias Anteriores:

- [Confira a apresentação da APAE \(Slides\)](#)

Encontro Nacional sobre
Fenilcetonúria
e suas Conexões com o Metabolismo

17 a 19 de abril de 2002 - São Paulo

- [Cronograma para 2002 da Cozinha Experimental da APAE/SP. Público-alvo: Pais de fenilcetonúricos](#)

Figura 14: Notícias sobre fenilcetonúria.

FENIL Brasil 

Artigos Científicos em Fenilcetonúria

Página inicial

O que é

Receitas

Notícias em Fenil

Informações para:

Profissionais

Pacientes

Crianças

Amigos

Pais

Tabela de Alimentos da USP

Conheça a APAE

Onde Comprar Produtos

Lista de Discussão

Links

Onde Tratar

Sobre o FenilBrasil

Contato



- [DeBalle Laboratory and C.P. Scriver Biochemical Genetics Unit](#)
- [Phenylalanine Hydroxylase locus Knowledgebase](#) - O PAHdb é mantido por [Dr. Charles R. Scriver](#), [Peter M. Nowacki](#), [Saeed Teehi](#) e [Lynne Prevost](#), contando também com participação especial de outros colaboradores para determinados assuntos.

Jornais - Artigos que abordam a enzima Fenilalanina Hidroxilase:

- [Structure of Tetrameric Human Phenylalanine Hydroxylase and its Implications for Phenylketonuria](#)
- [Human Phenylalanine Hydroxylase Mutations and Hyperphenylalaninemia Phenotypes: A Metanalysis of Genotype-Phenotype Correlations](#)
- [PAH Mutation Analysis Consortium Database: a database for disease-producing and other allelic variation at the human PAH locus.](#)

Artigos que abordam o Tratamento:

- [Phenylketonuria: tyrosine supplementation in phenylalanine-restricted diets.](#)
- [Valine, isoleucine, and leucine. A new treatment for phenylketonuria](#)

Livros

Figura 15 – Página com endereços de bibliografia on-line sobre fenilcetonúria.



- Página Inicial
- O que é
- Receitas
- Notícias em Fenil
- Informações para:
- Profissionais
- Pacientes
- Crianças
- Amigos
- Pais
- Tabela de Alimentos da USP
- Conheça a APAE
- Onde Comprar
- Produtos
- Lista de Discussão
- Links
- Onde Tratar
- Sobre o FenilBrasil
- Contato

Relato de Experiências de Pacientes

Envia sua história para :
fenilbrasil@nib.unicamp.br

Minha viagem para os Estados Unidos

Por Frank Nowotny, Bonn, Alemanha

Original Disponível no [PKU News](#) (traduzido com permissão)

Em Julho de 2000, eu visitei três famílias nos Estados Unidos. Depois eu voltei para casa e escrevi um relatório para contar a vocês sobre minha experiência nessa jornada, mas primeiro eu me descrevo.

Meu nome é Frank Nowotny e eu tenho 19 anos, nasci em Bonn, Alemanha. Moro em Wesseling, uma pequena cidade entre Bonn e Cologne. Este ano eu terminei os estudos do 2o. grau e comecei a faculdade. Meus hobbies são Jiu-jitsu e jogar cartas. Minha dieta não é um problema. Eu acho que meus exames estão entre 5 e 12 mg/dl.

Eu sou membro do PKU Club na Alemanha. Então alguém me disse sobre a possibilidade de ficar nos Estados Unidos com uma família que tem um adolescente com PKU. Através da lista de discussão da PKU e com a ajuda de Virginia Schuett (schuett@pkunews.org), eu encontrei três famílias : uma na Georgia, um em Utah e outra em Wisconsin. Eu fiquei uma ou duas semanas com cada uma delas.

Minha viagem e minha dieta

Não havia grandes diferenças entre a dieta dessas famílias e a minha. Tive somente pequenas diferenças na organização da dieta.

Figura 16 – Relato de experiência de portadores de fenilcetonúria

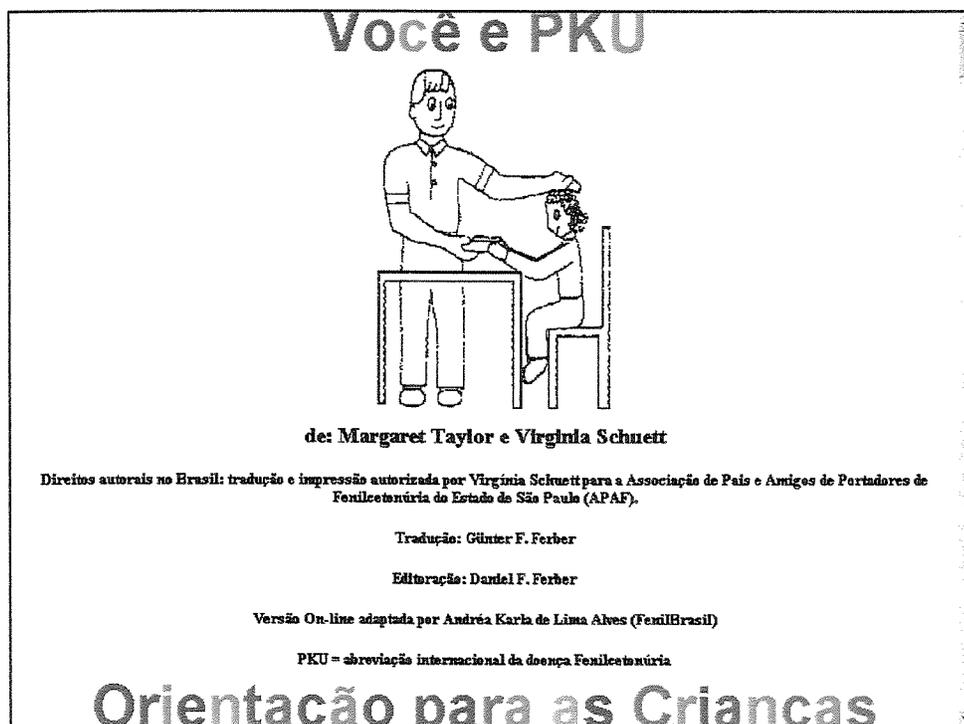


Figura 17 - Versão on-line do livro "*Você e PKU*".



Figura 18 – Seção Vamos Colorir: Imagens do livro "Você e PKU" para a criança imprimir e colorir.

FENILBrasil 

Página Inicial	Endereços de Associações e Centros de Tratamento no Brasil
O que é	Em São Paulo:
Receitas	<ul style="list-style-type: none"> • APAE-SP Rua Loefgreen 2109 , vila clementino cep: 04040-033 Fone:(11) 5080 7000
Notícias em Fenil	<ul style="list-style-type: none"> • Associação de Pais e Amigos de Fenilcetonúricos do Estado de São Paulo (APAF)
Informações para :	
Profissionais	
Pacientes	
Crianças	
Amigos	
Pais	
Tabela de Alimentos da USP	<ul style="list-style-type: none"> - Günther Felix Ferber Rua Paiquerê, 530 - apto 22A Bairro Paiquerê Valinhos-SP 13271-600 Fone: (19) 3871-7324 ferber@dsinet.com.br
Como fazer a APAE	
Onde Comprar Produtos	
Lista de Discussão	
Links	
Onde Tratar	<ul style="list-style-type: none"> - Jonas Tadeu Lorencini: Rua Bajé, 230, Apto 84 A São Paulo 04012-140 Fone : (11) 5573-6101 jlorencini@uol.com.br
Sobre o FenilBrasil	
Contato	

Figura 19 – Onde tratar fenilcetonúria no Brasil

FENILBrasil 

Página Inicial

O que é

Recetas

Notícias em Fenil

Informações para :

Profissionais

Pacientes

Crianças

Amigos

País

Tabela de Alimentos da USP

Conheça o APAE

Onde Comprar Produtos

Lista de Discussão

Links

Onde Tratar

Sobre o FenilBrasil

Contato

Inscruva-se na lista de discussão sobre Fenilcetonúria (PKU) do FenilBrasil.

Pais, Pacientes e Profissionais de Saúde : Sua participação é muito importante !

Para se inscrever, envie e-mail para fenilcetonuria-subscribe@yahoogroups.com.br

Para retirar seu endereço da lista, envie e-mail para fenilcetonuria-unsubscribe@yahoogroups.com.br

Após você se inscrever, para mandar mensagens para a lista, envie e-mail para : fenilcetonuria@yahoogroups.com.br

Arquivo de mensagens da lista disponível em : <http://br.groups.yahoo.com/group/fenilcetonuria>

Qualquer problema na sua inscrição, contacte-nos : fenilbrasil@nib.unicamp.br






Projeto de Mestrado :
Andréa K.L. Alvea

Figura 20 – Página para acessar a lista de discussão do FenilBrasil.

O arquivo de mensagens está disponível em : <http://br.groups.yahoo.com/group/fenilcetonuria>

5.2. FENILCONTROL

O software FenilControl foi desenvolvido para uso exclusivo do profissional de saúde (médico ou nutricionista) que trata fenilcetonúricos. O controle de acesso é feito através do uso de *login* e senha, específico e único para cada usuário do sistema. O *login* e a senha podem ser um conjunto de caracteres alfanuméricos, sem restrições para símbolos. Caso o usuário tenha esquecido o seu *login* e/ou senha, poderá solicitar ao sistema que, mediante a informação de alguns dados para confirmação, envie um e-mail contendo o *login* e senha do usuário. Uma vez que o usuário tenha informado o *login* e senha corretamente, o sistema gera um identificador (ID) que será usado durante toda a sessão (período de uso contínuo do sistema). Este ID tem vinculação com o IP da máquina cliente e possui um *timeout* de 10 minutos (tempo de expiração por inatividade).

FenilControl - Sistema para Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria											
Página Inicial	Cadastre-se	Como utilizar o FenilControl	Contato								
<p>Este site é desenvolvido como parte de um projeto de mestrado na Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM/UNICAMP).</p> <p>O objetivo deste site é gerenciar a dieta de um paciente portador de Fenilcetonúria (PKU), controlando o nível de fenilalanina dos alimentos selecionados para a dieta. O acesso é totalmente gratuito! Cadastre-se!</p> <p>Este projeto é desenvolvido no Núcleo de Informática Biomédica da Unicamp, sob a orientação do Prof. Dr. Renato Sabbatini.</p>		<table border="1"><thead><tr><th colspan="2">Acesso ao Sistema</th></tr></thead><tbody><tr><td>Login</td><td><input type="text"/></td></tr><tr><td>Senha</td><td><input type="password"/></td></tr><tr><td colspan="2"><input type="button" value="OK"/></td></tr></tbody></table>		Acesso ao Sistema		Login	<input type="text"/>	Senha	<input type="password"/>	<input type="button" value="OK"/>	
Acesso ao Sistema											
Login	<input type="text"/>										
Senha	<input type="password"/>										
<input type="button" value="OK"/>											
<p>Agradecemos a sua visita!</p> <p>Andréa Karla de Lima Alves Nutricionista E-mail : andrea@nib.unicamp.br</p>		<p>Se você esqueceu seu login e/ou senha, clique aqui!</p> <p>Visite o site FenilBrasil com notícias e informações sobre Fenilcetonúria!</p>									
											
<p>Melhor visualizado com 800x600 e com Internet Explorer 4.01 ou superior Última Atualização : 08/08/2001</p>											

Figura 21 – Home page do FenilControl

Para o cadastramento de um novo usuário, há a opção "Cadastre-se" na *home page* principal (Figura 21). São requisitados dados gerais, como endereço, sexo, data de nascimento, etc. além do *login* e senha desejados, para serem utilizados no acesso ao FenilControl e, principalmente, o número no conselho de classe regional como CRM ou CRN (Figura 22) .

