

# Tratamento

O tratamento consiste basicamente em uma dieta com baixo teor de FAL, mantendo-se o monitoramento em níveis adequados deste aminoácido para permitir o crescimento e desenvolvimento normais do indivíduo.

## Disponibilizados no SUS

- Complemento alimentar para pacientes Fenilcetonúricos (Fórmula de Aminoácidos isenta de Fenilalanina).



## PELA SUA SAÚDE:

1. LEIA AS INFORMAÇÕES DAS EMBALAGENS DOS MEDICAMENTOS.
2. SIGA AS INSTRUÇÕES DO SEU MÉDICO OU FARMACÊUTICO.



Horário de Assistência Farmacêutica:

Segunda à Sexta  
das 07h00 às 17h00

Para maiores Informações procure o  
Farmacêutico.



Comissão de Atenção Farmacêutica  
Farmácia do Componente Especializado da Assistência  
Farmacêutica  
SPDM – Associação Paulista para o Desenvolvimento da  
Medicina  
2025

Farmácia de Medicamentos Especializados  
SPDM - Associação Paulista para o Desenvolvimento da Medicina

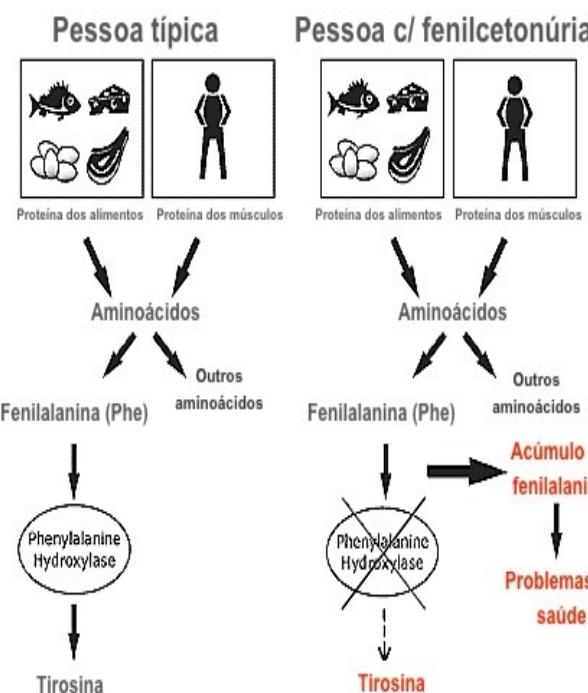
## COMISSÃO DE ATENÇÃO FARMACÊUTICA

## FENILCETONÚRIA



# Introdução

A Fenilcetonúria é um dos erros inatos do metabolismo, com padrão de herança autossômico recessivo. O defeito metabólico, ocasionado geralmente da enzima hepática Fenilalanina Hidroxilase, leva ao acúmulo do aminoácido Fenilalanina (FAL) no sangue e ao aumento da excreção urinária de Ácido Fenilpirúvico. Foi a primeira doença genética a ter tratamento estabelecido com terapêutica dietética específica.



# Causas

A instituição de uma dieta isenta de FAL causaria um dano ainda maior do que a Fenilcetonúria propriamente dita, ou seja, a Síndrome da Deficiência de Fenilalanina, que é caracterizada por eczema grave, prostração, ganho de peso insuficiente, desnutrição, além de deficiência mental e crises convulsivas. Estudos realizados em todo o mundo sugerem que a suspensão da dieta pode resultar em deterioração intelectual e comportamental, sendo, portanto aconselhável a manutenção da dieta por toda a vida.

# Sintomas

- Vômitos frequentes;
- Problemas de pele (descamação, vermelhidão);
- Cheiro diferente, mais forte na urina;
- Microcefalia (cabeça com tamanho menor que o normal);
- Convulsões (acessos);
- Músculos rígidos, “duros”, difíceis de “esticar”;
- Hiperatividade (muita agitação);
- Atraso do crescimento, não ganha peso e não cresce direito.

# Dados

É uma doença metabólica rara, com prevalência global média estimada de 1: 10.000 recém-nascidos. A incidência varia entre as diferentes nações do mundo e os diferentes grupos étnicos. As maiores taxas são encontradas na Irlanda (1: 4.500) e na Turquia (1: 2.600), e as menores, na Finlândia, no Japão e na Tailândia (1:200.000, 1: 143.000 e 1: 212.000, respectivamente). No Brasil, tem sido encontrada uma prevalência variando de 1: 15.000 a 1: 25.000.

# Prevenção dos sintomas

ALIMENTOS PROIBIDOS	ALIMENTOS CONTROLADOS	ALIMENTOS LIVRES
CARNE AVES PESCADOS OVOS LEITE	ARROZ TOMATE BATATA DOCE LARANJA ABOBREINHA	AÇÚCAR CAFÉ MANTEIGA GELATINA GELEIAS DE FRUTA