

UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO
CENTRO ACADÊMICO DE VITÓRIA
CURSO DE GRADUAÇÃO EM NUTRIÇÃO

BERILANY DOS SANTOS SENA

**ESTADO NUTRICIONAL E INDICADORES ANTROPOMÉTRICOS DE RISCO
CARDIOVASCULAR DE PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE
FENILCETONÚRIA ATENDIDOS EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA DO
NORDESTE BRASILEIRO**

Vitória de Santo Antão

2018

BERILANY DOS SANTOS SENA

**ESTADO NUTRICIONAL E INDICADORES ANTROPOMÉTRICOS DE RISCO
CARDIOVASCULAR DE PACIENTES COM DIAGNÓSTICO DE
FENILCETONÚRIA ATENDIDOS EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA DO
NORDESTE BRASILEIRO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Colegiado do Curso de Graduação em Nutrição do Centro Acadêmico de Vitória da Universidade Federal de Pernambuco em cumprimento a requisito parcial para obtenção do grau de Bacharel em Nutrição.

Orientadora: Keila Fernandes Dourado.
Coorientadora: Andressa Laís Ferreira Silva.

Vitória de Santo Antão

2018

Catálogo na Fonte
Sistema de Bibliotecas da UFPE. Biblioteca Setorial do CAV.
Bibliotecária Giane da Paz Ferreira Silva, CRB-4/977

S474e Sena, Berilany dos Santos.

Estado nutricional e indicadores antropométricos de risco cardiovascular de pacientes com diagnóstico de fenilcetonúria atendidos em um Serviço de referência do Nordeste Brasileiro / Berilany dos Santos Sena. - Vitória de Santo Antão, 2018.

64 folhas.

Orientadora: Keila Fernandes Dourado.

TCC (Graduação em Nutrição) – Universidade Federal de Pernambuco, CAV, Bacharelado em Nutrição, 2018.

Inclui referências.

1. Fenilcetonúria. 2. Obesidade. 3. Sobrepeso. 4. Risco cardiovascular. I. Dourado, Keila Fernandes(Orientadora). II. Título.

612.3 CDD (23.ed)

BIBCAV/UFPE-221/2018

Berilany dos Santos Sena

Estado nutricional e indicadores antropométricos de risco cardiovascular de pacientes com diagnóstico de fenilcetonúria atendidos em um Serviço de Referência do Nordeste brasileiro.

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Colegiado do Curso de Graduação em Nutrição do Centro Acadêmico de Vitória da Universidade Federal de Pernambuco em cumprimento a requisito parcial para obtenção do grau de Bacharel em Nutrição

Data: 17/12/2018

Nota:

Banca Examinadora:

Andressa Laís Ferreira Silva
Nutricionista Residente – Hospital Barão de Lucena

Profa. Me. Maria Izabel Siqueira de Andrade
UFPE/CAV – Núcleo de Nutrição

Profa. Dra. Michelle Figueiredo Carvalho
UFPE/CAV – Núcleo de Nutrição

Dedico esse trabalho a Deus, autor da vida, por ter me guiado a escolher a Nutrição e, com carinho especial a minha mãe, Eunice, por ter dedicado sua vida a educar e amar seus filhos.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus pelo dom da vida, presença constante em todos os momentos, força e sabedoria necessária para o desempenho das atividades cotidianas.

Aos familiares, principalmente meus pais Eunice e Braz e meus irmãos, Beranice, Berenildo e Berinaldo, pelo suporte emocional e apoio concedido, sem os quais não teria sido possível essa conquista.

Aos amigos, especialmente Karina e Iara, que compartilharam diversos momentos da graduação comigo proporcionando momentos de descontração e diversão em meio à correria diária, trazendo leveza e alegria aos meus dias.

Sinceros agradecimentos também à professora Keila Dourado pela orientação e suporte dados, por ter sido acessível e um exemplo profissional e pessoal a ser seguido.

À minha coorientadora, Andressa, pelas orientações e apoio indispensáveis.

À professora Maria Izabel pelo auxílio com a análise estatística dos dados.

Às crianças e adolescentes com fenilcetonúria atendidos no Hospital Barão de Lucena bem como seus responsáveis, por terem se disponibilizado a participar da pesquisa.

À UFPE/CAV, em especial ao Núcleo de Nutrição, por ser uma instituição de ensino acolhedora e ter oportunizado uma formação acadêmico-curricular de qualidade excepcional.

“Se, na verdade, não estou no mundo para simplesmente a ele me adaptar, mas para transformá-lo; se não é possível mudá-lo sem um certo sonho ou projeto de mundo, devo usar toda possibilidade que tenha para não apenas falar de minha utopia, mas participar de práticas com ela coerentes.”

Paulo Freire

RESUMO

A fenilcetonúria (FNC) é uma patologia genética autossômica recessiva caracterizada pela deficiência da enzima hepática fenilalanina hidroxilase cujo tratamento é exclusivamente dietético. Estudos atuais ressaltam a possibilidade da população com diagnóstico de FNC apresentar maior susceptibilidade ao excesso de peso em comparação com a população hígida. Associam-se a esse distúrbio nutricional enfermidades como as doenças cardiovasculares, que implicam em maior morbimortalidade na população afetada. Identificar indivíduos com risco de apresentar eventos cardiovasculares adversos é importante para adotar intervenções precocemente para promoção da saúde e prevenção de agravos. O objetivo da presente investigação foi avaliar o estado nutricional e indicadores de risco cardiovascular de pacientes diagnosticados com fenilcetonúria atendidos em um Serviço de Referência do Nordeste brasileiro. Trata-se de um estudo transversal realizado em um Hospital de Referência para atendimento de pacientes pernambucanos portadores de Fenilcetonúria, onde foram coletadas variáveis comportamentais, socioeconômicas, demográficas e antropométricas (peso e estatura com cálculo do índice de massa corporal (IMC), circunferência abdominal (CA), circunferência do pescoço (CP) e razão cintura/estatura (RCEst)). A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos, CEP da Universidade Federal de Pernambuco do Centro de Ciências da Saúde / UFPE- CCS, nº CAAE: 82599417.0.0000.5208. A amostra foi composta por 31 pacientes com idades entre 4 meses e 16 anos e 4 meses. Concernente aos dados econômicos e demográficos, 64,5% da amostra possui renda familiar relativamente baixa e 51,6% reside no interior do estado, enquanto que, com base nas informações comportamentais, 75% dos indivíduos são fisicamente inativos. A prevalência de excesso de peso foi de 29,03% e, a ocorrência de alto risco cardiovascular (RCV) variou entre 48,4 e 5,9%, quando avaliados pela RCEst e CP, respectivamente. Ademais, verificou-se significância estatística ao associar o indicador IMC para idade com a RCEst ($p= 0,006$) e com a CA ($p= 0,003$), demonstrando que os indivíduos eutróficos apresentaram baixo RCV. Os resultados encontrados evidenciaram que, apesar de a maior parte dos pacientes diagnosticados com FNC terem apresentado baixo RCV, as prevalências visualizadas tanto de risco para desfechos cardiovasculares deletérios como de excesso de peso são elevadas e precisam ser consideradas devendo-se, portanto, adotar medidas preventivas visando à obtenção de adequado estado nutricional a fim de se evitar o sobrepeso e obesidade e morbidades relacionadas.

Palavras-chave: Fenilcetonúria. Obesidade. Sobrepeso. Risco cardiovascular.

ABSTRACT

Phenylketonuria (FNC) is an autosomal recessive genetic disorder characterized by deficiency of hepatic enzyme phenylalanine hydroxylase, which is exclusively dietary. Current studies highlight the possibility that the population with a diagnosis of FNC is more susceptible to excess weight compared to the healthy population. Associated with this nutritional disorder are diseases such as cardiovascular diseases, which imply higher morbidity and mortality in the affected population. Identifying individuals at risk of adverse cardiovascular events is important to adopt early interventions for health promotion and disease prevention. The objective of the present investigation was to evaluate the nutritional status and cardiovascular risk indicators of patients diagnosed with phenylketonuria treated at a Reference Service in the Brazilian Northeast. This is a cross-sectional study carried out in a referral hospital for Pernambuco patients with phenylketonuria, who collected behavioral, socioeconomic, demographic and anthropometric variables (weight and height with calculation of body mass index (IMC), abdominal circumference (CA), neck circumference (CP) and waist / height ratio (RCEst)). The research was approved by the Committee of Ethics in Research with Human Beings, CEP of the Federal University of Pernambuco of the Center of Sciences of the Health / UFPE-CCS, nº CAAE: 82599417.0.0000.5208. The sample consisted of 31 patients aged 4 months to 16 years and 4 months. Regarding economic and demographic data, 64.5% of the sample has a relatively low family income and 51.6% resides within the state, while, based on behavioral information, 75% of individuals are physically inactive. The prevalence of overweight was 29.03%, and the occurrence of high cardiovascular risk (RCV) ranged from 48.4% to 5.9%, when evaluated by the RCEst and CP, respectively. In addition, statistical significance was found in the association between the IMC index for age with the RCEst ($p = 0.006$) and the CA ($p = 0.003$), demonstrating that the eutrophic individuals presented low RCV. The results showed that, although the majority of patients diagnosed with FNC had low RCV, the prevalence of both the risk for deleterious cardiovascular outcomes and those of excess weight are high and need to be considered, and therefore measures should be taken preventive measures in order to obtain adequate nutritional status in order to avoid overweight and obesity and related morbidities.

Key-words: Cardiovascular risk. Obesity. Overweight. Phenylketonuria.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 – Via metabólica da Fenilalanina	16
Figura 2 – Metabolismo da Fenilalanina na Fenilcetonúria	16
Quadro 1 – Classificação bioquímica das hiperfenilalaninemias	19
Quadro 2 – Recomendações nutricionais para o tratamento da FNC	20
Quadro 3 – Guia Dietético para FNC - Alimentos	21
Quadro 4 – Índices antropométricos indicados para crianças e adolescentes	24
Figura 3 – Fluxograma de identificação e seleção de pacientes com fenilcetonúria atendidos no Hospital Barão de Lucena. Recife/PE, 2018.	27

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Características gerais de pacientes com fenilcetonúria atendidos no Hospital Barão de Lucena. Recife/PE, 2018. 31

Tabela 2 – Classificação do risco cardiovascular através de parâmetros antropométricos de pacientes com fenilcetonúria atendidos no Hospital Barão de Lucena. Recife/PE, 2018. 32

Tabela 3 – Associação entre o indicador IMC/I com a razão cintura/estatura e circunferência abdominal de pacientes com fenilcetonúria atendidos no Hospital Barão de Lucena. Recife/PE, 2018. 33