Após preencher e enviar o cadastro, o usuário (médico ou nutricionista) aguarda autorização da coordenação do projeto, que será enviada por e-mail. Após receber autorização, o usuário poderá acessar o sistema informando apenas seu *login* e senha nos locais indicados na página principal do FenilControl e, a partir de então, usufruir dos recursos oferecidos pelo sistema, tais como: cadastrar seus pacientes e poder guardar as respectivas informações de saúde e doença dos mesmos, calcular o cardápio diário ou semanal, incluindo fórmulas e receitas entre outros recursos mostrados mais adiante.

The image shows a screenshot of a web browser displaying the FenilControl user registration form. The browser's address bar shows the URL: FenilControl Sistema para Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria. The browser's navigation bar includes links for "Página Inicial", "Cadastre-se", "Como utilizar o FenilControl", and "Contato". The registration form itself is titled "Cadastro de Novo Usuário" and contains the following fields:

Informe os dados para o cadastro	
Nome *	<input type="text"/>
E-mail *	<input type="text"/>
Data de Nascimento *	<input type="text"/>
Sexo	<input type="radio"/> Masculino <input type="radio"/> Feminino
Endereço	<input type="text"/>
Complemento	<input type="text"/>
Bairro	<input type="text"/>
Cidade	<input type="text"/>
UF	<input type="text" value="UF"/>
País	<input type="text"/>
CEP	<input type="text"/>
Telefone *	<input type="text"/>
Profissão *	<input type="radio"/> Médico <input type="radio"/> Nutricionista
Especialidade *	<input type="text"/>
Nº no Conselho *	<input type="text"/>
UF do Conselho *	<input type="text" value="UF"/>

Figura 22 – Tela para cadastro de novo usuário.

Para cadastrar seus pacientes, o usuário possui a opção “Cadastrar Novo Paciente” que abre a tela de cadastro na qual deverão ser informados dados gerais como nome, data de nascimento, endereço etc. Também devem ser informados dados sócio-econômicos, como: estrutura familiar (reside com pai, mãe, avós, tio/tia), nome dos genitores e qual suas formações, quantos irmãos possui e qual o sexo e quantos desses possui fenilcetonúria. As informações adicionais são colocadas numa caixa de texto (Figura 23). O cadastro de novo paciente inclui também a informação de dados antropométricos (peso, altura, local para informar os percentis P/E, P/I, E/I e IMC) e dados laboratoriais como o valor do teste laboratorial de triagem neonatal (teste do pezinho) e uma caixa de texto para informar valores de outros exames, como os valores de fenilalanina sanguínea do último exame, hemograma, sumário de urina, parasitológico de fezes, etc.

FenilControl - Sistema para Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria			
Página Inicial	Cadastre-se	Como utilizar o FenilControl	Contato
Nutricionista		Andréa Karla de Lima Alves	
		2/12/2002	
Tabela de Alimentos	Tabela de Receitas	Lista de Pacientes	Evolução/Cardápios
Dados socio-econômicos			
Estrutura familiar	<input type="checkbox"/> pai <input type="checkbox"/> mãe <input type="checkbox"/> avô <input type="checkbox"/> avô <input type="checkbox"/> tio/tia		
Filiação	Pai: _____ Mãe: _____		
Irmãos	Número: _____ Feminino: _____ Masculino: _____		
Irmãos com Fenilcetonúria	Número: _____ Feminino: _____ Masculino: _____		
Formação da mãe	_____		
Formação do pai	_____		
Informações adicionais	<div style="border: 1px solid black; height: 40px; width: 100%;"></div>		
Antropometria			
Peso	_____ kg		
Altura	_____ m		
Avaliação	P/E: _____ P/I: _____ E/I: _____ IMC: _____		
Diagnóstico Nutricional	_____		
Exames Iniciais (Screening)			
Fenilalanina	_____ mg/dl		

Figura 23 – Cadastro de novo paciente, mostrando onde informar dados sócio econômicos, antropométricos e exames laboratoriais.

Todos os pacientes cadastrados podem ser visualizados numa página, por ordem alfabética. A pesquisa de um paciente pode ser feita pelo nome do mesmo ou pelo nome de sua mãe. Existe ainda a opção de se colocar uma foto do paciente como mostra a Figura 24.

FenilControl - Sistema para Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria

Página Inicial Cadastro-se Como utilizar o FenilControl Contato

Nutricionista: **Andréa Karla de Lima Alves** 29/11/2002

[Tabela de Alimentos](#) [Tabela de Receitas](#) [Lista de Pacientes](#) [Evolução/Cardápios](#)

FenilControl - Lista de Pacientes

Pesquisa: Ordem: Nome Mãe

Nome	Mãe	Idade	Foto
Bernardo de Lima Alves	Andréa Karla de Lima Alves	04 a	
Maylle de Lima Freitas	Aline Mara	05 a	

UNICAMP NiB FCM Faculdade de Ciências Médicas

Projeto de Mestrado (Home Page): Sistema FenilControl - Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria
Aluna: [Andréa Karla de Lima Alves](#)
Orientador: [Prof. Dr. Renato Sabbatini](#)

Figura 24 - Tela mostrando todos os pacientes cadastrados.

Ao se clicar em qualquer um dos campos (nome do paciente, nome da mãe, idade ou foto) abre-se o cadastro desse paciente, no qual têm-se a opção de alterar ou apagar seu registro.

Para incluir uma nova evolução, utiliza-se a opção “Evolução/Cardápios”. A tela que se abrirá possui um caixa de seleção na qual irá se selecionar o nome do paciente desejado como mostra a Figura 25.

FenilControl - Sistema para Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria																																																																	
Página Inicial	Cadastro-se	Como utilizar o FenilControl		Contato																																																													
Nutricionista		Andréa Karla de Lima Alves		3/12/2002																																																													
Tabela de Alimentos	Tabela de Receitas	Lista de Pacientes	Evolução/Cardápios																																																														
<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="6">FenilControl - Evolução de Pacientes</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td colspan="6"> <table border="1"> <tr> <td colspan="6">Selecione o Paciente</td> </tr> <tr> <td colspan="6"> <table border="1"> <tr> <td colspan="6">Selecione o Paciente</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Paciente :</td> <td colspan="2">Mãe :</td> <td colspan="1">Idade :</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Betuardo de Lima Alves</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> <tr> <td colspan="3">Mavile de Lima Freitas</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> </table> </td> </tr> <tr> <td colspan="1">Data</td> <td colspan="1">Hora</td> <td colspan="1">Descrição</td> <td colspan="1">Fenilalanina</td> <td colspan="1">Conduta</td> <td colspan="1">Cardápio</td> </tr> <tr> <td colspan="6" style="text-align: center;"> <input type="button" value="Incluir Evolução"/> </td> </tr> </table></td></tr></tbody> </table>						FenilControl - Evolução de Pacientes						<table border="1"> <tr> <td colspan="6">Selecione o Paciente</td> </tr> <tr> <td colspan="6"> <table border="1"> <tr> <td colspan="6">Selecione o Paciente</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Paciente :</td> <td colspan="2">Mãe :</td> <td colspan="1">Idade :</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Betuardo de Lima Alves</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> <tr> <td colspan="3">Mavile de Lima Freitas</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> </table> </td> </tr> <tr> <td colspan="1">Data</td> <td colspan="1">Hora</td> <td colspan="1">Descrição</td> <td colspan="1">Fenilalanina</td> <td colspan="1">Conduta</td> <td colspan="1">Cardápio</td> </tr> <tr> <td colspan="6" style="text-align: center;"> <input type="button" value="Incluir Evolução"/> </td> </tr> </table>						Selecione o Paciente						<table border="1"> <tr> <td colspan="6">Selecione o Paciente</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Paciente :</td> <td colspan="2">Mãe :</td> <td colspan="1">Idade :</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Betuardo de Lima Alves</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> <tr> <td colspan="3">Mavile de Lima Freitas</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> </table>						Selecione o Paciente						Paciente :			Mãe :		Idade :	Betuardo de Lima Alves						Mavile de Lima Freitas						Data	Hora	Descrição	Fenilalanina	Conduta	Cardápio	<input type="button" value="Incluir Evolução"/>					
FenilControl - Evolução de Pacientes																																																																	
<table border="1"> <tr> <td colspan="6">Selecione o Paciente</td> </tr> <tr> <td colspan="6"> <table border="1"> <tr> <td colspan="6">Selecione o Paciente</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Paciente :</td> <td colspan="2">Mãe :</td> <td colspan="1">Idade :</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Betuardo de Lima Alves</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> <tr> <td colspan="3">Mavile de Lima Freitas</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> </table> </td> </tr> <tr> <td colspan="1">Data</td> <td colspan="1">Hora</td> <td colspan="1">Descrição</td> <td colspan="1">Fenilalanina</td> <td colspan="1">Conduta</td> <td colspan="1">Cardápio</td> </tr> <tr> <td colspan="6" style="text-align: center;"> <input type="button" value="Incluir Evolução"/> </td> </tr> </table>						Selecione o Paciente						<table border="1"> <tr> <td colspan="6">Selecione o Paciente</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Paciente :</td> <td colspan="2">Mãe :</td> <td colspan="1">Idade :</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Betuardo de Lima Alves</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> <tr> <td colspan="3">Mavile de Lima Freitas</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> </table>						Selecione o Paciente						Paciente :			Mãe :		Idade :	Betuardo de Lima Alves						Mavile de Lima Freitas						Data	Hora	Descrição	Fenilalanina	Conduta	Cardápio	<input type="button" value="Incluir Evolução"/>																	
Selecione o Paciente																																																																	
<table border="1"> <tr> <td colspan="6">Selecione o Paciente</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Paciente :</td> <td colspan="2">Mãe :</td> <td colspan="1">Idade :</td> </tr> <tr> <td colspan="3">Betuardo de Lima Alves</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> <tr> <td colspan="3">Mavile de Lima Freitas</td> <td colspan="2"></td> <td colspan="1"></td> </tr> </table>						Selecione o Paciente						Paciente :			Mãe :		Idade :	Betuardo de Lima Alves						Mavile de Lima Freitas																																									
Selecione o Paciente																																																																	
Paciente :			Mãe :		Idade :																																																												
Betuardo de Lima Alves																																																																	
Mavile de Lima Freitas																																																																	
Data	Hora	Descrição	Fenilalanina	Conduta	Cardápio																																																												
<input type="button" value="Incluir Evolução"/>																																																																	

| | | | | **FCM** Faculdade de Ciências Médicas Projeto de Mestrado (Home Page) : Sistema FenilControl - Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria Aluna : Andréa Karla de Lima Alves Orientador : Prof. Dr. Renato Sabbatini | |

Figura 25 – Tela mostrando a caixa de seleção para se escolher o nome do paciente para incluir evolução.

