



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologias em Saúde

Diretoria de Assistência Farmacêutica

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada

Guia de Orientação ao Paciente
Fenilcetonúria
Fórmula de aminoácidos isenta de fenilalanina

Este é um guia que contém orientações sobre sua doença e a fórmula que você está recebendo gratuitamente pelo SUS.

Seguindo as orientações, você terá mais chance de se beneficiar com o tratamento.

1 Doença

- É uma doença genética caracterizada pelo defeito ou ausência de uma enzima (fenilalanina hidroxilase), que degrada a fenilalanina, levando a um aumento desta no organismo.
- Se a doença não é tratada o aumento da fenilalanina no sangue traz uma série de problemas de saúde, tais como atraso no desenvolvimento psicomotor (andar ou falar), convulsões, agitação, tremores e agressividade, dentre outros

2 Fórmula

- esta fórmula é usada na dieta de fenilcetonúricos, sendo calculada de acordo com o peso e a necessidade nutricional.
- se a doença é identificada logo ao nascer e o tratamento é estabelecido adequadamente (dieta restrita de

Fenilalanina e uso da fórmula isenta deste aminoácido) o indivíduo pode levar uma vida normal, sem sequelas.

- O tratamento (fórmula e dieta) deve ser feito por toda a vida.

3 Guarda da fórmula

- Guarde a fórmula protegida do calor e da umidade, conservando na embalagem original, bem fechada.

4 Administração da fórmula

- Somente prepare a quantidade da fórmula que for utilizar no dia, misturando com água (a temperatura ambiente). A fórmula também pode ser misturada aos

alimentos, porém não podem estar quentes.



GOVERNO DO ESTADO DA BAHIA

Secretaria da Saúde do Estado da Bahia

Superintendência de Assistência Farmacêutica, Ciência e Tecnologias em Saúde

Diretoria de Assistência Farmacêutica

Coordenação de Assistência Farmacêutica na Atenção Especializada

- Procure não utilizar o preparado de um dia para o outro. tome a quantidade indicada pelo médico ou nutricionista.

5 Uso de outros medicamentos ou dietas

- Não faça uso de outros medicamentos ou dietas sem o conhecimento do médico ou orientação de um

Profissional de saúde.

6 Outras informações importantes

- Lembre-se de que a suspensão da dieta (fórmula e alimentos restritos de fenilalanina) pode causar danos

Sérios à saúde do paciente.

- Mulheres fenilcetonúricas que queiram engravidar devem receber orientação médica.

- A amamentação de crianças com fenilcetonúria pode ser feita desde que haja controle dos níveis de fenilalanina no sangue do bebê e que haja suplementação da alimentação com a fórmula, de acordo com a orientação do médico.

7 Renovação da continuidade do tratamento

- Converse com o farmacêutico do sus para saber quais os documentos e exames são necessários para continuar recebendo a fórmula.

8 Em caso de dúvidas

- Se você tiver qualquer dúvida que não esteja esclarecida neste guia, antes de tomar qualquer atitude, procure orientação com seu médico ou farmacêutico do sus.

9 Outras informações

Se, por algum motivo, não usar a fórmula, devolva-a à farmácia do sus.