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

Apo-B	Apolipoproteína B
BH4	Tetrahidrobiopterina
CA	Circunferência Abdominal
CP	Circunferência do Pescoço
DCV	Doença Cardiovascular
EIM	Erros Inatos do Metabolismo
FAL	Fenilalanina
FAH	Fenilalanina-Hidroxilase
FNC	Fenilcetonúria
GER	Gasto Energético de Repouso
HLB	Hospital Barão de Lucena
HDL-c	Lipoproteína de Alta Densidade
HP	Hiperfenilalaninemia
IBGE	Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística
IMC	Índice de Massa Corporal
IMC/I	Índice de Massa Corporal para a Idade
LDL-c	Lipoproteína de Baixa Densidade
NCHS	Nacional Center for Health Statistics
OMS	Organização Mundial da Saúde
POF	Pesquisa de Orçamento Familiar
PHA	Fenilalanina hidroxilase
RCEst	Razão Cintura Estatura
RCV	Risco Cardiovascular
SBP	Sociedade Brasileira de Pediatria
TYR	Tirosina
QI	Quociente Intelectual

SUMÁRIO

1.INTRODUÇÃO	11
2.OBJETIVOS	13
2.1 Objetivo geral.....	13
2.2 Objetivos específicos.....	13
3.JUSTIFICATIVA	14
4. REVISÃO DA LITERATURA	15
4.1 Fenilcetonúria.....	15
4.1.1 Definição e metabolismo	15
4.1.1.1 Classificação das hiperfenilalaninemias.....	15
4.1.2 Epidemiologia.....	17
4.1.3 Quadro clínico	17
4.1.4 Diagnóstico.....	18
4.1.5 Tratamento nutricional.....	19
4.2 Excesso de peso e risco cardiovascular na fenilcetonúria.....	22
4.2.1 Avaliação do risco cardiovascular.....	23
4.2.1.1 Métodos antropométricos de avaliação do excesso de peso e risco de eventos cardiovasculares.....	23
5. MATERIAIS E MÉTODOS	26
5.1 Período e local de estudo	26
5.2 Critérios de elegibilidade.....	26
5.3 Amostragem.....	26
5.3 Desenho do estudo	26
5.4 Variáveis do estudo	27
5.4.1. Variáveis socioeconômicas, demográficas e comportamentais.....	28
5.4.2. Variáveis antropométricas	28
5.5 Aspectos éticos.....	30
5.6 Análise estatística	30
6. RESULTADOS	31
7. DISCUSSÃO	34
8. CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	40
REFERÊNCIAS	41
APÊNDICES.....	49
ANEXOS	56

1.INTRODUÇÃO

A fenilcetonúria (FNC) é uma patologia de origem genética, com herança autossômica recessiva, caracterizada pela deficiência total ou parcial da atividade da enzima hepática fenilalanina hidroxilase. É considerada uma doença metabólica rara, com incidência no Brasil de aproximadamente 1/16.300 a 1/34.500 nascidos vivos (MARQUI, 2016). A ausência ou redução dessa enzima impossibilita a hidroxilação da fenilalanina (FAL) em tirosina (TYR), resultando em acúmulo de FAL e seus metabólitos no sangue e em outros tecidos e sistemas (KANUFRE, 2012), especialmente o sistema nervoso central (ROSA, 2014).

Esse excesso de FAL é neurotóxico e promove danos neuromotores e neurocognitivos e, caso não haja diagnóstico e tratamento precoces, pode resultar em consequências variadas, como o retardo mental, microcefalia, irritabilidade, retardo da fala, hipopigmentação cutânea, convulsões, distúrbios do comportamento, eczemas e odor de rato na urina (BRASIL, 2013).

No Brasil, o diagnóstico da fenilcetonúria é realizado principalmente no rastreamento neonatal através do exame conhecido popularmente como “teste do pezinho”, no qual a coleta de sangue deve ser realizada entre o 2º a 5º dias de nascimento após a introdução de dieta proteica. A confirmação laboratorial é necessária para determinação diagnóstica e tratamento precoce, que deve ser instituído o mais cedo possível (BRASIL, 2013).

A terapêutica da FNC é baseada em dieta restrita nos alimentos que apresentam teores elevados de fenilalanina. Como esse aminoácido está presente em alimentos que contêm alto teor proteico, a conduta dietética envolverá a exclusão de leguminosas e alguns cereais além dos alimentos ricos em proteínas de alto valor biológico, como laticínios e todos os tipos de carnes, peixes e ovos. Devido a essa considerável restrição, a terapêutica deve incluir o uso de substituto proteico que apresenta quantidades reduzidas de FAL, para suprimento das necessidades de crescimento e desenvolvimento normais (BRASIL, 2013).

Em virtude da restrição proteica imposta pelo tratamento dietético há, possivelmente, uma tendência ao consumo exacerbado dos demais macronutrientes (carboidratos – principalmente os simples- e lipídeos), resultando em maior ingestão energética, que pode influenciar para a gênese de excesso de peso nesses pacientes (KANUFRE, 2012).

O excesso de peso é um fator de risco primário para o surgimento de diversas morbidades, como os agravos crônicos não transmissíveis. Quando na infância, o sobrepeso/obesidade é preocupante em virtude da probabilidade do distúrbio nutricional

persistir na vida adulta, sendo que, segundo Abrantes; Lamounier; Colosimo (2002), aproximadamente 50% de crianças acima do peso na idade de seis meses, e 80% das crianças obesas aos cinco anos, permanecerão obesas na vida adulta.

É crescente a apreensão sobre as consequências danosas à saúde que desvios nutricionais podem resultar ainda durante a infância e/ou adolescência (SAHOO *et al.*, 2015), como ressaltado no estudo de Kanufre *et al.* (2015) que, ao comparar indivíduos com idades entre quatro e quinze anos diagnosticados com FNC e excesso de peso com eutróficos, constataram que pacientes que apresentavam FNC em associação com o distúrbio nutricional são mais suscetíveis a desenvolver desordens cardiovasculares e metabólicas.

Os distúrbios cardiovasculares representam a principal causa de mortes mundialmente. A porcentagem de mortes prematuras por doenças do aparelho cardiovascular varia entre 4% em países de alta renda e 42% em territórios de baixa renda. A perspectiva é que tais percentuais se elevem ainda mais, na vigência de envelhecimento da população, aumento da incidência de excesso de peso e sedentarismo (WHO, 2011).

Existem diversos métodos estabelecidos clinicamente para avaliação do risco cardiovascular (RCV), sendo o antropométrico considerado simples, inócuo e com potencial de predição para eventos cardiometabólicos (MAFRA; OLIVEIRA, 2008). Assim, devido às consequências que as alterações cardiovasculares e metabólicas nas idades mais jovens podem repercutir na saúde, identificá-las através da avaliação de parâmetros viáveis e disponíveis no âmbito clínico é imprescindível para nortear precocemente intervenções adequadas.

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivo geral

Avaliar o estado nutricional e indicadores de risco cardiovascular de pacientes diagnosticados com fenilcetonúria atendidos em um Serviço de Referência do Nordeste brasileiro.

2.2 Objetivos específicos

- Caracterizar a amostra quanto às características antropométricas, sociais, comportamentais e demográficas.
- Verificar a associação dos indicadores de risco cardiovascular com os parâmetros sociais, demográficos, comportamentais e com a presença de excesso de peso.

3. JUSTIFICATIVA

Avaliar o risco cardiovascular de indivíduos com diagnóstico de fenilcetonúria faz-se necessário pelo fato de ser uma enfermidade rara, havendo escassez de estudos que caracterizem nutricionalmente e metabolicamente esse grupo.

Associado a isso, as alterações nutricionais esperadas para esse público repercutem negativamente na qualidade de vida atual e adulta, podendo predispor às desordens crônicas, como diabetes, hipertensão e dislipidemias que estão associadas a maior risco cardiometabólico e, conseqüentemente, mau prognóstico. Além do mais, um indivíduo com FNC que apresentar em associação algum agravo crônico, sua conduta dietética será ainda mais restritiva, podendo resultar em má qualidade de vida.

Assim, é essencial triar precocemente pessoas susceptíveis a apresentar elevado risco cardiovascular através de parâmetros acessíveis e de fácil utilização no âmbito clínico para que seja possível a adoção de intervenções em saúde adequadas para promoção da saúde e prevenção de agravos.

4. REVISÃO DA LITERATURA

Tratar sobre o risco de doenças cardiovasculares em indivíduos diagnosticados com Fenilcetonúria requer conhecimento prévio sobre os aspectos fisiopatológicos, diagnósticos e terapêuticos da enfermidade em questão bem como sobre os principais achados de estudos disponíveis na literatura científica atualmente que investigaram sobre o tema abordado.

4.1 Fenilcetonúria

4.1.1 Definição e metabolismo

Erros Inatos do metabolismo (EIM) são desordens metabólicas decorrentes do funcionamento enzimático inadequado que acarreta no aumento da concentração dos precursores e deficiência dos produtos das reações que a enzima deficiente estiver envolvida (CAMP *et al.*, 2013).

Exemplos de EIM são as chamadas hiperfenilalaninemias (HP), caracterizadas por aumento das concentrações séricas do aminoácido fenilalanina.

4.1.1.1 Classificação das hiperfenilalaninemias

As HPs classificam-se de acordo com o tempo em que as concentrações de FAL permanecem elevadas em transitórias ou permanentes

Transitórias: cuja resolução geralmente se dá nos primeiros meses de vida, com níveis de FAL muitas vezes menor que 10 mg/dL, devido à imaturidade hepática ou enzimática (BRASIL, 2013; CAMATTA, 2017).

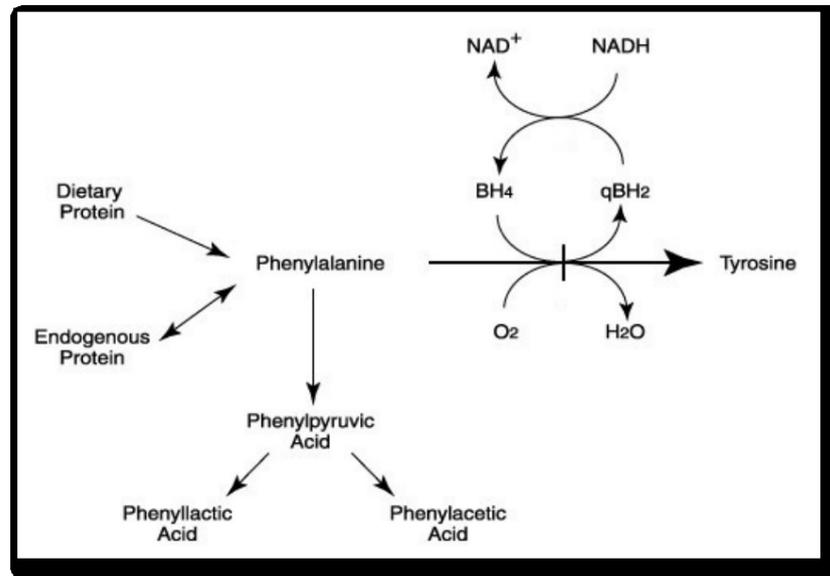
Permanentes: subdividem-se de acordo com seu fator etiológico em duas categorias: a FNC que é decorrente da ausência ou deficiência da enzima fenilalanina-hidroxilase (FAH) e a oriunda do mau funcionamento do cofator da FAH, o tetrahydrobiopterina (BH4) (BRASIL, 2013; CAMATTA, 2017).

