

A Fenilalanina Hidroxilase é uma enzima presente nas células hepáticas(fígado), responsável pelo metabolismo do aminoácido fenilalanina em tirosina. A Fenilcetonúria(PKU), é caracterizada pela ausência total ou parcial desta enzima comprometendo esse metabolismo(fenilalanina -> tirosina).

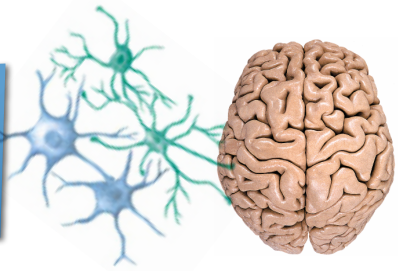
**A tirosina é essencial para a produção de:**

Melanina essencial para pigmentação da pele

Hormônios T3 e T4 pela Glândula Tireóide



Dopamina e Noradrenalina (neurotransmissores) pelos neurônios;



## Consequências da Fenilcetonúria sem tratamento adequado

- A fenilalanina adquirida pela dieta de proteínas, sem realizar o metabolismo pela enzima fenilalanina hidroxilase, irá circular pelo organismo através da corrente sanguínea e se acumular principalmente nos neurônios, prejudicando o seu desenvolvimento normal, provocando retardo mental severo.
- Como a fenilalanina não foi transformada em tirosina, os processos naturais do organismo que necessitam da tirosina serão prejudicados:
  - > comprometimento da produção de melanina pela pele --- Vitiligo
  - > a glândula tireóide diminuirá a produção dos hormônios T3 e T4 --- Hipotireoidismo
  - > os neurônios diminuirão a produção de neurotransmissores o que irá favorecer o retardo mental

## Diagnóstico

Quando é diagnosticada a tempo, ainda nos primeiros dias de vida, pelo teste do pezinho, o retardo mental pode ser prevenido em grande extensão.

## Tratamento

A criança portadora de fenilcetonúria deverá fazer uma dieta isenta de fenilalanina até os 7 anos de idade, quando se completa o tempo necessário para a maturação dos neurônios. O consumo de alimentos ricos em proteínas precisa ser diminuído e controlado. Alimentos adoçados artificialmente com aspartame devem ser evitados pois contém fenilalanina na sua composição. Deve ser feita a reposição dos hormônios T3 e T4 e da tirosina.

# Lembretes

Na maioria das denominações a terminação ase representa uma enzima.  
Ex: Fenilalanina Hidroxilase, maltase, sacarase, hexoquinase, alfa amilase...

Os neurotransmissores são mediadores químicos das sinapses.

Metabolismo = transformação  
Catabolismo = degradação - quebra - divisão

Fenilalanina é um AMINOÁCIDO derivado da ingestão de alimentos ricos em proteína, mas o aspartame(adoçante artificial - sintético) também possui fenilalanina em sua composição. Por esse motivo, alimentos adoçados artificialmente com aspartame devem conter em seu rótulo uma advertência para indivíduos com intolerância a fenilalanina.

Patrocínio desta ficha de estudo



Cursos Diversos  
Vendas de Material  
Molduras Prontas

Tá nervoso??  
Vem pintar!

Virgílio Malta 7-29  
14 3227 - 8382

Centro Bauru



bupah.com.br