**NUTRIÇÃO E FENILCETONÚRIA: UMA REVISÃO**

Andressa Laís Ferreira Silva¹, Berilany dos Santos Sena², Maria Gabriella de Moura Albuquerque¹, Nayara Abdon Ferreira¹, Keila Fernandes Dourado³

1 – Nutricionista Residente do Programa de Residência em Nutrição Clínica do Hospital Barão de Lucena

2 – Discente do curso de graduação em Nutrição da UFPE/CAV

3 – Docente do curso de graduação em Nutrição da UFPE/CAV

**Introdução:** A fenilcetonúria é um erro inato do metabolismo caracterizado pela deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase, que é responsável pela conversão da fenilalanina em tirosina. Diante do comprometimento dessa reação enzimática o paciente com fenilcetonúria apresenta acúmulo do substrato (fenilalanina) e a deficiência do produto (tirosina). Esse acúmulo de fenilalanina, per se, conduz a diversas alterações neurológicas, tais como depressão, retardo mental, agressividade, comportamento similares ao Transtorno do Espectro Autista, convulsões, dificuldades na fala e na comunicação. Assim, a alimentação do paciente deverá ser restrita em fenilalanina para evitar esses comprometimentos e seus agravos. **Objetivo:** relacionar a fenilcetonúria à conduta nutricional na referida patologia. **Métodos:** estudo de revisão com artigos do período entre os anos 2008 e 2018, que expliquem e exemplifiquem a relação entre a fenilcetonúria e a nutrição. Foram utilizados os descritores: “fenilcetonúria”; “nutrição”, “consumo alimentar” e suas associações pesquisados nas bases de dados Scielo, Pubmed e Periodicos Capes. **Resultados:** a fenilalanina é um aminoácido presente em diversos alimentos, destacando os alimentos de origem animal, tais como as carnes, queijos, ovos, leites e derivados. Em virtude disso esses alimentos devem ser excluídos da alimentação do paciente com fenilcetonúria pois o consumo regular dos mesmos pode conduzir ao acúmulo de fenilalanina e desencadear os sintomas supracitados. Alimentos como doces, açúcares, gorduras, frutas e hortaliças são, na maioria das vezes, os alimentos base da alimentação na fenilcetonúria, pois apresentam reduzida quantidade de fenilalanina. Ao restringir o consumo de alimentos de origem animal se restringe o grupo alimentar que apresentar maiores quantidades de proteínas de alto valor biológico, portanto na tentativa de compensar esse déficit de ingestão proteica foram desenvolvidas fórmulas metabólicas isenta de fenilalanina como fonte de proteínas. Assim, a alimentação do paciente com fenilcetonúria tem papel crucial no adequado controle da doença, que não possui cura, porém possui tratamento que deve ser mantido à longo prazo. Em virtude dessa abordagem essencialmente nutricional o profissional nutricionista deve fazer parte do acompanhamento clínico deste paciente. **Conclusão:** um bom controle da alimentação na fenilcetonúria leva à menor prevalência de agravos ao Sistema Nervoso Central, com comprometimentos neurocognitivos. Portanto, é essencial acompanhar o consumo alimentar desses pacientes, garantindo um reduzido consumo da fenilalanina e um adequado consumo energético-proteico para assim garantir um adequado crescimento e desenvolvimento do paciente. É essencial diagnosticar no paciente com fenilcetonúria desvios nutricionais que podem ser comuns por causa das importantes restrições alimentares, podendo o paciente cursar com desnutrição e excesso de peso ou obesidade. Sendo assim, o profissional deve estar atento não só ao bom controle da fenilalanina, mas também ao adequado status nutricional no paciente com diagnóstico de fenilcetonúria.

**Palavras-chave**: nutrição, fenilcetonúria, erro inato do metabolismo.