A FNC é o mais frequente erro inato do metabolismo aminoacídico. É caracterizada por seu caráter genético, autossômico recessivo, oriunda de mutações no gene situado no cromossomo 12q22-q24, responsável pela codificação da enzima fenilalanina-hidroxilase. A FAH é uma enzima hepática que atua na conversão do aminoácido essencial fenilalanina em

tirosina (Figura 1), logo, sua deficiência acarretará em acúmulo de FAL no sangue e em outros tecidos (BRASIL, 2013).

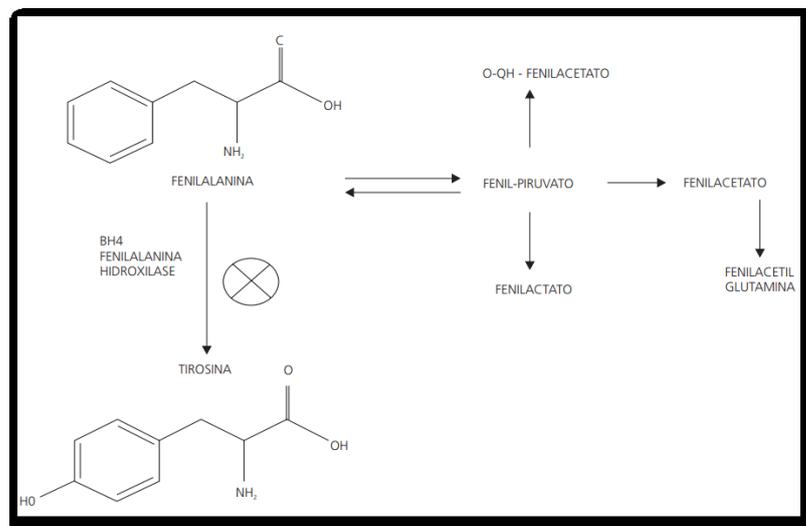
Quando os níveis de FAL se elevam, uma via metabólica alternativa é ativada com o propósito de excretar o excesso desse aminoácido do organismo, com a produção de metabólitos, como os ácidos fenilpirúvico, fenilacético e fenil-lático, como ilustrado na Figura 2 a seguir. (SPDM, 2007; KANUFRE *et al.*, 2010).

Figura 1. Via metabólica da Fenilalanina



Fonte: Strisciuglio; Concolino, 2014

Figura 2. Metabolismo da Fenilalanina na Fenilcetonúria



Fonte: Martins *et al.*, 2009

Ainda, a deficiente hidroxilação de fenilalanina em tirosina leva a reduzida oferta de TYR para a síntese de dopamina e, conseqüentemente, de norepinefrina, resultando em deficiência desses neurotransmissores. Também é relatado o déficit de serotonina, já que seu precursor, triptofano, encontra-se com concentrações diminuídas no espaço intracelular em decorrência da competição com a FAL pelos locais de absorção nas membranas celulares (BLAU; VAN SPRONSEN; LEVY, 2010).

4.1.2 Epidemiologia

De acordo com o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas sobre Fenilcetonúria (BRASIL, 2013), a fenilcetonúria é uma patologia rara, com prevalência mundial de aproximadamente 1:10.000 recém-nascidos. A incidência para essa patologia é variável entre as nações e etnias mundiais, com taxas variando entre 1:4.500 na Irlanda e 1:212.000 na Tailândia.

Em relações aos dados nacionais, apesar da escassez de estudos sobre o tema em questão, estima-se que a FNC varie entre 1:15.000 e 1:25.000 (BRASIL, 2013). Marqui, em sua análise (2016), ao investigar as prevalências de fenilcetonúria descritas em estudos brasileiros verificou que a maior incidência de FNC foi no estado de Sergipe, com um caso descrito de fenilcetonúria em cada 8.690 nascidos e, a menor, no Mato Grosso, com 1 portador de FNC para cada 33.068 recém-nascidos.

4.1.3 Quadro clínico

Ao nascer, os indivíduos que apresentam FNC são assintomáticos, não sendo aparente nenhuma manifestação clínica característica da patologia, até que passem a receber FAL por meio da alimentação (leite materno e/ou fórmulas específicas para a idade). Quando não tratada precocemente, ou nos casos mais severos, as manifestações iniciam-se por volta do 3º ao 4º mês de vida, através de atraso geral do desenvolvimento neuropsicomotor, podendo apresentar irritabilidade ou apatia, perda de interesse pelo o que ocorre a sua volta, espasmos, alterações no eletroencefalograma, microcefalia, eczema, hipopigmentação dos olhos, cabelo

e pele, convulsões, “odor de rato” na urina, pele e cabelos pela existência do ácido fenilacético e padrão irregular do sono (BRASIL, 2013; SPDM, 2007).

Na ausência de tratamento, a característica clínica predominante será o retardo mental que progride no decorrer do desenvolvimento do cérebro tornando-se permanente com a maturidade do referido órgão. O Quociente de Inteligência (QI) nos indivíduos não tratados apresenta-se geralmente inferior a 50, demonstrando a extensão progressiva do retardo mental. Em longo prazo, o indivíduo poderá desenvolver disfunções de postura para sentar, irregularidades da marcha bem como distúrbios intelectuais, emocionais (depressão), neurológicos (tremores, epilepsia, ataxia) e na fala (BRASIL, 2013).

Ainda, é recorrente que a sintomatologia pode regressar com o abandono da terapêutica sob a forma de alterações comportamentais, como hiperatividade, comportamentos autistas e regressão intelectual (SPDM, 2007).

4.1.4 Diagnóstico

O rastreamento neonatal, conhecido popularmente no Brasil como “teste do pezinho” é o modo mais eficaz de diagnosticar a FNC (BRASIL, 2013). A triagem neonatal é obrigatória no Brasil desde 1992. Apresenta caráter diagnóstico, permitindo identificar precocemente patologias congênitas, sem sintomatologia no período neonatal, para que sejam adotadas medidas terapêuticas antecipadamente a fim de reduzir as consequências danosas à saúde humana. Todo recém-nascido tem direito ao exame diagnóstico da FNC através do teste do pezinho, garantido pela Portaria n.º 822/ GM, de 06 de junho de 2001 (SANTOS; HAACK, 2012).

A coleta sanguínea deve ser realizada preferencialmente de 48 horas até o quinto dia do nascimento após exposição a proteínas da dieta. Os métodos laboratoriais mais comumente utilizados para medição dos níveis de FAL são espectrometria de massa em tandem, cromatografia líquida de alto desempenho, cromatografia gasosa e testes enzimáticos e fluorimétricos. Os indivíduos com níveis elevados de FAL, acima de 2 mg/dL ou seja, com hiperfenilalaninemia, devem ser submetidos à confirmação diagnóstica, por meio de análise dos aminoácidos FAL e tirosina. Níveis confirmatórios maiores que 10 mg/dL são indicativos para instituição precoce da abordagem terapêutica, assim que possível, de preferência com 7 a 10 dias de vida. Níveis entre 8 e 10 mg/dL persistentes em pelo menos em 3 dosagens

consecutivas, semanais e em dieta normal, também são indicáveis ao tratamento (BRASIL, 2013).

O diagnóstico de FNC é realizado quando os níveis de FAL estão persistentemente elevados, os de tirosina normais ou reduzidos e a análise da urina mostra excreção aumentada de fenilpiruvato, fenilactato e fenilacetato, tendo sido excluída a deficiência de BH4 (BRASIL, 2013). A partir do teste diagnóstico, a FNC pode ser classificada em três categorias, de acordo com o nível percentual de atividade da FAH, conforme ilustrado no quadro a seguir.

Quadro 1. Classificação bioquímica das hiperfenilalaninemias

Tipo	FAL clássica (mg%)	Atividade enzimática (%)	Tratamento
FNC Clássica	>20	<1	Sim
FNC leve	10-20	1-3	Sim
HPA não-FNC	3,5-10	> 3	Não

FAL: Fenilalanina; FNC: Fenilcetonúria; HPA não-FNC: Hiperfenilalaninemia não-fenilcetonúria.

Fonte: Santos e Haack, 2012.

4.1.5 Tratamento nutricional

Deve ser iniciado o mais precoce possível, de preferência até o décimo dia de vida. Intervenção dietética restrita no aminoácido FAL apresenta eficácia em reduzir os níveis sanguíneos de FAL bem como melhorar o prognóstico neuropsicológico dos indivíduos portadores de FNC. Deve-se encorajar o aleitamento materno e associar à intervenção o uso de substituto proteico isento ou com quantidades reduzidas de FAL (BRASIL, 2013).

A fórmula utilizada na terapêutica da FNC geralmente é composta por mistura de aminoácidos ou hidrolisados proteicos que atendem às necessidades de crescimento e desenvolvimento normais, evitando a toxicidade neurológica de FAL, mas ao mesmo tempo fornecendo-a em quantidades mínimas necessárias, já que esta se caracteriza por ser um aminoácido essencial, sendo necessária para síntese e regeneração de proteínas endógenas, logo sua necessidade fisiológica deve ser suprida pela ingestão alimentar. Tais quantidades

necessárias podem provir tanto das fórmulas como também do leite materno. A tirosina, que tem sua síntese comprometida em indivíduos com FNC, também é fornecida por meio do substituto alimentar (BRASIL, 2013; KANUFRE *et al.*, 2010).

Os maiores benefícios da abordagem dietética são obtidos no recém-nascido e na infância, mas a monitorização dos níveis sérico de FAL por toda a vida é necessário para prevenir os efeitos deletérios do mau controle. Para as crianças portadoras de FNC, recomenda-se a ingestão de proteínas acima (aproximadamente 113% a 129%) do que se preconiza para as crianças híginas, a fim de prevenir possíveis alterações no crescimento e desenvolvimento infantis. Algumas recomendações nutricionais propostas (SPDM, 2007) para a terapêutica da FNC encontram-se dispostas no quadro a seguir.

Quadro 2. Recomendações nutricionais para o tratamento da FNC

		< 6	6-12	1-4	4-7	7-11	11-15	15-19
		meses	meses	anos	anos	anos	anos	anos
Energia	Kcal/kg/d	145-95	135-80					
	Kcal/d	-	-	1300	1700	2400	2200- 2700	1800- 2100
Proteínas*	g/kg/d	3,0-3,5	2,5-3,0					
	g/d			30	35	40	50-55	50-65
Carboidratos	% VET	30-35				50-60		
Lipídeos	% VET	50				35		
Fenilalanina	mg/kg/d	20-70	15-50	15-40	15-35	15-30	15-30	10-30
Tirosina	mg/kg/d	300-350	250-300	230	175	140	110- 120	110- 120
Água	ml/kg/d	135-160	120-145	95	90	75	50-55	50-65

*Intactas + mistura de aminoácidos. Legenda: VET = valor energético total

Fonte: SPDM, 2007.

A ingestão do substituto proteico deve ser fracionada junto às refeições principais (BRASIL, 2013), visto que o consumo em uma única dose resulta em rápida utilização oxidativa dos aminoácidos, em vez de sua utilização para a síntese proteica que favorece o crescimento

(ALDÁMIZ-ECHEVARRÍA *et al.*, 2014). O quadro a seguir ilustra um guia dietético para nortear a alimentação de indivíduos diagnosticados com FNC.