Ao se selecionar o nome do paciente, a tela mostra dados das consultas anteriores, como: data, hora, descrição breve da evolução na ocasião, o nível de fenilalanina naquela consulta, qual a conduta utilizada e a opção de ver o cardápio proposto na consulta como pode ser visualizado na Figura 26. Para incluir a evolução do dia tem-se a opção “Incluir Evolução” que abrirá uma tela na qual serão informados os fatos do dia como os anteriormente citados e dados relacionados também à interação mãe/filho como pode ser visto na Figura 27.

Após registrar a evolução do dia, no final da tela, existem três opções: “Salvar”, “Excluir” e “Cardápio”. Esta última opção abre a tela na qual serão calculados os cardápios de acordo como ilustra a Figura 28.

FenilControl - Sistema para Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria					
Página Inicial	Cadastre-se	Como utilizar o FenilControl	Contato		
Nutricionista		Andréa Karla de Lima Alves	3/12/2002		
Tabela de Alimentos	Tabela de Receitas	Lista de Pacientes	Evolução/Cardápios		
FenilControl - Evolução de Pacientes ? X					
Selecione o Paciente <input type="text" value="Selecione o Paciente"/>					
Paciente : Maylle de Lima Freitas		Mãe : Aline Mara	Idade :		
Data	Hora	Descrição	Fenilalanina	Conduta	Cardápio
3/12/2002	10:42	Apresentou retardo neuropsicomotor segundo avaliação do neurologista	15	intensificar trabalho de conscientização, pois a criança transgrediu a dieta. Introduzir novas receitas.	Cardápio
<input type="button" value="Incluir Evolução"/>					



UNICAMP



FCM
Faculdade de Ciências Médicas

Projeto de Mestrado ([Home Page](#)) :
Sistema FenilControl - Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria
Aluna : [Andréa Karla de Lima Alves](#)
Orientador : [Prof. Dr. Renato Sabbatini](#)

Figura 26 – Tela mostrando evoluções anteriores do paciente.

FenilControl - Sistema para Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria																																							
Página Inicial	Cadastre-se	Como utilizar o FenilControl	Contato																																				
Nutricionista		Andréa Karla de Lima Alves	30/11/2002																																				
Tabela de Alimentos	Tabela de Receitas	Lista de Pacientes	Evolução/Gardápios																																				
<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="2">FenilControl</th> <th colspan="2">Evolução</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Paciente</td> <td>Bernardo de Lima Alves</td> <td>Mãe : Andréa Karla de Lima Alves</td> <td>Idade : 04 a Nível de Fenilalanina : 0 mg/dl</td> </tr> <tr> <td>Data</td> <td colspan="3">30/11/2002</td> </tr> <tr> <td>Hora</td> <td colspan="3">08:20</td> </tr> <tr> <td>Descrição</td> <td colspan="3"></td> </tr> <tr> <td>Fenilalanina</td> <td colspan="3"> mg/dl</td> </tr> <tr> <td colspan="4" style="text-align: center;">Relação Mãe/Filho</td> </tr> <tr> <td colspan="4"> <input type="radio"/> mãe interferiu várias vezes aumentando a quantidade referida pelo filho (este negava) <input type="radio"/> mãe interferiu várias vezes aumentando a quantidade referida pelo filho (este aceitava) <input type="radio"/> mãe é que relatou as quantidades do que a criança consumia (criança passiva) <input type="radio"/> mãe ficou quieta sem nenhuma objeção <input type="radio"/> mãe ficou quieta mas dava sinais de contrariedade quanto às respostas da criança </td> </tr> <tr> <td colspan="4"> Acompanhante <input type="radio"/> pai <input type="radio"/> mãe <input type="radio"/> avô <input type="radio"/> avô <input type="radio"/> tio/tia Outro <input type="text"/> </td> </tr> </tbody> </table>				FenilControl		Evolução		Paciente	Bernardo de Lima Alves	Mãe : Andréa Karla de Lima Alves	Idade : 04 a Nível de Fenilalanina : 0 mg/dl	Data	30/11/2002			Hora	08:20			Descrição				Fenilalanina	mg/dl			Relação Mãe/Filho				<input type="radio"/> mãe interferiu várias vezes aumentando a quantidade referida pelo filho (este negava) <input type="radio"/> mãe interferiu várias vezes aumentando a quantidade referida pelo filho (este aceitava) <input type="radio"/> mãe é que relatou as quantidades do que a criança consumia (criança passiva) <input type="radio"/> mãe ficou quieta sem nenhuma objeção <input type="radio"/> mãe ficou quieta mas dava sinais de contrariedade quanto às respostas da criança				Acompanhante <input type="radio"/> pai <input type="radio"/> mãe <input type="radio"/> avô <input type="radio"/> avô <input type="radio"/> tio/tia Outro <input type="text"/>			
FenilControl		Evolução																																					
Paciente	Bernardo de Lima Alves	Mãe : Andréa Karla de Lima Alves	Idade : 04 a Nível de Fenilalanina : 0 mg/dl																																				
Data	30/11/2002																																						
Hora	08:20																																						
Descrição																																							
Fenilalanina	mg/dl																																						
Relação Mãe/Filho																																							
<input type="radio"/> mãe interferiu várias vezes aumentando a quantidade referida pelo filho (este negava) <input type="radio"/> mãe interferiu várias vezes aumentando a quantidade referida pelo filho (este aceitava) <input type="radio"/> mãe é que relatou as quantidades do que a criança consumia (criança passiva) <input type="radio"/> mãe ficou quieta sem nenhuma objeção <input type="radio"/> mãe ficou quieta mas dava sinais de contrariedade quanto às respostas da criança																																							
Acompanhante <input type="radio"/> pai <input type="radio"/> mãe <input type="radio"/> avô <input type="radio"/> avô <input type="radio"/> tio/tia Outro <input type="text"/>																																							

Figura 27 – Tela para informar evolução do dia, mostrando também a interação mãe/filho.

FenilControl - Sistema para Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria

Página Inicial Cadastre-se Como utilizar o FenilControl Contato

Nutricionista: **Andréa Karla de Lima Alves** 30/11/2002

Tabela de Alimentos Tabela de Receitas Lista de Pacientes Evolução/Cardápios

Conduta: aumentar a fórmula e restringir dieta

Dia da Semana: Segunda Terça Quarta Quinta Sexta Sábado Domingo

Refeição: Fórmula Desjejum Lanche Almoço Lanche Jantar Ceia

Descrição	Quantidade	Unidade	Fenilalanina	KCal	Proteínas	Carboidratos	Lipíd
Mamao	100	g	13	32	0,5		
Totais de Refeição			13	32	0,5		
Totais do Dia			348,8	557	32,22	2,87	

Excluir Alimentos Cardápio Completo Cardápio para Impressão

Alimento: Abacate Quantidade: Adicionar

- Abacate
- Abacaxi
- Abacaxi leite
- Abóbora
- Abobrinha
- Acelga
- Agrião
- Aipo
- Alface
- Alho
- Almeirão

NiB

FCM
Faculdade de Ciências Médicas

Projeto de Mestrado (Home Page):
Sistema FenilControl - Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria
Aluna: Andréa Karla de Lima Alves
Orientador: Prof. Dr. Renato Sabbatini

Figura 28 – Tela na qual são calculados os cardápios.

Como mostrado na Figura 28, a tabela de alimentos está em ordem alfabética. Os alimentos selecionados são adicionados ao cardápio com quantidades medidas em gramas. A cada alimento adicionado o sistema calcula, automaticamente, o teor de fenilalanina, proteínas e quilocalorias (kCal), podendo ainda calcular os totais de lipídios, carboidratos e diversos micronutrientes e vitaminas, mas para isso a tabela de alimentos devem ser devidamente completada. Quando os valores atingidos no cardápio ultrapassarem aqueles recomendados para o paciente, o sistema emitirá um alerta em vermelho (veja na Figura 28), para que o médico ou nutricionista, que esteja prescrevendo o cardápio, possam fazer os devidos ajustes para que a dieta fique adequada. Do lado esquerdo de cada alimento incluído no cardápio existe um botão de seleção que, quando marcado, permite ao usuário excluí-lo utilizando a função “Excluir Alimento”.

O FenilControl oferece o recurso de calcular o cardápio diário ou semanal. Para visualizar este último, existe a opção “Cardápio Completo” no final da tela, que mostrará todas as refeições (fórmula, desjejum, lanche da manhã, almoço, lanche da tarde, jantar e ceia) de segunda-feira a domingo. Após o planejamento do cardápio ter sido terminado, a opção “Cardápio para Impressão” possibilita imprimir o cardápio de todos os dias de acordo como ilustra a Figura 29. Vale salientar que ao lado de cada refeição existe a quantidade de fenilalanina que ela contém, possibilitando realizar substituições, dependendo da preferência do paciente e da disponibilidade de alimentos.

FenilControl - Sistema para Planejamento Dietoterápica para Fenilcetonúria			
Página Inicial	Cadastre-se	Como utilizar o FenilControl	Contato
Nutricionista		Andréa Karla de Lima Alves	30/11/2002
Tabela de Alimentos	Tabela de Receitas	Lista de Pacientes	Evolução/Cardápios
FenilControl		Cardápio de Paciente	
Profissional : Andréa Karla de Lima Alves		30/11/2002	
Paciente : Bernardo de Lima Alves		Mãe : Andréa Karla de Lima Alves	Idade : 04 a
Segunda			
Fórmula (FAL : 0)			
PKU 2	35	g	
Desjejum (FAL : 0)			
Lanche (FAL : 30)			
Laranja	100	g	
Almoço (FAL : 152,9)			
Arroz cozido	80	g	
Cenoura	50	g	
Chuchu	50	g	
Alface	30	g	
Tomate	50	g	
Cebola	10	g	
Lanche (FAL : 13)			
Mamao	100	g	
Jantar (FAL : 152,9)			
Arroz cozido	80	g	

Figura 29 – Modelo de cardápio para impressão.

A tabela de alimentos utilizada no FenilControl é a mesma utilizada pelas nutricionistas da APAE/SP. A essa tabela foram adicionados também alguns dos substitutos protéicos (fórmulas) mais utilizados, bem como receitas com baixo teor protéico, as quais podem ser vistas na tabela de alimentos ou diretamente na tabela de receitas. Nesta, ao se clicar no nome da receita, é aberta uma tela com o modo de preparo (Figura 30).

