

# A INFLUÊNCIA DA NUTRIÇÃO ADEQUADA NO TRATAMENTO DE PACIENTES COM FENILCETONÚRIA

Congresso Brasileiro Digital de Atualização em Pediatria, 1<sup>a</sup> edição, de 30/08/2021 a 02/09/2021  
ISBN dos Anais: 978-65-89908-93-7

**CABRAL; Ananda Leticia Silva<sup>1</sup>, RODRIGUES; Aline Danielle Di Paula da Silva<sup>2</sup>, SOUSA; Douglas Monteiro de<sup>3</sup>, BEZERRA; Graziela Maria Benevenuto<sup>4</sup>, SILVA; Luísa Margareth Carneiro da<sup>5</sup>**

## RESUMO

**Introdução:** A fenilcetonúria é uma doença rara de origem genética, caracterizada por uma atividade deficiente da enzima hepática L-fenilalanina-4-hidroxilase, que tem a função de converter o aminoácido fenilalanina em tirosina. Um dos principais tratamentos dessa doença é através de uma dieta restrita em fenilalanina, pois as altas concentrações desse aminoácido resultam em prejuízos no desenvolvimento e funcionamento cerebral. **Objetivo:** Demonstrar a importância da nutrição adequada no tratamento de pacientes com fenilcetonúria. **Métodos:** Trata-se de uma revisão de literatura que aborda a temática da alimentação como tratamento da fenilcetonúria. **Resultados:** Foi identificado que a terapia nutricional adequada a esses pacientes é através de uma fórmula livre de fenilalanina, suplemento nutricional de micronutrientes e alimentos com baixo teor de proteína. E esse tratamento deve ser iniciado no primeiro mês de vida (idade ideal até os 21 dias) e prescrito por um nutricionista. Esses pacientes apresentam uma ingestão de proteínas e micronutrientes abaixo dos recomendados para a idade, o qual interfere no crescimento e desenvolvimento da criança. Além disso, esses nutrientes são significativamente menores em pacientes não aderentes à dieta para o tratamento da doença, prescrito pelo nutricionista. As concentrações de fenilalanina para pacientes aderentes à dieta são dentro dos limites de tratamento, demonstrando um fator de proteção a problemas cerebrais. No entanto, as concentrações de fenilalanina para pacientes não aderentes são significativamente maiores, identificando um maior risco neurológico. **Conclusão:** Conclui-se, portanto, que aqueles pacientes que aderem à dieta, apresentaram um perfil de nutrientes adequados quando comparados a indivíduos com baixa adesão. Demonstra-se que a nutrição adequada é fundamental, pois garante a ingestão recomendada de macro e micronutrientes, e como consequência o retardo de crescimento e déficit cognitivo é evitado. Como as fontes de alimentos são restritas na dieta acarreta em níveis reduzidos de biomarcadores, por isso o tratamento nutricional é fundamental, pois quando identificado a deficiência de nutrientes, realiza-se a suplementação. Dessa forma, uma alimentação adequada atua na manutenção da saúde, no crescimento infantil adequado, prevenindo as complicações metabólicas que essa doença pode causar.

**PALAVRAS-CHAVE:** Dieta, Doença rara, Nutrição infantil

<sup>1</sup> Graduanda em Nutrição - Universidade Federal do Pará, anandaleticia@gmail.com

<sup>2</sup> Graduanda em Nutrição - Universidade Federal do Pará, alinedipaula17@gmail.com

<sup>3</sup> Graduando em Nutrição - Universidade Federal do Pará, soaresdouglas1617@gmail.com

<sup>4</sup> Graduanda em Nutrição - Universidade Federal do Pará, grazIELA.bezerra@ics.ufpa.br

<sup>5</sup> Doutora em Doenças Tropicais - Universidade Federal do Pará, luisamargarett@gmail.com