Quadro 3. Guia dietético para FNC - Alimentos

GRUPO VERDE
<p>Permitidos - Alimentos deste grupo não precisam de cálculo do conteúdo de FAL para serem consumidos</p> <p>Frutas: maioria das frutas, com exceção de figos secos.</p> <p>Vegetais: maioria dos vegetais, pickles em vinagre.</p> <p>Gorduras: manteiga, margarina, toucinho, óleos e gorduras vegetais.</p> <p>Bebidas: limonada, café, chá, água mineral, sucos de frutas e refrigerante sem aspartame.</p> <p>Açúcares: refinados, balas de frutas e gomas, mel, pirulitos, geleias de frutas, manjar, tapioca, sagu.</p>
GRUPO AMARELO
<p>Alimentos deste grupo contêm níveis médios de FAL, devendo seu conteúdo ser calculado acuradamente. Pesar a comida após cozinhar.</p> <p>Vegetais: batatas, aipim, batata doce.</p> <p>Frutas: banana (uma pequena porção por dia), abacate, maracujá, frutas secas.</p> <p>Alimentos especiais com baixo teor de proteína.</p> <p>Arroz.</p>
GRUPO VERMELHO
<p>Alimentos deste grupo contêm altos níveis de FAL e não devem ser consumidos por pacientes com FNC.</p> <p>Todos os tipos de carne, peixe, ovos.</p> <p>Nozes, soja, lentilha, ervilha, feijão, leite e produtos feitos destes alimentos.</p> <p>Laticínios: leite, queijos, sorvete, cremes.</p> <p>Grãos, mingau de leite, cereais, pão, massas, aveia.</p> <p>Chocolate e achocolatados.</p> <p>Aspartame.</p>

FAL: fenilalanina. FNC: fenilcetonúria

Fonte: Ministério da Saúde - Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas: Fenilcetonúria, 2013.

4.2. Excesso de peso e risco cardiovascular na Fenilcetonúria

O excesso de peso tem aumentado globalmente nos últimos anos nos países desenvolvidos e em desenvolvimento, se caracterizando como um problema de saúde pública mundial. Nacionalmente, assim como em outros países, observa-se a chamada transição nutricional, marcada por elevadas prevalências, em todas as faixas etárias, de sobrepeso e obesidade em contrapartida a redução da incidência de desnutrição (TERRES *et al.*, 2006).

Mundialmente, tem-se desenvolvido trabalhos com o intuito de traçar o perfil nutricional de populações para identificar os principais agravos nutricionais prevalentes e, conseqüentemente, nortear intervenções em saúde. No que diz respeito à população de indivíduos diagnosticados com FNC, embora as causas ainda sejam indeterminadas, alguns estudos (ALBERSEN *et al.*, 2010; WHITE; KRONMAL; ACOSTA, 1982; GIOVANNINI *et al.*, 2007; ROCHA; MACDONALD; TREFZ, 2013) sugerem maior ocorrência de excesso de peso em indivíduos com FNC em comparação à população saudável.

Análises estrangeiras já detectaram maior prevalência de desordens nutricionais em indivíduos com FNC, como o de Doulgeraki *et al.* (2014) que, ao avaliar 42 crianças com FNC e 38 com HPA com idades entre 7 a 10 anos, em estudo transversal na Grécia, encontraram médias maiores de escores z do IMC e peso corporal dos indivíduos com FNC, enquanto nenhuma diferença significativa foi encontrada entre pacientes com HPA e o grupo controle. Em análise realizada por McBurnie *et al.* (1991), observou-se médias de peso maiores nos indivíduos com FNC na maior parte das idades para ambos os sexos ($p < 0,05$) quando comparados às crianças saudáveis.

Sabe-se que o excesso de peso é um fator de risco independente para alterações do metabolismo humano. Kanufre *et al.* (2015) ao determinar os marcadores bioquímicos da síndrome metabólica em dois grupos de pacientes com FNC, com excesso de peso e eutróficos, constatou que àqueles com excesso de peso demonstraram maior susceptibilidade a apresentar os indicadores de distúrbios cardiovasculares e metabólicos, como: concentrações elevadas de triglicédeos, insulina basal, HOMA-IR, colesterol total/HDL-c e menores concentrações de HDL-c.

Há resultados conflitantes na literatura científica quanto ao perfil cardiovascular que acompanha os indivíduos diagnosticados com FNC, visto que, alguns estudos têm sugerido que a população portadora de FNC apresenta baixo risco cardiovascular quando comparada

aos indivíduos hígidos (STEPIEN; HENDRIKSZ, 2017; COUCE *et al.*, 2016) devido aos níveis reduzidos de partículas lipídicas aterogênicas, enquanto outros indicam a concentração elevada de componentes pró-aterogênicos, como a homocisteína (SCHULPIS; KARIKAS; PAPAKONSTANTINO, 2002) e triglicerídeos (SCHULPIS; SCARPALEZOU, 1989), além de aumento da rigidez aórtica acompanhada de prognóstico cardiovascular negativo no grupo com a enfermidade (HERMIDA-AMEIJEIRAS *et al.*, 2017).

4.2.1 Avaliação do risco cardiovascular

O monitoramento da situação cardiovascular e metabólica da população brasileira em todas as faixas etárias tem sua importância pelo fato de que as doenças do aparelho cardiovascular representam uma importante e significativa causa de mortes no mundial e nacionalmente. Sob esse aspecto, a valorização da avaliação do risco de eventos cardiovasculares, a fim de identificar técnicas efetivas e viáveis para a triagem da população, é essencial para promoção da saúde e prevenção de agravos.

4.2.1.1 Métodos antropométricos de avaliação de excesso de peso e risco de eventos cardiovasculares

As medidas antropométricas são largamente usadas como método de avaliação da situação nutricional e de saúde da população, em especial na faixa etária pediátrica. O peso e a altura são medidas de obtenção fácil e de baixo custo que, quando aplicadas em indicadores antropométricos, são efetivas em avaliar o estado nutricional de crianças e adolescentes (SBP, 2009).

Apesar de serem procedimentos simples e de fácil execução, há alguns cuidados necessários para que os dados antropométricos obtidos sejam fidedignos, como: padronização dos protocolos utilizados na coleta e avaliação dos dados, os instrumentos e equipamentos utilizados na aferição devem ser frequentemente calibrados, realizar a coleta em ambiente adequado, ter conhecimento dos equipamentos utilizados e uso de técnicas corretas (SBP, 2009).

Nesse contexto, a Organização Mundial da Saúde (OMS, 2008) recomenda a utilização de indicadores antropométricos para monitoramento dos fatores de risco de desordens crônicas, como as doenças cardiovasculares e, especialmente, de forma precoce, já que vem sendo observada a elevação na prevalência de excesso de peso e distúrbios crônicos nas idades mais jovens.

Para avaliação do estado nutricional da faixa pediátrica, o Ministério da Saúde segue as recomendações da OMS sobre os parâmetros de referência para avaliação dos índices antropométricos. Dessa forma, para as crianças com idade inferior a 5 anos são utilizadas as referências de 2006 enquanto para aquelas com 5 anos ou mais e adolescentes usa-se as referências internacionais lançadas em 2007. No quadro a seguir estão situados os índices antropométricos indicados pela OMS de acordo com a faixa etária e seguidos pelo Ministério da Saúde na avaliação do estado nutricional de crianças e adolescentes (SBP, 2009).

Quadro 4. Índices antropométricos indicados para crianças e adolescentes

FAIXA ETÁRIA	0 a 5 anos incompletos	5 a 10 anos incompletos	10 a 19 anos
ÍNDICE ANTROPOMÉTRICO	Peso para idade Peso para estatura IMC para idade Estatura para idade	Peso para idade - IMC para idade Estatura para idade	- - IMC para idade Estatura para idade

IMC: índice de massa corporal.

Fonte: Sociedade Brasileira de Pediatria, 2009.

O Índice de Massa Corporal (IMC) vem sendo utilizado há anos para avaliação de excesso de peso em todas as faixas etárias devido à facilidade de aplicação. No entanto, esse índice não identifica anormalidades na distribuição corporal, bem como não diferencia a massa gordurosa da magra, sendo necessária a associação com outros parâmetros antropométricos, capazes de prever a distribuição de gordura do corpo, a fim de estabelecer risco para doenças crônicas, já que esta se relaciona diretamente com a deposição central de gordura (BARROSO *et al.*, 2017).

Em relação às circunferências, apesar de não fornecerem especificamente medidas de composição corporal, são válidas para quantificação de diferenças tanto entre indivíduos, no

sentido de identificar as pessoas mais susceptíveis a adquirir obesidade ou desnutrição, como intraindividuais no decorrer do acompanhamento nutricional (SBP, 2009).

A Circunferência Abdominal (CA) é amplamente utilizada em indivíduos adultos com o propósito de avaliar risco para doenças cardiovasculares. Na faixa pediátrica, há escassez de estudos, o que dificulta o estabelecimento de um único ponto de corte devido, em parte, às constantes variações de crescimento físico em cada faixa etária. Devido a isso, a CA é um indicador pouco utilizado em crianças e adolescentes (SBP, 2009).

No entanto, já se ressalta a importância desse parâmetro para avaliação e triagem de crianças e adolescentes na literatura atual, como o trabalho de Spolidoro *et al.* (2013) que, em estudo de corte com 159 indivíduos com idade média de 13,2 anos, destacaram a relevância da CA para triagem de síndrome metabólica e risco cardiovascular, expressando o acúmulo de gordura abdominal, especialmente a subcutânea.

A Circunferência do Pescoço (CP) é um indicador relativamente novo para avaliação e triagem nutricional em crianças e adolescentes. Apresenta aferição rápida e simples, indicando a distribuição de gordura subcutânea na porção superior do organismo. Os trabalhos atuais na literatura sobre tal medida indicam que a CP apresenta bom desempenho em determinar excesso de peso na infância e adolescência (MAGALHÃES *et al.*, 2014).

Segundo Magalhães *et al.* (2014), a relação cintura/estatura também tem sido proposta para avaliação da adiposidade central tanto em crianças como em adultos, com o princípio de que, para cada estatura, há um limite aceitável de gordura estocada na parte superior do corpo. Sant'Anna *et al.*, (2010) constataram em seu estudo correlação forte existente entre o percentual de gordura corporal e a RCEst em crianças com idades entre 6 e 9 anos.

5. MATERIAIS E MÉTODOS

5.1 Período e local de estudo

A coleta de dados foi realizada entre os meses de Março a Setembro de 2018 no Ambulatório de Fenilcetonúria do Serviço de Referência em Triagem Neonatal do Hospital Barão de Lucena (HBL), localizado na cidade de Recife, Pernambuco. O HBL é o centro de referência para onde todos os indivíduos com diagnóstico de fenilcetonúria do estado pernambucano são encaminhados.

5.2 Critérios de elegibilidade

5.2.1 Critérios de inclusão

Indivíduos de ambos os sexos atendidos e acompanhados no ambulatório do HBL com diagnóstico confirmado de fenilcetonúria cujos responsáveis aceitaram a participação na pesquisa.