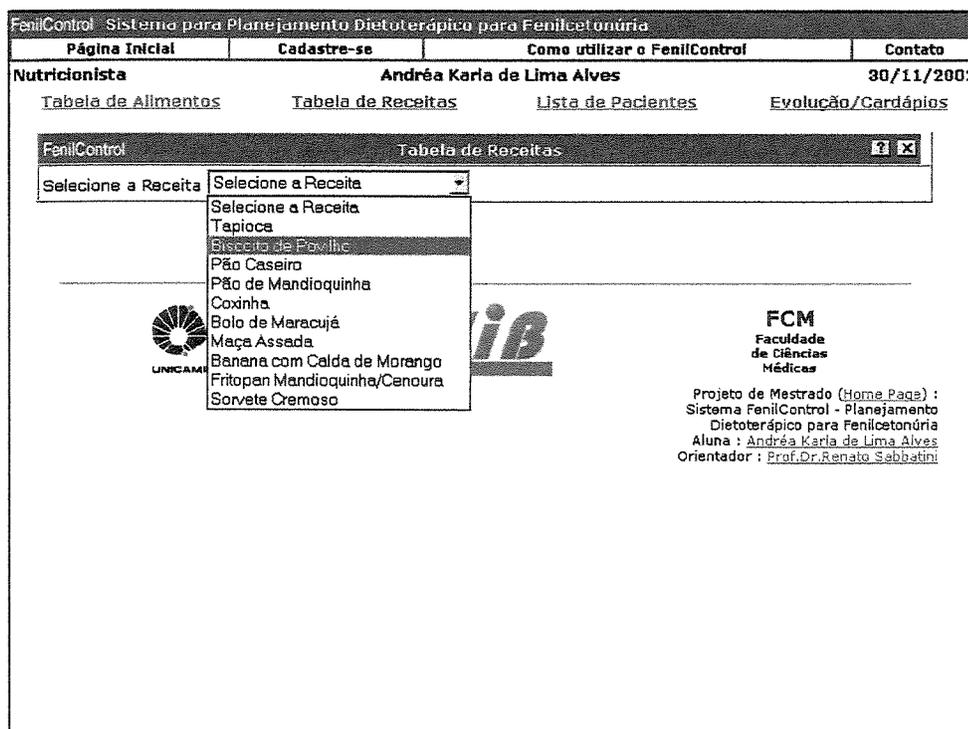


Figura 30 – Tabela de receitas para incluir no cardápio.

FenilControl Sistema para Planejamento Dietoterápico para Fenilcetonúria							
Página Inicial	Cadastre-se	Como utilizar o FenilControl				Contato	
Nutricionista		Andréa Karla de Lima Alves				30/11/2002	
Tabela de Alimentos	Tabela de Receitas	Lista de Pacientes		Evolução/Cardápios			
FenilControl							
Descrição	Referência	Unidade	Fenilalanina	KCal	Proteínas	Carboidratos	Lípidios
Abacate	100	g	48	162	1,8		
Abacaxi	100	g	9	52	0,4		
Abacaxi lata	100	g	8				
Abobora	100	g	33	40	1,2		
Abobrinha	100	g	41	24	1		
Acelga	100	g	80	27	1,6		
Agrião	100	g	160	22	2,8		
Aipo	100	g	56	21,6	1,1		
Alface	100	g	67	15	1,3		
Alho	100	g	220	134	5,3		
Almeirão	100	g	80	20	1,7		
Ameixa	100	g	20	47	0,6		
Ameixa lata	100	g	7				
Ameixa seca	100	g	61				
Analog lcp	100	g		475	13	54	23
Arroz cozido	100	g	110	167	2,3		
Arroz cru	100	g	342	364	7,2		
Arroz integral	100	g	406	357	8,1		

Figura 31 – Tabela de composição de alimentos utilizada no FenilControl.

5.3. AVALIAÇÃO DO FENILCONTROL

O questionário de avaliação do FenilControl, enviado para 53 profissionais, obteve 21 respostas sendo 14 nutricionistas, 4 médicos e 3 informatas. Essa distribuição pode ser vista no Gráfico 2. A maioria (86%), é formada de profissionais de saúde.

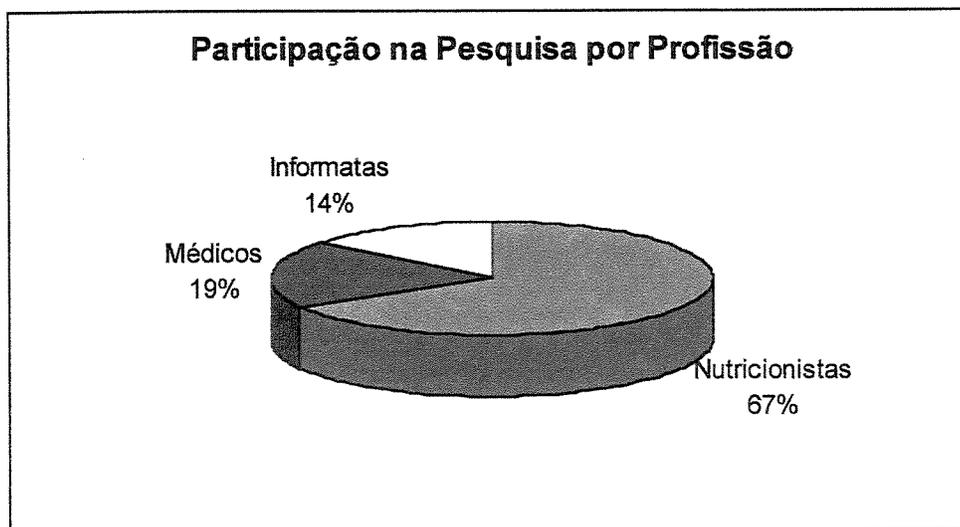


Gráfico 2 – Distribuição dos participantes da avaliação do FenilControl por profissão.

A avaliação do usuário em relação ao seu nível de conhecimento em informática, ou seja, como ele se auto-avalia, mostrou que existe um maior percentual de usuários de nível básico seguindo-se os usuários de nível intermediário e avançado (Gráfico 3).

Considerando o grau de utilidade do FenilControl, como ele está, em suas atividades profissionais, constatou-se uma boa aceitação do FenilControl, uma vez que 15 usuários (71%) responderam que o FenilControl possui grande utilidade em sua atividade profissional (Gráfico 4).

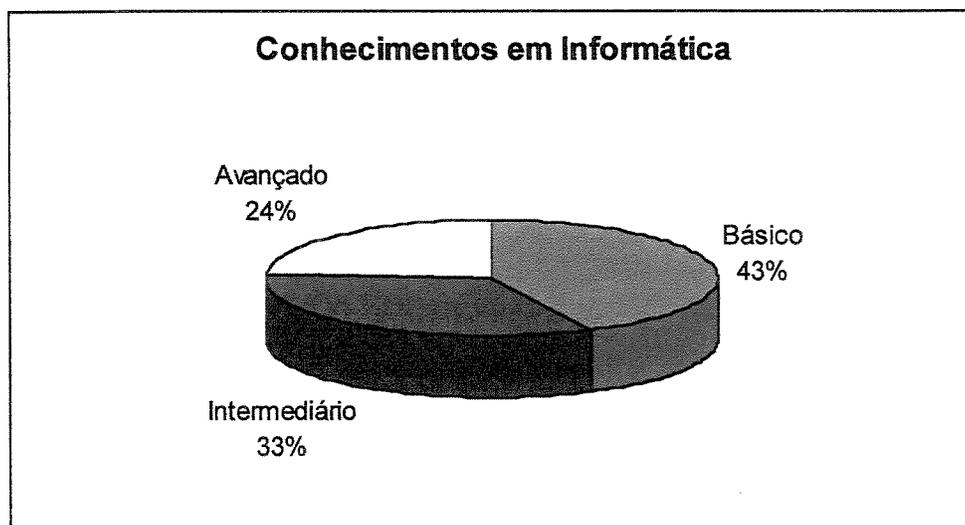


Gráfico 3 – Distribuição percentual da auto-avaliação dos usuários em relação aos seus conhecimentos em informática



Gráfico 4 – Avaliação da utilidade do FenilControl, como ele está, na atividade profissional.

Foram avaliados critérios relativos ao desempenho do sistema, tais como eficácia, confiabilidade, consistência e exatidão. Ao mensurar a eficácia desejou-se saber se o software possui a capacidade de produzir os resultados pretendidos e desejados pelo usuário. À luz dessas considerações, 10 (47,6%) usuários responderam sim, 4 (39%) responderam não e 7 (33,3%) marcaram "não sei" como resposta. Desconsiderando os usuários que não souberam avaliar ou, simplesmente, não entenderam a questão, tem-se um total de 71,4% de usuários que consideraram que o FenilControl é eficaz.

Em relação à confiabilidade, ou seja, a capacidade do sistema de produzir os resultados pretendidos e desejados sem erros, obteve-se um percentual de 61,9% de usuários que responderam positivamente a esse quesito, enquanto 38,1% responderam "não sei". Portanto, dentre os usuários que responderam a questão, o FenilControl foi considerado confiável.

O FenilControl também foi avaliado em relação a sua consistência, que é a capacidade do sistema sempre produzir os mesmos resultados quando os mesmos dados são processados. Em relação a esse quesito, desconsiderando os usuários que não souberam avaliar, todos os outros consideraram o FenilControl um sistema consistente (100%). O mesmo aconteceu em relação à avaliação da exatidão do sistema que é a capacidade do mesmo de lidar com o grau de precisão, em representação numérica, e correção, nos cálculos, que a tarefa em questão requerer. Mais uma vez, desconsiderando os usuários que não souberam responder, todos os outros consideraram que o FenilControl possui exatidão.

Os próximos quesitos a serem avaliados seriam os critérios relativos a interface com o usuário e, para fazê-lo era preciso determinar se, e em que medida, ele exhibe características, tais como: facilidade de uso e navegação, apresentação da carga cognitiva, instruções do sistema, *design* das telas e como as informações estavam disponíveis nas mesmas.

Com relação à interface com o usuário (facilidade de uso, navegação, carga cognitiva das telas), o FenilControl obteve, de uma forma geral, bons resultados. A avaliação mostrou também que 15 usuários, dentre as 21 respostas, entenderam as instruções do sistema as quais estão disponíveis na *home page* principal do FenilControl, enquanto apenas 2 não entenderam e 4 entenderam algumas instruções, mas não completamente.

Em se tratando da estética (*design*) do sistema, 81% dos usuários que participaram da pesquisa consideraram que as telas do FenilControl possui *design* adequado, e 90,5% consideraram as cores utilizadas nas telas apropriadas. Todos os resultados apresentados podem ser vistos de maneira condensada no Quadro 2.

Quadro 2 – Resultado, em percentuais, da avaliação do FenilControl em relação ao seu desempenho e interface com o usuário.