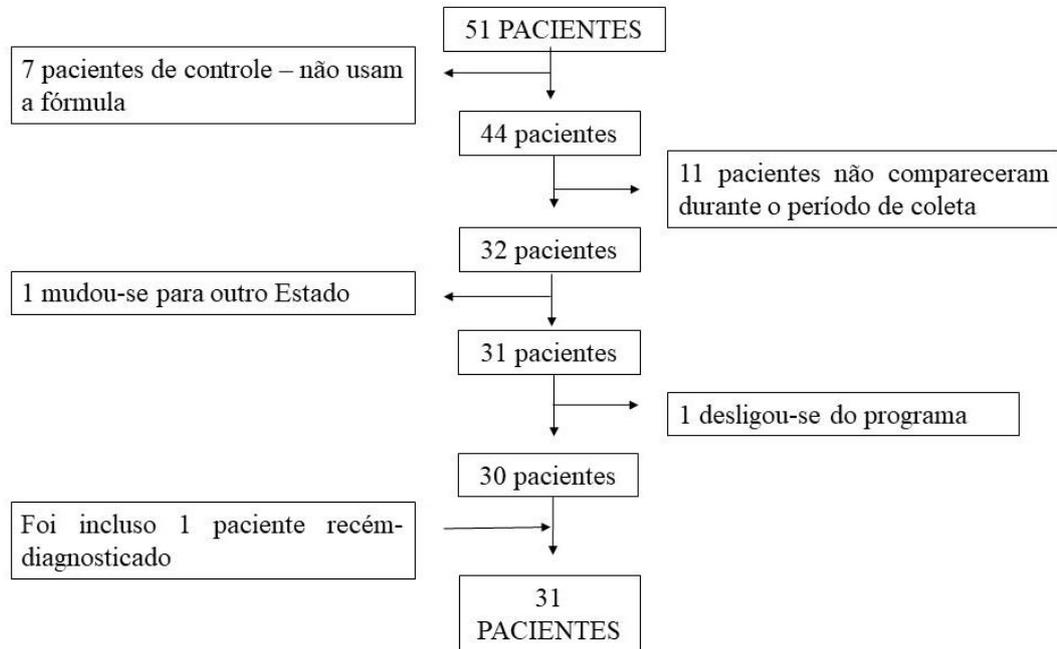
5.2.2 Critérios de exclusão

Pacientes que não estavam acompanhados por responsáveis legais orientados no momento da coleta, indivíduos internados em quaisquer unidades hospitalares e pacientes que apresentavam diagnóstico de doenças crônicas não transmissíveis como hipertensão, diabetes e câncer.

5.3 Amostragem

A imagem a seguir ilustra o fluxograma de identificação e seleção da amostra dos pacientes com diagnóstico de FNC atendidos ambulatoriamente no HBL para composição do presente estudo.

Figura 3. Fluxograma de identificação e seleção de pacientes com fenilcetonúria atendidos no Hospital Barão de Lucena. Recife/PE, 2018.



Fonte: SILVA, A.L.F., 2018.

5.4 Desenho do estudo

Estudo de delineamento transversal, em que dados foram coletados uma única vez por indivíduo durante o atendimento ambulatorial no HBL dos pacientes portadores de FNC. No momento da consulta, os responsáveis legais pelas crianças e adolescentes foram convidados a participar da pesquisa através da assinatura dos termos de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE) e de Assentimento Livre Esclarecido (TALE) (Apêndices A e B).

5.5 Variáveis do estudo

Foram coletadas variáveis socioeconômicas, demográficas, comportamentais e antropométricas.

5.5.1. Variáveis socioeconômicas, demográficas e comportamentais

Obteve-se através de questionário (Apêndice C) com perguntas objetivas e diretas, aplicado com o responsável legal pela criança/adolescente, uma única vez, em local reservado respeitando a privacidade dos indivíduos. Coletou-se a variável de renda para caracterização econômica, de município de moradia para designação demográfica e, para análise comportamental, verificou-se a prática de atividades físicas e tempo em frente às telas (computador, televisão, celulares, videogames, etc.).

5.5.2 Variáveis antropométricas

Para caracterização antropométrica da amostra analisada, obteve-se peso e estatura com cálculo do IMC e parâmetros associados à presença do RCV, como circunferência abdominal, circunferência do pescoço e razão cintura/estatura.

Para obtenção do peso e comprimento/estatura da amostra, seguiram-se as técnicas antropométricas estabelecidas na Norma técnica do Sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional (2011). No caso de indivíduos maiores de dois anos, o peso foi aferido por meio de balança calibrada da marca Balmak, eretos, com os pés juntos e braços estendidos ao longo do corpo, no centro da balança, descalças e sem adornos. Já no caso de crianças com idade inferior a dois anos, o peso foi aferido por meio de balança pediátrica calibrada da marca Filizola, completamente despida, sentada ou deitada no centro do prato, mantendo-a parada o quanto fosse possível.

O comprimento (menores de 2 anos) foi aferido pela distância entre a planta dos pés até o topo cabeça, comprimindo os cabelos, com o indivíduo em decúbito dorsal, descalço e sem adornos, cabeça posicionada contra a parte fixa do equipamento, com o pescoço reto e o queixo afastado do peito, no plano de Frankfurt. Foram pressionados, de maneira cuidadosa, os joelhos da criança para baixo, para que ficassem estendidos e, os pés levantados, formando ângulo reto com as pernas de forma que a parte móvel do equipamento foi levada até a planta dos pés para que a leitura do comprimento fosse feita. O equipamento utilizado foi o infantômetro da marca Balmak, com tolerância de até 1 m e graduado em milímetros e centímetros.

Para mensuração da altura dos participantes acima de 2 anos, foi utilizado estadiômetro da marca Physical, com tolerância de até 2,2 m e graduação em milímetros e centímetros. A técnica de aferição baseou-se no indivíduo em pé, posicionado no centro do equipamento, descalço, sem adereços na cabeça, com os braços estendidos ao longo do corpo, a cabeça posicionada no plano de Frankfurt e pés formando ângulo reto com as pernas. Por fim, abaixou-se a parte móvel do equipamento, fixando-a contra a cabeça, com pressão suficiente para comprimir o cabelo.

O IMC, obtido através da razão entre o peso e o quadrado da estatura, foi utilizado para diagnóstico do estado nutricional dos participantes do presente estudo. Os pacientes foram avaliados pelo indicador antropométrico índice de massa corporal para idade (IMC/I), classificado em escore z pelas curvas de crescimento da OMS de 2006, para crianças de 0 a 5 anos (Anexos A e B), e 2007, para crianças acima de 5 anos e adolescentes (Anexos C e D). Foram adotados os pontos de corte estabelecidos no anexo E.

A circunferência abdominal (CA) foi mensurada no ponto médio entre a última costela fixa e a crista ilíaca, por volta de 2 dedos acima da cicatriz umbilical utilizando uma fita métrica inelástica milimetrada da marca Cescorf. Para classificação, utilizou-se os pontos de corte estabelecidos por Taylor et al., 2000 (Anexo F), em que, os indivíduos com os valores de CA, de acordo com o sexo e idade, iguais ou maiores que os do percentil 80 foram categorizados com alto risco cardiovascular.

Obteve-se a relação cintura/estatura (RCEst) por meio da divisão entre a CA e altura dos avaliados. Devido à escassez de valores de referência para a faixa pediátrica, utilizou-se como ponto de corte para identificação de risco elevado para eventos cardiovasculares no presente estudo o valor percentil 50 (0,4911) da própria distribuição da amostra analisada.

Aferiu-se a circunferência do pescoço (CP) com os participantes eretos e cabeça no plano de Frankfurt, por meio de fita métrica inelástica posicionada abaixo da borda superior da proeminência laríngea aplicada perpendicularmente ao longo do eixo do pescoço e aferida no ponto médio. A classificação de alto RCV deu-se quando os participantes apresentaram medidas superiores aos pontos de cortes estabelecidos por Nafiu et al. (2010), constantes no anexo G.

5.6 Aspectos éticos

A pesquisa foi submetida e aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos, CEP Universidade Federal de Pernambuco Centro de Ciências da Saúde / UFPE-CCS, nº CAAE: 82599417.0.0000.5208, como parte integrante do projeto de pesquisa intitulado “Perfil nutricional e consumo alimentar de pacientes com diagnóstico de fenilcetonúria atendidos em um Serviço de Referência do Nordeste brasileiro” (Anexo H).

5.7 Análise estatística

Os dados foram analisados estatisticamente com auxílio do software Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versão 13.0 (SPSS Inc., Chicago, Estados Unidos).

Para análise dos dados foram obtidas distribuições absolutas e percentuais e as medidas de estatísticas: média, mediana, desvio padrão valor mínimo e valor máximo (Técnicas de estatística descritiva) e utilizou-se o teste Exato de Fisher na comparação de proporções. O nível de significância utilizado na decisão dos testes estatísticos foi de 5,0%.

6. RESULTADOS

A população desse estudo foi composta por 31 indivíduos diagnosticados com FNC com idades entre 4 meses e 16 anos e 4 meses. A idade mediana foi de 6 anos e 5 meses. Os dados referentes às características gerais e socioeconômicas da amostra analisada encontram-se na tabela a seguir.

Tabela 1. Características gerais de pacientes com fenilcetonúria atendidos no Hospital Barão de Lucena. Recife/PE, 2018.

VARIÁVEIS	N	(%)
Sexo		
Feminino	15	48,4
Masculino	16	51,6
Idade		
< 5 anos	8	25,8
De 5 a 10 anos	14	45,2
> 10 anos	9	29,0
Renda familiar		
< 2 salários mínimos*	20	64,5
≥ 2 salários mínimos*	11	35,5
Município de moradia		
Recife e RMR	14	45,2
Interior	16	51,6
Outro estado	1	3,2

RMR: região metropolitana de Recife. (*) O valor de salário mínimo considerado foi de 954 reais.

Fonte: SENA, B.S., 2018.

Referente à análise das variáveis comportamentais, 25,0% (n=7) relatou a prática de alguma atividade física, em contrapartida, 75,0% (n=21) referiu inatividade. Ainda, 75,0% (n=21) alegou passar menos de 2 horas por dia em frente às telas enquanto 25,0% (n=7) destinavam mais de 2 horas diárias às atividades de lazer sedentárias. Três pacientes não foram enquadrados nessa análise por se tratar de crianças cuja idade não prediz a prática de atividades físicas.

Com relação aos parâmetros antropométricos, de acordo com o indicador IMC por idade, 3,23% (n=1) tiveram diagnóstico de magreza, 29,03% (n=9) apresentou excesso de peso, e 67,74% (n=21) foram eutróficos. Na tabela 2 a seguir constam as prevalências de RCV de acordo com as demais variáveis antropométricas analisadas, onde se observa maior frequência de indivíduos com alto RCV de acordo com a RCEst em comparação aos outros indicadores avaliados.

Tabela 2. Classificação do risco cardiovascular através de parâmetros antropométricos de pacientes com fenilcetonúria atendidos no Hospital Barão de Lucena. Recife/PE, 2018.

	N	%
Circunferência abdominal (n= 24)		
Baixo RCV	20	83,3
Alto RCV	4	16,7
Circunferência do pescoço (n=17)		
Baixo RCV	16	94,1
Alto RCV	1	5,9
Razão cintura/estatura (n=31)		
Baixo RCV	16	51,6
Alto RCV	15	48,4

RCV: risco cardiovascular

Fonte: SENA, B.S., 2018.

Ao associar os indicadores antropométricos com as variáveis socioeconômicas, demográficas e comportamentais não houve significância estatística para nenhum dos parâmetros analisados.

Na análise de associação de excesso de peso com risco cardiovascular, o indicador IMC/I associou-se significativamente com a RCE ($p= 0,006$) e com circunferência abdominal ($p= 0,003$), revelando que os indivíduos eutróficos apresentaram baixo RCV (Tabela 3).

Tabela 3. Associação entre o indicador IMC/I com a razão cintura/estatura e circunferência abdominal de pacientes com fenilcetonúria atendidos no Hospital Barão de Lucena.

Recife/PE, 2018.

Variáveis	Classificação segundo IMC/I				p-valor
	Sem excesso de peso		Com excesso de peso		
	N	%	N	%	
RCE					0,006*
Baixo RCV	15	48,4	1	3,2	
Alto RCV	7	22,6	8	25,8	
CA					0,003*
Baixo RCV	17	70,8	3	12,5	
Alto RCV	0	0,0	4	16,7	

IMC/I- índice de massa corporal para a idade. CA- Circunferência abdominal. RCEst- razão cintura/estatura.

RCV: risco cardiovascular. Teste Exato de Fisher *p<0,05

Fonte: SENA, B.S., 2018.

7. DISCUSSÃO

Há poucos estudos disponíveis na literatura científica atualmente que tracem o perfil de risco cardiovascular em pacientes diagnosticados com FNC. Alguns trabalhos com a temática em questão consideram o grupo com a patologia, especialmente susceptível a apresentar excesso de peso (ROCHA; MACDONALD; TREFZ, 2013; WHITE; KRONMAL; ACOSTA, 1982) e as desordens metabólicas associadas (KANUFRE *et al.* 2015; SCHULPIS; KARIKAS; PAPAKONSTANTINO, 2002). Portanto o delineamento do RCV de tais indivíduos por meio de métodos antropométricos pode ser promissor no âmbito clínico.

Pelo fato das doenças cardiovasculares (DCV) representarem a principal causa de morte mundialmente (OPAS/OMS, 2017) e nacionalmente (MANSUR; FAVARATO, 2016), assim como a fim de se evitar a perpetuação e agravamento de desordens do aparelho circulatório na vida adulta, a triagem precoce de crianças e adolescentes suscetíveis a apresentar tais desvios faz-se necessária, assim como o entendimento das diversas variáveis socioeconômicas e demográficas que podem influenciar a situação de risco do grupo analisado.

Dos voluntários incluídos nessa análise, 51,6% é do sexo masculino, resultado similar ao encontrado previamente por Burrage *et al.* (2012), em que 51,7% dos avaliados eram do gênero masculino. A FNC não é uma patologia de etiologia associada ao sexo, sendo uma explicação plausível para a prevalência encontrada a limitação amostral da pesquisa, já citada no estudo de Amorim *et al.* (2005).

O presente estudo encontrou predominância de indivíduos diagnosticados com fenilcetonúria com idade inferior a 10 anos (71%), fato semelhante ao observado por Goulart *et al.* (2017) no estado de Goiás, onde 77,6% dos pacientes possuíam menos de 18 anos. Essa prevalência etária pode ser justificada pelo tempo em que a triagem neonatal da FNC através do teste do pezinho é obrigatória no Brasil, apenas a 17 anos, podendo a enfermidade ter sido subdiagnosticada no período anterior à obrigatoriedade.

Concernente aos fatores econômicos, a maior parte (64,5%) das famílias dos indivíduos com FNC possuem renda relativamente baixa, inferior a 2 salários mínimos, fato confluyente ao visto por Goulart *et al.* (2017), que constatou que 91% das pessoas avaliadas possuíam renda familiar de até 3 salários mínimos. Sabe-se que o ambiente econômico no qual um indivíduo está inserido tem influência significativa no seu estado de saúde, como ressaltado no estudo de Lemstra, Rogers; Mararos (2015), onde a renda familiar foi fortemente e independentemente associada a doenças cardiovasculares.

Adicionalmente, 51,6% da amostra residem no interior do estado, fato que, em associação com a situação econômica desfavorável, pode contribuir para a menor procura ao serviço de referência em FNC do Hospital Barão de Lucena, localizado na capital pernambucana e, por conseguinte, resultar em menor obtenção de informações em saúde adaptadas à enfermidade.

No tocante à interpretação da análise do comportamento sedentário dos participantes do presente estudo, um percentual bastante significativo (75,0%), não tem o hábito de praticar atividades físicas. A explicação para o comportamento sedentário na FNC pode ser consequência, de acordo com alguns estudos (BELANGER-QUINTANA; MARTÍNEZ-PARDO, 2011; ALDÁMIZ-ECHEVARRÍA *et al.*, 2014), da retração social e ansiedade que a restrição dietética pode causar bem como por falta de aptidões organizacionais para que tais indivíduos programem sua rotina para realização de atividades físicas regularmente (ROBERTSON *et al.*, 2013). A inatividade física é um fator de risco independente para desfechos cardiovasculares deletérios (PARK *et al.*, 2018).

No que se refere ao tempo destinado para atividades de lazer sedentárias, a maior parte (75%) dos avaliados destinava menos de duas horas diárias em frente às telas. Tal achado é benéfico, já que a Academia Americana de Pediatria (2016) ressalta que altos níveis de mídia (≥ 2 horas por dia) se correlacionam à obesidade e risco cardiovascular, sugerindo estabelecer limites de visualização de mídias digitais entre 1 e 1,5 horas por dia, visando a prevenção de desvios nutricionais e cardiometabólicos.

O IMC vem sendo utilizado na avaliação do estado nutricional em decorrência da correlação existente com gordura corpórea total e visceral, sendo considerado como importante indicador de risco de desordens metabólicas e cardiovasculares (BATSON *et al.*, 2014; SARNI *et al.*, 2006).

O presente estudo encontrou prevalência de excesso de peso de 29,0% em crianças e adolescentes diagnosticados com FNC, resultado similar ao visto previamente por Rocha *et al.* (2012) que, ao avaliar um grupo apresentando FNC com idades entre 3 e 30 anos, constatou ocorrência de 32,6% de sobrepeso e obesidade.

Estudos anteriores destacaram maior susceptibilidade dos indivíduos com FNC, especialmente entre o sexo feminino (BURRAGE *et al.*, 2012), a apresentar distúrbios nutricionais e, um dos fatores precipitantes para tais alterações citado foi a alteração na composição corporal (BELANGER-QUINTANA; MARTÍNEZ-PARDO, 2011), marcada por

reduzido teor de massa magra em decorrência da restrição dietética de proteínas que, influenciaria em um menor gasto energético de repouso (GER), já que a massa corporal magra é um determinante importante do GER, resultando em menor valor energético total. No entanto, estudos posteriores (ALLEN *et al.*, 1995; HUEMER *et al.*, 2007) não evidenciaram gasto energético de repouso reduzido em portadores de FNC.

Também, foi aventada a hipótese de que a própria dietoterapia empregada (BURRAGE *et al.*, 2012; ALDÁMIZ-ECHEVARRÍA *et al.*, 2014), ao restringir o consumo proteico, pode contribuir para maior consumo de alimentos ricos em carboidratos simples e gorduras, promovendo um desequilíbrio nas proporções de macronutrientes com subsequente maior consumo energético.

Moretti *et al.* (2017), revelaram que 71,4% das crianças diagnosticadas com FNC apresentaram maior ingestão de carboidratos e 14,3% consumiram mais lipídeos que o limite superior recomendado para crianças saudáveis e, dietas com carga glicêmica e índice glicêmico superiores, quando comparadas aos controles sem a enfermidade.

Ainda, apesar de o grupo analisado ter apresentado menores taxas de colesterol total e LDL-c em relação às crianças hígdas, os valores de triglicerídeos se mostraram mais elevados, correlacionando-se positivamente com a carga glicêmica analisada (MORETTI *et al.*, 2017).

Apesar de frequente, o desvio nutricional encontrado se equivale aos dados da população sem a enfermidade estudada, conforme os dados da Pesquisa de Orçamento Familiar (POF) 2008-2009, realizada pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) que, utilizando também o indicador diagnóstico IMC/I, evidenciou elevada ocorrência de excesso de peso em crianças com idades entre 5 e 9 anos, oscilando de 25% a 30% nas Regiões Nordeste e Norte. Enquanto que, nos adolescentes hígdos avaliados pela POF, o percentual de excesso de peso variou em ambos os sexos, de 16% a 19% no norte e nordeste brasileiros. Vale destacar que o presente estudo incluiu na análise de excesso de peso indivíduos nos estágios pré e pós-puberal o que pode ter implicado nas diferenças entre os percentuais quando comparados aos dados de indivíduos adolescentes sem a patologia.

Assim, pode-se inferir que o excesso de peso, possivelmente, independe da patologia analisada, sendo associado principalmente ao balanço energético positivo e, a alta ocorrência encontrada pode ser explicada pelo aumento global que vem ocorrendo de distúrbios

nutricionais e, nacionalmente, em vigência da transição nutricional visualizada no Brasil (MAZZOLA *et al.*, 2016).

A classificação de risco para eventos cardiovasculares através dos parâmetros CA, CP e RCEst evidenciou que a maior parte dos indivíduos com FNC apresentou baixo RCV, com frequências variadas entre si.

Apesar da maioria dos indivíduos apresentarem baixo risco, os níveis de RCV visualizados devem ser considerados e se tornam preocupantes, já que a presença de fatores deletérios à saúde na infância e adolescência tende a persistir na vida adulta, acentuando o risco de morbimortalidades (ROMANZINI *et al.*, 2008). Raitakari *et al.* (2003), observaram que a exposição precoce a fatores de RCV associou-se a alterações arteriais contribuindo para o desenvolvimento da aterosclerose em idades posteriores. Ainda, Engeland *et al.* (2003), constataram em jovens com excesso de peso maior mortalidade a longo prazo.

A RCEst foi o parâmetro que identificou maior percentual (48,4%) de risco cardiovascular elevado entre as crianças e adolescentes diagnosticados com FNC. Apesar de a RCEst ter se revelado como um bom parâmetro para identificação de RCV nessa pesquisa, até o momento não foram encontrados estudos que avaliassem esse índice na população analisada.

Em investigação de delineamento transversal envolvendo 257 crianças hígdas com idades entre quatro e sete anos de idade, Vieira *et al.* (2018), revelaram que a RCEst foi o indicador de adiposidade abdominal que apresentou maior acurácia para prever excesso de peso na amostra avaliada. Em amostra de 649 crianças e adolescentes, valores elevados de RCEst ($\geq 0,5$) teve sensibilidade de 99% e especificidade de 72% para a detecção da obesidade central (MEHTA, 2015). Ainda, Ribeiro *et al.* (2010) constataram que a RCEst se apresentou como um bom preditor do perfil lipídico adverso em crianças e adolescentes, indicando que esse índice antropométrico é eficaz em identificar jovens com fatores de risco para doenças cardiovasculares.