Perguntas e Itens avaliados no FenilControl	Resultados
EFICÁCIA. O software possui capacidade de produzir os resultados pretendidos e desejados ?	47,6% - Sim 19,0% - Não 33,3% - Não sei
CONFIABILIDADE. O software possui capacidade de produzir os resultados pretendidos e desejados sem erros ?	61,9% - Sim 0% - Não 38,1% - Não sei
CONSISTÊNCIA. O software possui a capacidade de sempre produzir os mesmos resultados quando os mesmos dados são processados ?	76,1% - Sim 0% - Não 23,8% - Não testei
EXATIDÃO. O software possui a capacidade de lidar com o grau de precisão, em representação numérica, e correção, nos cálculos, que a tarefa em questão requerer ?	81% - Sim 0% - Não 19% - Não testei
Facilidade de uso do software ?	76,2% - Fácil 23,8% - Difícil
Facilidade de Navegação do software ?	85,7% - Fácil 14,3% - Difícil
O software apresenta carga cognitiva ?	95,3% - Intuitiva 4,7% - Confusa
As telas apresentam as informações de maneira ?	85,7% - Clara 14,3% - Confusa
Você entendeu as instruções ?	71,4% - Sim 19% - Algumas, mas não completamente 9,5% - Não
Cores	90,5% - Apropriadas 9,5% - Inapropriadas
Design das telas	81% - Adequado 19% - Inadequado

Para finalizar, ao final do questionário de avaliação do FenilControl foi colocado um espaço para conclusões, no qual se requisitava a opinião do participante quanto às vantagens e desvantagens do sistema, bem como um espaço para recomendações e sugestões visando a melhorias para FenilControl. Pediu-se, então, para cada usuário mencionar, pelo menos, duas vantagens e duas desvantagens. As principais vantagens mencionadas foram:

- Acessível via Web
- Controlar a fenilalanina
- Armazenar os cardápios e dados da evolução
- Armazenar a foto do paciente
- Disponível em qualquer lugar a qualquer hora (Internet)
- Ter uma tabela de receitas
- Manter os usuários (interessados em fenilcetonúria) conectados a outros centros de tratamento.
- Oportunidade de profissionais colocarem seus comentários sobre assuntos referentes a fenilcetonúria.
- Permite o planejamento rápido e o armazenamento das informações dos pacientes

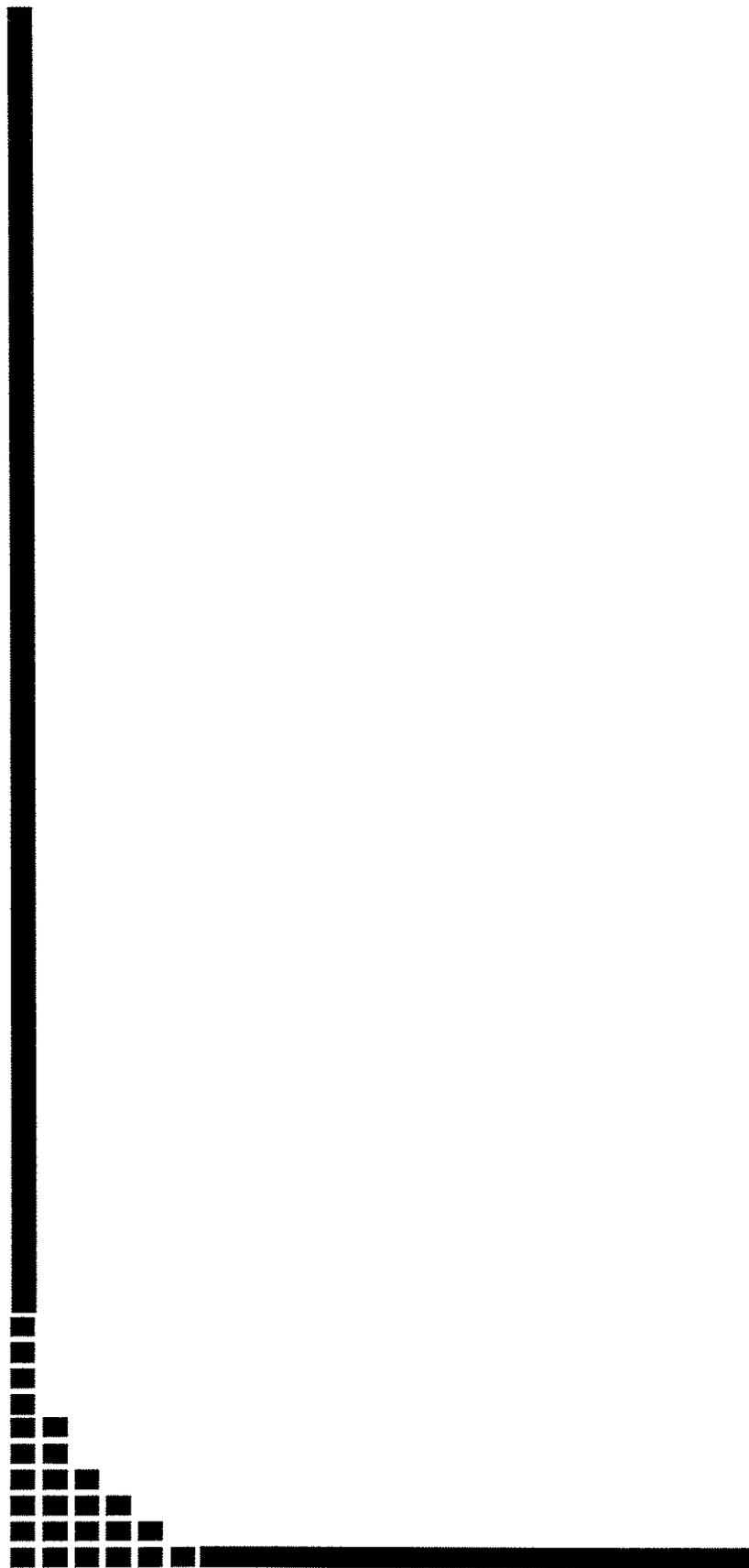
As principais desvantagens mencionadas pelos usuários foram:

- Ainda é complicado para o não nutricionista
- Armazenar os cardápios
- O sistema aceita cadastrar duas vezes o mesmo paciente
- Para excluir o paciente, é necessário entrar em sua ficha (editar).

- Algumas vezes, ao tentar usar o botão de voltar do browser, deu a mensagem "Página Expirada".
- Atenção a pais e outros profissionais da saúde em querer acompanhar seus filhos ou pacientes não vinculados a um serviço de referência.
- Frequência com que será atualizado o sistema.
- Falta de segurança
- Precisa estar conectado à Internet para ser utilizado
- Tabela de alimentos pequena

No tocante às recomendações e sugestões, pediu-se:

- Melhorar a navegação do sistema
- Cálculos de IMC e classificação nutricional deveriam ser feitos pelo sistema
- Ampliar a tabela de alimentos
- Checar se o paciente já foi cadastrado para não aceitar cadastrar duas vezes o mesmo paciente.
- Para excluir o paciente, poderia ter um botão de excluir na Lista de Pacientes, com uma caixinha de seleção na frente de cada um, deste modo agilizando a exclusão de vários pacientes ao mesmo tempo.
- A evolução dos pacientes deveria ser salva localmente juntamente com seus cardápios.



6. DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

Como pode ser visto nos capítulos anteriores, o processo de construção do FenilControl envolveu muitas atividades paralelas. A necessidade de se compreender como funciona a dietoterapia da fenilcetonúria, representar e detalhar esse conhecimento de forma a permitir que o desenvolvimento do sistema se desse de forma a cumprir totalmente seus objetivos, levou a um estudo dos conceitos de engenharia do conhecimento, o qual forneceu as coordenadas para que o processo de aquisição do conhecimento acontecesse de maneira satisfatória. Ao se escolher a APAE/SP como fonte principal, acreditou-se que seria o local mais apropriado para se coletar conhecimento sobre fenilcetonúria, uma vez que essa instituição conta com um quadro de três nutricionistas e duas endócrino-pediatras que atendem uma média de 8 a 10 pacientes diariamente.

A opção pelo método de entrevistas não estruturadas para a coleta do conhecimento especialista, através da observação do comportamento de nutricionistas e pediatras da APAE/SP durante a realização das consultas, como já era esperado apresentou falhas em sua aplicação. Entre outras, notou-se o fato de haver dispersão de foco da entrevista, tanto por parte do especialista como por parte da engenheira do conhecimento (esta autora), afastando-se freqüentemente de assuntos relevantes, falta de clareza nas informações coletadas, ou insuficiência das mesmas. De qualquer forma, a escolha desse método possibilitou uma maior interação com o profissional, o qual podia, a todo instante, destacar pontos importantes e relevantes sobre o assunto; bem como levantar discussões após a consulta, tendo sido um método eficiente na coleta do conhecimento especialista.

Embora o profissional preferencialmente observado na APAE/SP tenha sido o nutricionista, eventualmente acompanhou-se as consultas realizadas por pediatras, embora esses não prescrevessem a dieta. No entanto, foram úteis por chamar a atenção do entrevistador para fatores do crescimento e desenvolvimento neuropsicomotor do paciente, o que possibilitou à autora deste vivenciar com bastante riqueza de dados a rotina em um ambulatório de fenilcetonúria, colaborando para uma aquisição de conhecimento especialista mais abrangente.

O número de especialistas observados poderia ser um problema em estudos deste tipo, uma vez que as opiniões poderiam ser conflitantes, ou seja, eles poderiam ter opiniões diferentes sobre o mesmo assunto. Além disso, em um grupo de especialistas,

alguns sempre se expressam melhor que outros. Têm-se também o fato de se quebrar a confidencialidade ao discutir-se o assunto em grupo. No entanto, embora o estágio na APAE/SP implicasse em observar múltiplos especialistas, isto não foi feito em uma situação de grupo. No momento da consulta, ficavam no consultório apenas o paciente e acompanhante (quando era o caso), um nutricionista e a engenheira do conhecimento. Quando havia necessidade de discutir-se determinados casos de pacientes, isso era feito ao término do atendimento, sem maiores formalidades. Desta forma, o estágio na APAE/SP ocorreu sem maiores problemas e possibilitou o contato direto com as realidades do nutricionista, do pediatra e do paciente, conhecendo as necessidades e dificuldades enfrentadas por todos.

No decorrer desse período, foi sendo desenvolvido o site FenilBrasil, já com o objetivo de servir futuramente como o portal de entrada para o sistema FenilControl. O principal objetivo do FenilBrasil era disponibilizar informações públicas na WWW, em português, sobre fenilcetonúria. Portanto, o conhecimento adquirido também foi sendo distribuído nas sessões criadas para as diversas comunidades interessadas, de uma certa forma, em conhecer mais sobre fenilcetonúria (pais, pacientes, inclusive crianças, amigos ou parentes e profissionais). Somando-se a isso, à medida em que fazia-se a revisão da literatura eram disponibilizados no site endereços com bibliografia sobre fenilcetonúria na seção para profissionais.

A criação da lista de discussão foi fundamental para o intercâmbio de informações entre todos: pais, profissionais, estudantes e pacientes. Através da lista eram veiculadas, inclusive, notícias as quais eram repassadas para a devida seção no FenilBrasil, que possui notícias sobre eventos e todos os acontecimentos, que de uma forma ou outra venham a interessar e beneficiar os pacientes. Houve assim uma realimentação entre ambos serviços.

Com o objetivo de ajudar todos aqueles que não têm muita experiência com a fenilcetonúria, criou-se na seção de pais, pacientes e amigos uma subseção para que esses pudessem relatar suas histórias em relação à doença. No entanto, mediante à inexistência de voluntários brasileiros, buscou-se o apoio do site americano pkunews.org

(www.pkunews.org), que, através da sua coordenadora, autorizou a reprodução das histórias contidas no seu site, bem como a reprodução do livro “Você e PKU”.

O FenilBrasil constituiu assim um elemento adicional neste projeto, que serviu e servirá para atrair mais interessados no assunto, e que podem tanto usufruir das informações disponíveis, como colaborar para o seu crescimento. É ainda uma forma interessante e eficiente de se divulgar o FenilControl e congregar todos numa única comunidade.

Enfim, podemos concluir que o período de estágio passado na APAE/SP, coletando o conhecimento especializado sobre fenilcetonúria, bem como a construção e manutenção do FenilBrasil, possibilitando um contato com um público maior de profissionais, pacientes e pais, fez com que mais subsídios fossem dados para o desenvolvimento do sistema FenilControl.

A implementação do FenilControl foi viável graças a interação da autora, com os orientadores acadêmicos da pesquisa, e a equipe do Núcleo de Informática Biomédica da Universidade Estadual de Campinas que auxiliou no planejamento, programação e implementação do sistema, bem como com a equipe da APAE/SP, que se mostrou disponível a todo instante para colaborar. Essas conclusões serviram para demonstrar o quão importante é uma equipe multidisciplinar na construção de qualquer sistema ou projeto de Informática em Saúde.

Observando-se os resultados da avaliação do FenilControl, fica evidente a utilidade de uma ferramenta de apoio à decisão como essa, considerando-se que 95% das respostas expressaram que o sistema tem de média a grande utilidade no seu trabalho. Ainda mais, se considerarmos somente as respostas dos nutricionistas, esse percentual chega a 100% como sendo de grande utilidade. Os resultados das questões relacionadas a eficácia, confiabilidade, consistência e exatidão foram bastante animadores e evidenciam que, de uma forma geral, o sistema está calculando os valores corretamente e com a variação de dígitos adequada. No entanto, uma porcentagem significativa de valores negativos nos leva a planejar o aperfeiçoamento futuro do sistema.

O objetivo do FenilControl é ser um sistema acessível e de fácil utilização. Considerando essa premissa, observa-se que o sistema ainda precisa evoluir, pois 23% dos usuários o consideraram de difícil utilização, 14,3% de difícil navegação, 4,7% com carga cognitiva confusa, 14,3% com telas confusas e 28,5% ou não entenderam ou entenderam apenas parcialmente as instruções fornecidas através do tutorial. Numa análise preliminar pode-se entender que tais percentuais são relativamente baixos e que a maioria dos usuários respondeu de forma positiva ao sistema, mas é preciso se levar em consideração que um sistema deve atender um grau tal de facilidade de uso que, independentemente das dificuldades ou do nível de conhecimento do usuário, este possa utilizar o sistema com eficiência e eficácia. Um dos fatores que podem colaborar com isso é a disponibilização de tutoriais mais completos e ilustrados, além de Help On-line, sensível ao contexto e com exemplos e dicas.

No tocante ao *design* do sistema (cores e telas), observa-se que os usuários aprovaram o proposto pelo FenilControl, com 90,5% considerando que as cores estão adequadas e 81% destacando que o *design* está adequado.

Na parte de respostas subjetivas do questionário foi possível detectar melhor as dificuldades e anseios dos usuários. Muitas das respostas revelaram pequenas falhas no sistema (que já estão em fase de correção), necessidade de novos recursos, ajustes e outros elementos que visam a evolução do sistema. Há ainda sugestões ousadas e inovadoras, como a que sugere a disponibilização dessa ferramenta para os pais dos pacientes, uma idéia que necessita de estudo e cautela.

Um item a se destacar dentre as sugestões e críticas diz respeito à segurança, confidencialidade e privacidade das informações armazenadas e trafegadas pela Web. No caso do FenilControl, os mecanismos de segurança adotados foram: controle de acesso (com *login* e senha) e um mecanismo para a auditoria do sistema (*log* do banco de dados). Outros mecanismos de segurança poderiam ser implementados para garantir a total segurança dos dados, mas demanda um grau de investimento que a princípio não foi possível na versão inicial do FenilControl; são exemplos disso: criptografia na transmissão dos dados (SSL- *Secure Sockets Layer*), banco de dados inviolável (criptografia total dos dados armazenados), autenticação forte dos usuários, recuperação em caso de desastre e

segurança ao acesso físico dos servidores. Mas para SABBATINI (2000), pelo menos dois pontos estão bem definidos sobre segurança e confidencialidade dos dados em saúde na Internet e estes se aplicam ao FenilControl: 1) os problemas relacionados a segurança e confidencialidade hoje enfrentados somente poderão ser resolvidos pela própria tecnologia; e 2) com a evolução, novas formas de controle de acesso serão disponibilizadas, dando a possibilidade aos usuários (tanto médicos como pacientes) definirem como e quem poderá visualizar ou modificar as informações armazenadas.

O modelo baseado no paradigma da World Wide Web adotado para o FenilControl, no qual o sistema e os dados estão centralizados num Servidor Web, ora criticado por alguns usuários devido a questões de segurança e confidencialidade, deve ser visto como um modelo atualmente em plena expansão em todo o mundo. A grande maioria dos sistemas hoje desenvolvidos são baseados nesse modelo que traz diversas vantagens, tais como (DETMER, 1994; FAUGHNAN, 1997): multimídia (gráficos, imagens, vídeo e som integrados num só ambiente); flexibilidade para integração com outros sistemas e sistemas legados; hipertexto: links para diretrizes clínicas (*guidelines*), jornais e fontes de conhecimento biomédico; uso de *browsers* (baixo custo); mecanismos de visualização e navegação usualmente mais adaptáveis e mais fáceis de usar; acessibilidade de vários locais, 24h por dia, 7 dias por semana; menor custo de desenvolvimento, comparado a tecnologias como cliente/servidor ou mainframe; suporte à multiplataforma; facilidade de integração de dados dinâmicos com documentos estáticos; manutenção centralizada, distribuição imediata; e redução do Custo Total da Propriedade (*Total Cost of Ownership*, TCO).

Ao se traçar um paralelo entre o FenilControl e alguns sistemas de nutrição tanto a nível acadêmico como os disponíveis no mercado, observa-se que poucos possuem as características encontradas no FenilControl, principalmente o cálculo e controle da fenilalanina no cardápio prescrito. Uma maior variedade e quantidade de sistemas são voltados para outras doenças específicas como é o caso, por exemplo, do sistema WebDietAID (RIVA, 2000), desenvolvido para a Web para dar suporte a indivíduos que possuem alto nível de colesterol sérico ou do DIABNET (HERNANDO, 1996) que visa o controle da Diabetes Gestacional. De forma similar ao FenilControl, o WebDietAID

armazena um modelo de cada usuário em um banco de dados e usa a informação quando gera as páginas ou determina prioridades, num tipo de prontuário alimentar. É importante se destacar que também existem diversos sistemas para nutrição que utilizam a Web como plataforma bem como inúmeros serviços, muitos pagos, foram criados para o cálculo de dietas on-line. Mas diferentemente do FenilControl, que possui uma tabela de alimentos baseada na experiência de uma instituição séria e especializada no tratamento da fenilcetonúria, esses serviços podem oferecer uma tabela de alimentos incorreta e com certeza a grande maioria não possui em suas tabelas o teor de fenilalanina dos alimentos, não servindo portanto para o cálculo da dieta de pacientes portadores de fenilcetonúria.

Um sistema recém lançado no mercado americano, chamado PKULife, produzido pela empresa Intersoft Design Solutions e disponível para demonstração e consulta no site www.pkulife.com, é talvez o sistema que mais se assemelha aos propósitos do FenilControl (controle da fenilalanina na dieta). Esse sistema, da mesma forma que o FenilControl, calcula o teor de fenilalanina dos cardápios e emite alertas quando o total de fenilalanina ultrapassa o recomendado para o paciente. Enquanto o FenilControl foi desenvolvido no âmbito acadêmico, o PKULife é um produto comercial e pode ser adquirido por qualquer um, inclusive pais e pacientes. O PKULife é um sistema para o ambiente Windows que pode ser instalado localmente. Já o FenilControl segue o modelo Web, estando centralizado num servidor Internet o que traz diversas vantagens como disponibilidade em qualquer lugar que tenha acesso à Internet, independência de plataforma, manutenção centralizada e distribuição imediata, dentre outras já comentadas na página anterior.

Vale a pena ainda lembrar que no Brasil não foi encontrado nenhum sistema similar ao FenilControl, nem mesmo em ambiente DOS ou Windows. A maior parte dos projetos revisados, inclusive alguns produtos comerciais foram analisados, são voltados para o cálculo de cardápios com o objetivo de controle de peso.

A versão atual do FenilControl apresentada nesta dissertação e já disponível na Internet, é a versão 1.0 do sistema. E, embora algumas falhas tenham sido apontadas, o FenilControl conseguiu atingir as expectativas inicialmente coletadas no processo de aquisição de conhecimento, uma vez prototipadas e aprovada pelos envolvidos no projeto

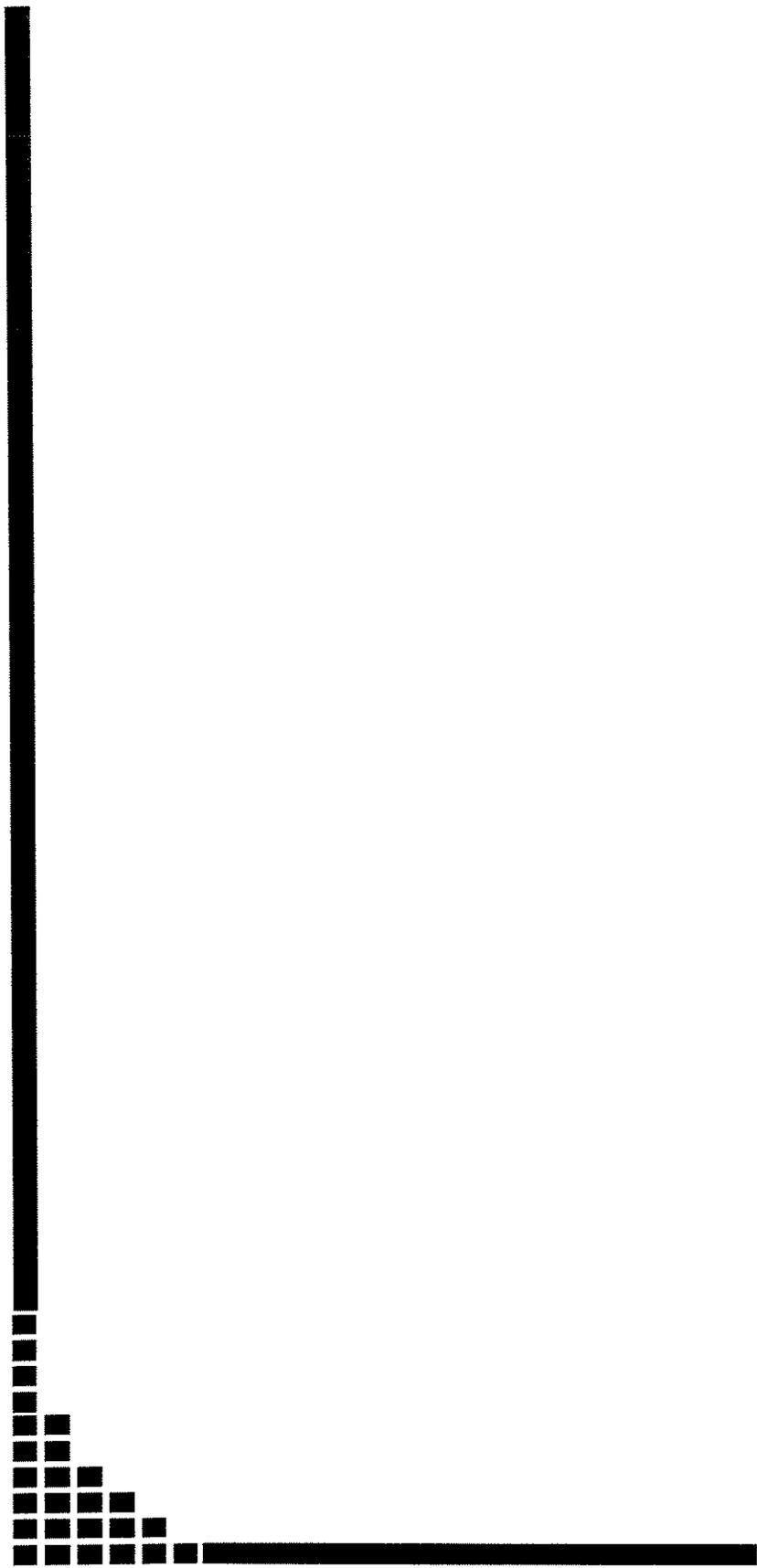
(equipe da APAE, orientador). Portanto, o FenilControl, do modo em que se encontra atualmente, pode ser utilizado no planejamento dietoterápico de fenilcetonúricos. Lembrando-se, apenas que o mesmo ainda precisa ser aperfeiçoado de forma a tornar-se uma ferramenta mais prática e com um maior nível de compreensão, principalmente para os não nutricionistas.