A RCEst apresenta como ponto positivo o fato de utilizar um único ponto de corte não requerendo especificação de sexo e faixa etária assim como por sua facilidade de obtenção e aplicação. A partir dos resultados encontrados nessa análise e, considerando-se os achados da literatura, é prudente que crianças e adolescentes com FNC sejam encorajados a manter a circunferência abdominal menor que a metade de sua altura, visando à prevenção de distúrbios cardiometabólicos associadas à obesidade central.

Os pacientes, quando avaliados pela CA, apresentaram percentual relativamente baixo (16,7%) de RCV elevado. É importante destacar que, pelo fato desse parâmetro não ter pontos de corte estabelecidos para todas as faixas etárias inclusas nessa análise, não foi possível avaliar todos os indivíduos segundo essa medida. Achados anteriores revelaram associação entre obesidade central, identificada através da circunferência abdominal, com níveis elevados de IMC, gordura corporal (ROCHA *et al.*, 2012) e resistência à insulina (COUCE *et al.*, 2018; KANUFRE *et al.*, 2015), indicando que valores aumentados de CA se correlaciona com alterações relacionadas a desfechos cardiometabólicos em pacientes com fenilcetonúria. Ainda, Rocha *et al.* (2016), em sua proposta de avaliação “padrão-ouro” para coleta de dados na fenilcetonúria, indicaram a circunferência da cintura como um parâmetro que apresenta boa associação com a adiposidade corporal.

Concernente à avaliação de RCV através da CP, obteve-se que essa medida foi a que encontrou menor ocorrência de risco elevado para eventos cardiovasculares adversos (5,9%). Também, não foi possível avaliar todos os indivíduos por esse parâmetro em decorrência da inexistência de pontos de corte para todas as idades incluídas nessa avaliação. Ademais, pesquisas envolvendo a utilização da CP na população em questão são extremamente escassas. Apesar disso, estudos que avaliaram sua utilização em jovens sem a patologia tratada evidenciaram que essa medida pode ser útil para identificação de excesso de peso bem como para identificar crianças com risco para adiposidade excessiva e RCV (MAGALHÃES *et al.*, 2014). De forma equivalente, Silva *et al.* (2014) evidenciaram que a CP é uma ferramenta útil para detecção de resistência à insulina e alteração nos marcadores da síndrome metabólica.

A presente investigação verificou, com significância estatística ($p < 0,05$), que as crianças e adolescentes eutróficos apresentaram menor risco cardiovascular, quando avaliados pela RCEst e CA. Rocha *et al.* (2012), constataram em análise com jovens diagnosticados com FNC que aqueles com maior IMC apresentaram obesidade central. Ainda, conforme constatado por Couce *et al.* (2016), fatores de risco cardiovascular como perfil lipídico aterogênico, pressão arterial elevada e concentrações de proteína C reativa de alta sensibilidade foram evidenciados em pacientes com FNC que apresentaram sobrepeso ou obesidade.

Há associação evidente entre excesso de peso com risco para doenças cardiovasculares. Sabe-se que altos níveis de gordura corporal pioram a maioria dos fatores de RCV, como perfil lipídico, pressão arterial, níveis glicêmicos, resistência à insulina e estado

inflamatório. Além disso, o aumento da massa corporal resulta em maior volume sanguíneo e, consequentemente, débito cardíaco mais elevado podendo predispor a alterações hemodinâmicas e insuficiência cardíaca. Dessa forma, o IMC apesar de não ser um bom indicador de distribuição de adiposidade corpórea, pode ser um índice útil de risco cardiometabólico (ORTEGA; LAVIE; BLAIR, 2016).

Este estudo apresenta como limitações o pequeno número de participantes da amostra, resultado do caráter raro da patologia tratada, assim como o delineamento transversal da investigação que impossibilitou associações causais. Ademais, a escassez de estudos embasados na perspectiva de avaliação de RCV através de indicadores antropométricos em pacientes com FNC foi um fator limitante em termos de comparabilidade, dificultando o aprofundamento na discussão dos resultados visualizados. Apesar disso, a presente análise englobou uma amostra regional de pacientes portadores de uma patologia rara e pouco estudada, avaliando-os quanto ao RCV através de parâmetros disponíveis com facilidade de utilização e aplicação no âmbito clínico.

Nessa análise a maioria das crianças e adolescentes com FNC apresentaram baixo risco cardiovascular quando avaliadas pela CA, RCEst e CP. Ainda, os indivíduos eutróficos tiveram menor risco cardiovascular quando avaliados pela CA e RCEst. Espera-se que o presente estudo estimule a realização de mais trabalhos envolvendo a enfermidade em questão para que seja possível a triagem dos agravos aos quais tais indivíduos estão mais expostos para, assim, serem adotadas intervenções precocemente.

8. CONSIDERAÇÕES FINAIS

Em síntese, a maior parte das crianças e adolescentes diagnosticados com fenilcetonúria de ambos os gêneros apresentaram baixo risco cardiovascular. No entanto, os dados de excesso de peso e presença de elevado risco para eventos cardiovasculares visualizados nas idades jovens avaliadas são preocupantes pelas repercussões negativas que os acompanham.

Foi notório que o estado nutricional adequado associou-se com baixo risco cardiovascular na população estudada assim, com o propósito de prevenir agravos crônicos como as doenças cardiovasculares, deve-se estimular o alcance e/ou manutenção de peso adequado para idade nos indivíduos com FNC.

Ainda, partindo-se do pressuposto que o parâmetro que identificou maior prevalência de risco cardiovascular elevado foi a RCEst, os jovens, assim como a população em geral, devem ser encorajados a manter o perímetro abdominal em valores inferiores à metade da estatura.

Ressalta-se que os indicadores antropométricos utilizados na presente pesquisa são úteis para triagem da população diagnosticada com FNC susceptível a apresentar eventos cardiovasculares deletérios, já que são métodos simples, de baixo custo, inócuos e de fácil aferição, podendo ter utilização rotineira na prática clínica.

É necessária a realização de mais estudos para determinação de pontos de corte específicos para a população avaliada, assim como analisando outras variáveis, como consumo alimentar e perfil bioquímico, para que sejam estabelecidas relações de causa-efeito entre possíveis fatores envolvidos na gênese de alterações nutricionais e cardiovasculares em indivíduos com FNC.

REFERÊNCIAS

ABRANTES, M. M.; LAMOUNIER, J. A.; COLOSIMO, H. A. Prevalência de sobrepeso e obesidade em crianças e adolescentes das regiões Sudeste e Nordeste. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 78, n. 4, p. 335-40, 2002.

ALBERSEN, M. *et al.* Whole body composition analysis by the BodPod air-displacement plethysmography method in children with phenylketonuria shows a higher body fat percentage. **J Inherit Metab Dis**, Lancaster, v.33, Suppl 3, p. 283–88, 2010.

ALDÁMIZ-ECHEVARRÍA L. *et al.* Anthropometric characteristics and nutrition in a cohort of PAH-deficient patients. **Clin Nutr**, Oxford, v. 33, n.4, p.702-17, 2014.

ALLEN, J.R. *et al.* Resting energy expenditure in children with phenylketonuria. **Am J Clin Nutr.**, Bethesda, v.62, n.4, p.797-801, 1995.

AMORIM, T. *et al.* Aspectos clínicos da fenilcetonúria em serviço de referência em triagem neonatal da Bahia. **Rev.Bras. Saúde Matern. Infant.**, Recife, v.5, n.4, p.457-462, 2005.

BARROSO, T.A. *et al.* Associação Entre a Obesidade Central e a Incidência de Doenças e Fatores de Risco Cardiovascular. **International Journal of Cardiovascular Sciences**, Rio de Janeiro, v.30, n. 5, p. 416-424, 2017.

BATSON, Y.A. *et al.* A crosssectional study to determine the prevalence of obesity and other risk factors for type 2 diabetes among school children in Trinidad, West Indies. **Pediatr Int Child Health.**, Karachi, v.34, n.3, p.178-83, 2014.

BELANGER-QUINTANA A.; MARTÍNEZ-PARDO M. Physical development in patients with phenylketonuria on dietary treatment: a retrospective study. **Molecular Genetics and Metabolism**, Orlando, v.104, n.4, p.480-4,2011.

BLAU, N.; VAN SPRONSEN, F. J.; LEVY, H. L. Phenylketonuria. **The Lancet**, New York, v. 376, n. 9750, p. 1417–1427, 2010.

BURRAGE, R.C. *et al.* High prevalence of overweight and obesity in females with phenylketonuria. **Molecular Genetics and Metabolism**, Orlando, v.107, n.1-2, p.43-8,2012.

BRASIL. Portaria SAS/MS nº 1.307, de 22 de novembro de 2013. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas – Fenilcetonúria.**

BRASIL, Ministério da Saúde. Orientações para a coleta e análise de dados antropométricos em serviços de saúde: **Norma Técnica do Sistema de Vigilância Alimentar e Nutricional – SISVAN**. Brasília, 2011.

CAMATTA, G.C. **Influência do consumo proteico, da prática de atividade física, do controle metabólico, do estágio de maturação sexual e do IMC no percentual de gordura corporal de adolescentes fenilcetonúricos**. 2017. 110 f. Dissertação (Mestrado). Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais, Minas Gerais, 2017.

CAMP, K.M. *et al.* Expanding research to provide an evidence base for nutritional interventions for the management of inborn errors of metabolism. **Molecular Genetics and Metabolism**, Orlando, v. 109, n. 4, p. 319–328, 2013.

CARVALHO, C.A. *et al.* Consumo alimentar e adequação nutricional em crianças brasileiras: revisão sistemática. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 33, n. 2, p. 211-221, 2015.

CHASSIAKOS, Y.R. *et al.* Children and Adolescents and Digital Media. **American Academy of Pediatrics**, [S.l.], v.138, n.5, 2016.

COUCE, M.L. *et al.* Carbohydrate status in patients with phenylketonuria. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, London, v.13, n.1, p.103, 2018.

COUCE, M.L. *et al.* Lipid profile status and other related factors in patients with Hyperphenylalaninaemia. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, London, v.11, n.1, p. 123-35, 2016.

DOULGERAKI, A. *et al.* Body Composition Profile of Young Patients With Phenylketonuria and Mild Hyperphenylalaninemia. **Int J Endocrinol Metab**, Tehran, v. 12, n.3 p.160-61, 2014.

ENGELAND, A. *et al.* Body mass index in adolescence in relation to total mortality: 32-year follow-up of 227,000 Norwegian boys and girls. **Am J Epidemiol**, Baltimore, v. 157, n.6, p.517-23, 2003.

FRISANCHO, A.R. New norms of upper limb fat and muscle are as for assessment of nutritional status. **The American Journal of clinical nutrition**, Bethesda, v. 34, n. 11, p. 2540-2545, 1981.

GIOVANNINI, M. *et al.* Phenylketonuria: dietary and therapeutic challenges. **J Inherit Metab Dis**, Lancaster, v. 30, n.2, p.145–52, 2007.

GOULART, S.M. *et al.* Fenilcetonúria: Aspectos Gerais, de Saúde Pública e Situação no Estado de Goiás. **Ensaios Cienc., Cienc. Biol. Agrar. Saúde**, [S.l.], v.21, n.2, p. 86-91, 2017.