Como foi descrito no capítulo de introdução deste, todo sistema especialista é em sua essência um sistema baseado em conhecimento, enquanto que a recíproca nem sempre é verdadeira, uma vez que podem existir programas dentro do escopo da Inteligência Artificial (IA) que apresentem esta estrutura de conhecimento, mas não podem ser considerados sistemas especialistas. O FenilControl pode ser considerado um Sistema de Apoio à Decisão (SAD) de busca de tabela, de cálculo e até de aconselhamento. No entanto, conceitualmente não é um sistema especialista, por não ter raciocínio dedutivo clássico (regras de produção).

O FenilControl representa uma iniciativa para congregar vários tipos de profissionais com um único objetivo: melhoria do atendimento ao paciente. Assim que for realizado o aperfeiçoamento do sistema, ele poderá se tornar uma ferramenta de muita utilidade no momento da consulta, proporcionando ao profissional a oportunidade de dinamizar o atendimento e poder dedicar mais tempo ao paciente. No entanto, sabe-se que isso é uma questão de adaptação e, na prática, observa-se que os profissionais, de um modo geral, aceitam o advento de novas tecnologias, mas por outro lado observa-se que existe um certo temor na sua utilização, seja pela falta de tempo em aprender a manuseá-las, seja pelo próprio comodismo à rotina ou por outros fatores.

A equipe envolvida neste projeto está atualmente na busca de viabilizar a continuidade do FenilControl, principalmente da manutenção do sistema, com criação de novas versões, nas quais as sugestões e críticas dos seus usuários possam ser atendidas, ainda que a hospedagem do sistema permaneça nos servidores do Núcleo de Informática Biomédica da Unicamp. Além disso, está se iniciando uma busca por parceiros interessados em colaborar para que este projeto se torne economicamente viável.

Espera-se que o sistema FenilControl desenvolvido e aqui apresentado nesta dissertação seja assim o passo inicial para disponibilizar uma ferramenta adequada aos nutricionistas e médicos que tratam a fenilcetonúria e com isso possa de certa forma contribuir para a melhoria do tratamento da fenilcetonúria.



***7. REFERÊNCIAS
BIBLIOGRÁFICAS***

1. ACOSTA, P.B.; RYAN, A.S. Functions of dietitians providing nutrition support to patients with inherited metabolic disorders. *Journal of American Dietetic Association*, 97(7): 783-6, 1997.
2. ANDERSON, K.; KENNEDY, B.; ACOSTA, P.B. Computer-implemented nutrition support of phenylketonuria. *J Am Diet Assoc*, 85(12): 1623-5, 1985.
3. BAPTISTELLA, F.M.; BARCELLINI, G.F.B. Desenvolvimento de Websites. Online. Disponível em: <http://www.ccuec.unicamp.br/treinamentos/apostilas/apostilas.html>. Acesso em: 12 mai. 2000.
4. BOOTH, S.M. Using the nondiet Approach to Diabetes Meal Planning. *Diabetes Education*, 28(4): 530-4, 2002.
5. BROSS, R.; BALL, R.O.; CLARKE, J.T.; PENCHARZ, P.B. Tyrosine requirements in children with classical PKU determined by indicator amino acid oxidation. *American Journal Physiology Endocrinology Metabolism*, 278(2): E195-201, 2000.
6. BUCHANAN, B.G.; SHORTLIFFE, E.H. *Rule-based Expert Systems*. New York: Addison-Wesley Publishing Company, 1985.
7. CABALSKA, B.; DUCZYNSKA, N.; BORZYMOWSKA, J.; ZORSKA, K.; KOSLACZ-FOLGA, A.; BOZKOWA, K. Termination of dietary treatment in phenylketonuria. *European Journal of Pediatrics*, 126(4): 253-62, 1977.
8. CLARK, M.; GHANDOUR, G.; MILLER, N.H.; TAYLOR, C.B.; BANDURA, A.; DEBUSK, R.F. Development and evaluation of a computer-based system for dietary management of hyperlipidemia. *Journal of American Dietetic Association*, 97(2): 146-50, 1997.
9. COBET, G.; CREUTZBURG, U.; SIEBERT, G.; COBET, U.; FISCHER, I. Dietary management of phenylketonuria patients using a personal computer. *Padiatr Grenzgeb*, 31(4): 227-35, 1993.
10. COOKE, N.M.; MCDONALD, J.E. A Formal Methodology for Acquiring and Representing Expert Knowledge. *Proceedings of the IEEE*, 74(10): 1422-1430, 1986.

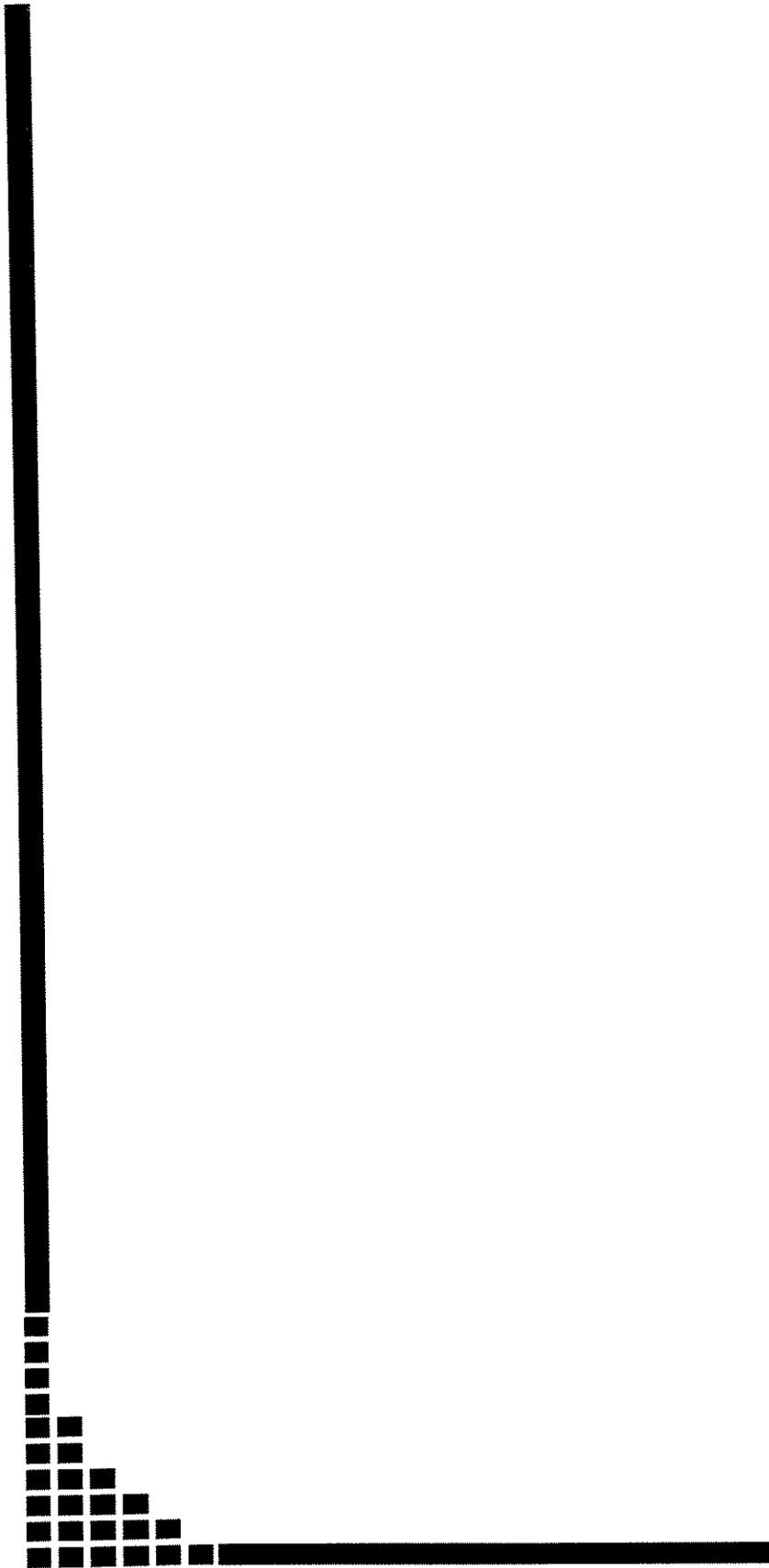
11. CUNHA, F.S. Um Sistema Especialista para Previdência Privada. Florianópolis. 1995. (Dissertação - Mestrado - Universidade Federal de Santa Catarina).
12. DEGOULET, P.; FIESCHI, M. Introduction to Clinical Informatics. New York: Springer-Verlag, 1997.
13. DETMER, W. WWW and the Electronic Medical Record. Nov, 1994. Online. Disponível em: <http://www.people.virginia.edu/~wmd4n/WWWTalk/WWW-outline.html>. Acesso em: 08 jun. 2001.
14. ESTEVES, E.A.; SIQUEIRA, A.D.; MONTEIRO, J.B.; LUDWIG, A. WinDiet. Support Decision System for the Assessment of Nutritional Status and Diet Prescription. Archives Latinoamerican of Nutrition, 48(3): 236-41, 1998.
15. FAUGHNAN, J. The Internet Medical Record: State of the Art. Towards the Electronic Medical Record, 1997. Online. Disponível em: <http://www.labmed.umn.edu/~john/imr/slides/fmainalt.html>. Acesso em: 05 mai. 2001.
16. FRYDRYCH, M. Internet programming. Online. Disponível em: <http://www.it.lut.fi/opetus/00-01/010577001/>. Acesso em: 18 mai. 2001.
17. FUSETTI, F.; ERLANDSEN, H.; FLATMARK, T.; STEVENS, R.C. Structure of tetrameric human phenylalanine hydroxylase and its implications for phenylketonuria. Journal of Biological Chemistry, 273(27): 16962-7.
18. GULDBERG, P.; HENRIKSEN, K.F.; LOU, H.C.; GUTTLER, F. Aberrant phenylalanine metabolism in phenylketonuria heterozygotes. Journal of Inheret Metabolism Disease, 21(4): 365-72, 1998.
19. HERNANDO, M.E.; GOMEZ, E.J.; DEL POZO, F.; CORCOY, R. DIABNET: A Qualitative Model-based Advisory System for Therapy Planning in Gestational Diabetes. Med Inform, 21(4): 359-74, 1996.
20. HOANG, L.; BYCK, S.; PREVOST, L.; SCRIVER, C.R. PAH Mutation Analysis Consortium Database: a database for disease-producing and other allelic variation at the human PAH locus. Nucleic Acids Research, 24(1): 127-31, 1996.

21. KAYAALP, E.; TREACY, E.; WATERS, P.J. *ET AL.* Human phenylalanine hydroxylase mutations and hyperphenylalaninemia phenotypes: a metanalysis of genotype-phenotype correlations. *American Journal of Human Genetics*, 61(6): 1309-17, 1997.
22. KENNEDY, B.; ANDERSON, K.; ACOSTA, P.B. Nutrition support of inborn errors of amino acid metabolism. *Internation Journal of Biomedical Computing*, 17(1): 69-76, 1985.
23. LINK, R. Phenylketonuria diet in adolescents – energy and nutrient intake – is it adequate ? *Postgrad Med J*, 65 Suppl 2: 21-4, 1989.
24. MAHAN E ARLIN, L.K., ARLIN, M.T (eds). *Krause : alimentos, nutrição e dietoterapia*. 8^a ed. São Paulo : Roca, 1994.
25. MARTINS, A.M. Estudo clínico e evolutivo de pacientes com fenilcetonúria. São Paulo, 1987. (Tese - Doutorado - Escola Paulista de Medicina).
26. MARTINS, A.M. Fenilcetonúria e outras Doenças Metabólicas no Brasil - Perspectivas Históricas. In: I Encontro Nacional Sobre Fenilcetonúria, 2002, São Paulo, SP.
27. MENDES, R.D. Inteligência Artificial: Sistemas Especialistas no Gerenciamento da Informação. *Ci. Inf.*, 26(1), 1997.
28. NEBEL, I.T.; BLUHER, M.; STARCKE, U.; MULLER, U.A.; HAAK, T.; PASCHKE, R. Evaluation of a computer based interactive diabetes education program designed to train the estimation of the energy or carbohydrate contents of foods. *Patient Education Counseling*, 46(1): 55-9, 2002.
29. NICHOLSON, J.F. Erros Inatos do Metabolismo. In: BEHRMAN, R.E.; KLIEGMAN, R.M (eds). *Nelson Princípios de Pediatria*. 2^a ed. Rio de Janeiro : Editora Guanabara-Koogan, 1996.
30. NIH Consensus Statement. *National Institutes of Health*, v.17, n.3, Outubro, 2000.
31. OMIM. Online Mendelian Inheritance in Man. National Center for Biotechnology Information. Online. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispmim?261600>.

32. PETOT, G.J.; MARLING, C.; STERLING, L. An Artificial Intelligence System for Computer-assisted Menu Planning. *Journal of American Dietetic Association*, 98(9): 1009-14, 1998.
33. PILOTTI, G.; EMANUELI, T.; PIAZZAI, P. Nutritional Analysis and Diet Therapy: the Role of Computers. *G Clin Med*, 68(12): 677-9, 1987.
34. PKU News. National PKU News. Online. Disponível em: <http://www.pkunews.org>.
35. **RAMOS, R.F.** Sistemas Especialistas - uma Abordagem Baseada em Objetos com Prototipagem de um Seleccionador de Processo de Soldagem. **Florianópolis, 1995. (Dissertação - Mestrado - Universidade Federal de Santa Catarina).**
36. RICHARDS, B.; COLMAN, A.W.; HOLLINGSWORTH, R.A. The current and future role of the Internet in patient education. *International Journal of Medical Informatics*, 50(1): 279-85, 1998.
37. RIVA, A.; SMIGELSKI, C.; FRIEDMAN, R. WebDietAID: an interactive Web-based nutritional counselor. *Proceedings AMIA Symposium*, p.709-13, 2000.
38. RODRIGUEZ, M.C.; RODRIGUEZ-MARISCAL, M.J.; MARTINEZ, J.A.; LARRALDE, J. A Computer Program for Assessing Nutritional Status and Diet Preparation. *Nutr Hosp*, 8(4): 215-9, 1993.
39. ROTTOLI, A.; GIANNI, M.L.; VERDUCI, E.; BIONDI, M.L.; FIORI, L.; GIOVANNINI, M.; RIVA, E. Should genetic analysis in newborn screening and a heterozygote test for hyperphenylalaninaemia be recommended? An Italian study. *Journal of Medical Screening*, 6(4): 193-4, 1999.
40. SABBATINI, R.M.E. Uso do Computador no Apoio ao Diagnóstico Médico. *Revista Informédica*, 1(1): 5-11, 1993.
41. SABBATINI, R.M.E. O que são redes neurais ? *Revista Informédica*, 1(6): 13, 1994.
42. SABBATINI, R.M.E. Internet em Medicina : Os recursos. *Revista Informática Médica*, 1(1), 1998.
43. SABBATINI, R.M.E. Using neural networks for processing biologic signals. *MD Computing*, 13(2): 165-172, 1996.

44. SABBATINI, R.M.E. Os Médicos, os Pacientes e a Internet. Revista Médico Repórter. Set, 1999. Online. Disponível em: <http://www.nib.unicamp.br/papers/reporter-medico-07.htm>. Acesso em: 20 mar. 2000.
45. SCOTT, A. C.; CLAYTON, J. E.; GIBSON, E.L. A Practical Guide to Knowledge Acquisition. USA: Addison Wesley Publishing Company, 1991.
46. SCRIVER, C.R.; BEAUDET, A.L.; SLY, W.S.; VALLE, D. The metabolic and molecular bases of inherited disease. 7^ª ed. McGraw-Hill Inc., 1995.
47. SHILS, M.E.; OLSON, J.A.; SHIKE, M.; ROSS, A.C. (eds). Tratado de Nutrição Moderna na Saúde e na Doença. 9^a.Ed.Vol.II. São Paulo: Editora Manole, 2003.
48. SHORTLIFFE, E.H.; PERREAULT, L.E. (eds). Medical Informatics: Computer Applications in Health Care. New York: Addison-Wesley Publishing, 1990.
49. SIGULEM, D.; ANÇÃO, M.S.; RAMOS, M.P.; LEÃO, B.F. Sistemas de Apoio à Decisão em Medicina. 1998. Online. Disponível em: http://www.virtual.epm.br/material/tis/curr-med/sad_html/sistema.htm. Acesso em: 14 out. 2002.
50. SMITH, M.L.; HANLEY, W.B.; CLARKE, J.T.R. *et al.* Randomised Controlled Trial of Tyrosine Supplementation on Neuropsychological Performance in Phenylketonuria. Archives of Disease in Childhood, 78: 116-121, 1998.
51. SZOLOVITS, P. Artificial Intelligence in Medicine. Boulder, Colorado: Westview Press, 1982. Online. Disponível em: <http://www.medg.lcs.mit.edu/ftp/psz/AIM82>. Acesso em 15 nov. 2001.
52. **TURBAN, E. Expert Systems and Applied Artificial Intelligence. New York: MacMillan, 1992.**
53. van BEMMEL, J.H.; MUSEN, M.A.(eds.). Handbook of Medical Informatics. Houten, the Netherlands: Bohn Stafleu Van Loghum, 1997.
54. van SPRONSEN, F.J.; van RIJN, M.; BEKHOF, J.; KOCH, R.; SMIT, P.G. Phenylketonuria: tyrosine supplementation in phenylalanine-restricted diets. American Journal of Clinical Nutrition, 73(2): 153-7, 2001.

55. WATERMAN, D.A. A Guide to Expert Systems. New York: Addison-Wesley Publishing Company, 1986.
56. WHEELER, M.L., WHEELER, L.A. Computer-planned menus for Patients with Diabetes Mellitus. *Diabetes Care*, 3(6): 663-7, 1980.
57. WIDMAN, L.E. Sistemas Especialistas em Medicina. *Revista Informática Médica*, 1(5), set/out. 1998. Online. - Disponível em: <http://www.epub.org.br/informaticamedica/n0105/widman.htm>. Acesso em: 20 out. 1999.



8. ANEXOS

Questionário de Avaliação do FenilControl

1. IDENTIFICAÇÃO:

Nome Completo: _____ (informação
opcional)

Profissão: _____

Especialidade: _____

Usuário de informática de nível: ()Básico ()Intermediário ()Avançado

2. CRITÉRIOS RELATIVOS À UTILIDADE

2.1. Na sua atividade profissional, o FenilControl, na forma em que se encontra tem:

- () grande utilidade
- () média utilidade
- () pequena utilidade
- () não sei

3. CRITÉRIOS RELATIVOS AO DESEMPENHO

3.1. EFICÁCIA. O software possui capacidade de produzir os resultados pretendidos e desejados ?

- () Sim
- () Não
- () Não sei

3.2. CONFIABILIDADE. O software possui capacidade de produzir os resultados pretendidos e desejados sem erros ?

- Sim
- Não
- Não sei

3.3. CONSISTÊNCIA. O software possui a capacidade de sempre produzir os mesmos resultados quando os mesmos dados são processados ?

- Sim
- Não
- Não testei

3.4. EXATIDÃO. O software possui a capacidade de lidar com o grau de precisão, em representação numérica, e correção, nos cálculos, que a tarefa em questão requerer ?

- Sim
- Não
- Não testei

4. CRITÉRIOS RELATIVOS À INTERFACE COM O USUÁRIO

4.1. Facilidade de uso do software.

- Difícil
- Fácil

4.2. Facilidade de Navegação do software.

- Difícil
- Fácil

4.3 O software apresenta carga cognitiva.

- Confusa
- Intuitiva

4.4. As telas apresentam as informações de maneira:

- Clara
- Confusa

4.5. Você entendeu as instruções:

- Sim
- Algumas, mas não completamente
- Não

4.6. Com relação à estética, o software apresenta.

- Desenho da tela ADEQUADO INADEQUADO
- Cores APROPRIADAS INAPROPRIADAS
- Telas FÁCEIS DE ENTENDER DIFÍCEIS DE ENTENDER

5. CONCLUSÕES

5.1. Cite, no mínimo, duas vantagens da utilização do FenilControl:

5.2. Cite, no mínimo, duas desvantagens da utilização do FenilControl:

5.3. Conclusões/ Recomendações/ Sugestões