HERMIDA-AMEIJEIRAS, A. *et al.* Arterial stiffness assessment in patients with phenylketonuria. **Medicine**, [S.l.], v.96, n.51, 2017.

HUEMER, M. *et al.* Growth and body composition in children with classical phenylketonuria: results in 34 patients and review of the literature. **J Inherit Metab Dis.**, Lancaster, v.30, n.5, p.694-9, 2007.

IBGE – Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. **Pesquisa de Orçamentos Familiares 2008-2009** – POF. Rio de Janeiro, 2010.

KANUFRE, V. C. **Excesso de peso em crianças e adolescentes com fenilcetonúria: características clínicas e alterações metabólicas.** 2012. 95 f. Tese (doutorado) – Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais, Minas Gerais, 2012.

KANUFRE V. *et al.* Fenilcetonúria e a dieta especial: um desafio para a manutenção do peso corporal. **Rev Med Minas Gerais**, Belo Horizonte, v. 20, 4 Supl 3, p. 20-4. 2010.

KANUFRE V. *et al.* Metabolic syndrome in children and adolescents with phenylketonuria. **J Pediatr.**, Rio de Janeiro, v.91, n.1, p.98-103, 2015.

LEMSTRA, M.; ROGERS, M.; MARAROS, J. Income and heart disease Neglected risk factor. **Can Fam Physician.**, Don Mills, v. 61, n.8, p. 698–704, 2015.

MCBURNIE, M.A., *et al.* Physical growth of children treated for phenylketonuria. **Ann Hum Biol.**, London, v.18, n.4, p.357-68, 1991.

MAFRA, F.; OLIVEIRA, H. Avaliação do risco cardiovascular-metodologias e suas implicações na prática clínica. **Rev Port Clin Geral**, [S.l.], v. 24, n.3, p. 391-400, 2008.

MAGALHÃES, E.I.S. *et al.* Perímetro da cintura, relação cintura/estatura e perímetro do pescoço como parâmetros na avaliação da obesidade central em crianças. **Rev Paul Pediatr.**, São Paulo, v.32, n.3, p.273–282, 2014.

MANSUR, A.P.; FAVARATO, D. Tendências da Taxa de Mortalidade por Doenças Cardiovasculares no Brasil, 1980-2012. **Arq Bras Cardiol.** [online], 2016.

MARTINS, F.F. *et al.* Metabolismo do cálcio na fenilcetonúria. **Rev. Nutr.**, Campinas, v. 22, n. 3, p. 419-428, 2009

MARQUI, A.B.T. Panorama da triagem neonatal para fenilcetonúria no Brasil. **Medicina (Ribeirão Preto. Online)**, Ribeirão Preto, v. 49, n.6, p. 517-525, 2016.

MAZZOLA, P.N. *et al.* Analysis of body composition and nutritional status in Brazilian phenylketonuria patients. **Molecular Genetics and Metabolism Reports**, New York, v. 6, p. 16–20, 2016.

MCBURNIE, M.A. *et al.* Physical growth of children treated for phenylketonuria. **Ann. Hum. Biol.**, London, v.18, n.4, p.357–68. 1991.

MEHTA, S.K. Waist Circumference to Height Ratio in Children and Adolescents. **Clinical Pediatrics**, Philadelphia, v. 54, n.7, p. 652–658, 2015.

MORETTI, F. *et al.* Dietary glycemic index, glycemic load and metabolic profile in children with phenylketonuria. **Nutr Metab Cardiovasc Dis.**, Heidelberg, v.27, n.2, p.176–82, 2017.

NAFIU, O.O. *et al.* Neck circumference as a screening measure for identifying children with high body mass index. **Pediatrics.**, New York, v.126, n.2, p.306-10, 2010.

NCHS – Nacional Center for Health Statistics – Vital and Health Statistics Series 11, nº 238, 1976-1980.

OLIVEIRA, E.N.; NISHIMURA L.N.S.; BARBOSA, L.G. A importância da avaliação nutricional em crianças internadas na enfermaria pediátrica em hospitais municipais de São Paulo. **Revista Brasileira Nutrição Clínica**, Porto Alegre, v. 30, n. 1, p. 71-75, 2015.

OMS. **Curvas de Crescimento da Organização Mundial da Saúde**. Disponível em: <http://dab.saude.gov.br/portaldab/ape_vigilancia_alimentar.php?conteudo=curvas_de_crescimento> Acesso em 30/11/2017.

Organização Pan-Americana de Saúde/ Organização Mundial da Saúde. **Doenças cardiovasculares**. Disponível em: <https://www.paho.org/bra/index.php?option=com_content&view=article&id=5253:doencas-cardiovasculares&Itemid=839> Acesso em 01/11/2018.

ORTEGA, F.B.; LAVIE, C.J.; BLAIR, S.N. Obesity and Cardiovascular Disease. **Circulation Research**., Baltimore, v.118, n.11, p.1752–1770, 2016.

PARK, J.H. *et al.* Association between Sedentary Time and Cardiovascular Risk Factors in Korean Adults. **Korean J Fam Med**., Seoul, v. 39, n.1, p. 29–36, 2018.

PINHO, C.P.S. *et al.* Avaliação antropométrica de crianças em creches do município de Bezerros, PE. **Revista Paulista de Pediatria**, São Paulo, v. 28, n.3, p. 315-221, 2010

RAITAKARI, O.T. *et al.* Cardiovascular risk factors in childhood and carotid artery intima-media thickness in adulthood: the Cardiovascular Risk in Young Finns Study. **JAMA**, Chicago, v.290, n.17, p.2277-83, 2003.

RIBEIRO, R.C. *et al.* Association of the Waist-to-Height Ratio with Cardiovascular Risk Factors in Children and Adolescents: The Three Cities Heart Study. **Int J Prev Med**., Isfahan, v.1, n.1, p.39–49, 2010.

ROBERTSON, L.V. *et al.* Body mass index in adult patients with diet-treated phenylketonuria. **J Hum Nutr Diet**., Oxford, v. 26, Suppl. 1,p.1-6. 2013.

ROCHA J.C., MACDONALD A., TREFZ F. Is overweight an issue in phenylketonuria? **Molecular Genetics and Metabolism**, Orlando, v.110, p.18–24, 2013.

ROCHA, J.C. *et al.* Dietary treatment in phenylketonuria does not lead to increased risk of obesity or metabolic syndrome. **Molecular Genetics and Metabolism**, Orlando, v.107, n.4, p. 659-63, 2012.

ROCHA, J.C.; MACDONALD, A.; TREFZ, F. Is overweight an issue in phenylketonuria? **Mol Genet Metab**., Orlando, v.110, Suppl:18-24, p. 18-24, 2013.

ROCHA, J.C. *et al.* Weight management in phenylketonuria: what should be monitored? **Ann Nutr Metab.**, New York, v.68, n.1, p.60-5, 2016.

ROMANZINI, M. *et al.* Prevalência de fatores de risco cardiovascular em adolescentes. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v.24, n.11, p.2573-2581, 2008.

ROSA, R. R. P. A. Fenilcetonúria: uma revisão de literatura. **Revista eletrônica de farmácia**, Teresina, v.11, n. 4, p. 27-47, 2014.

RUILOPE, L.M. *et al.* The meaning of cardiometabolic risk in hypertensive patients. **US Endocrinology**, London, v.1, n.1, p. 60-3, 2007.

SANT'ANNA, M.S. *et al.* Effectiveness of the conicity index and waist to height ratio to predict the percentage of body fat in children. **Nutrire: Rev Soc Bras Alim Nutr**, São Paulo, v. 35, n.2, p. 67-80, 2010.

SANTOS, M.P.; HAACK, A. Fenilcetonúria: diagnóstico e tratamento. **Com. Ciências Saúde**, [s.l.], v. 23, n. 4, p. 263-270, 2012.

SAHOO, K. *et al.* Childhood obesity: causes and consequences. **J Family Med Prim Care**, Mumbai, v.4, n.2, p.187-92, 2015.

SARNI, R.S. *et al.* Relação da cintura abdominal com a condição nutricional, perfil lipídico e pressão arterial em pré-escolares de baixo estrato socioeconômico. **Arq Bras Cardiol.**, São Paulo, v.87, n.2, p.153-8, 2006.

SCHULPIS, K.H.; KARIKAS, G.A.; PAPAKONSTANTINO, E.D. Homocysteine and other vascular risk factors in patients with phenylketonuria on diet. **Acta Paediatr**, Stockholm, v.91, n.8, p.905-9, 2002.

SCHULPIS, K.H.; SCARPALEZOU, A. Triglycerides, Cholesterol, HDL, LDL, and VLDL Cholesterol in Serum of Phenylketonuric Children Under Dietary Control. **Clin Pediatr (Phila)**, Philadelphia, v. 28, n.10, p. 466-9, 1989.

SIGULEM, D.M.; DEVINCENZ, M.U.; LESSA, A.C. Diagnóstico do estado nutricional da criança e do adolescente. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 76, Supl.3, 2000.

SIVA, C.C. *et al.* Circunferência do pescoço como um novo indicador antropométrico para predição de resistência à insulina e componentes da síndrome metabólica em adolescentes: Brazilian Metabolic Syndrome Study. **Rev Paul Pediatr**, São Paulo, v.32, n.2, p.221-9, 2014.

SOCIEDADE BRASILEIRA DE PEDIATRIA - SBP, Departamento de Nutrologia. **Avaliação nutricional da criança e do adolescente – Manual de Orientação**. São Paulo, 2009.

Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas. Consenso para o tratamento nutricional de fenilcetonúria. **Acta Pediatr Port.**, Lisboa, v. 38, n.1, p. 44-54, 2007.

SPOLIDORO, J.V. *et al.* Waist circumference in children and adolescents correlate with metabolic syndrome and fat deposits in young adults. **Clinical Nutrition**, Pleasantville, v. 32, p. 93-97, 2013.

STEPIEN, K.M.; HENDRIKSZ, C.J. Low Serum Cholesterol Concentration in Adult Patients with Phenylketonuria- One Centre Experience. **Clin Med Biochemistry**, [s.l.], v. 3, n.2, p.130-4, 2017.

STRISCIUGLIO P, CONCOLINO D. New strategies for the treatment of Phenylketonuria (PKU). **Metabolites**, Basel, v.4, n.4, p. 1007-17, 2014.

TAYLOR, R.W. *et al.* Evaluation of waist circumference, waist-to-hip ratio, and the conicity index as screening tools for high trunk fat mass, as measured by dual-energy X-ray absorptiometry, in children aged 3-19 y. **Am J Clin Nutr.**, Bethesda, v. 72, n. 2, p. 490-5, 2000.

TERRES, N. G. *et al.* Prevalência e fatores associados ao sobrepeso e à obesidade em adolescentes. **Rev Saúde Pública**, São Paulo, v. 40, n. 4, p. 627-633, 2006.

VASCONCELOS, F.A.G. **Avaliação nutricional de coletividades**. 4. ed. rev. e amp. Florianópolis: Ed. UFSC, 2008. 186 p.

VIEIRA, S.A. *et al.* Índice relação cintura-estatura para predição do excesso de peso em crianças. **Rev Paul Pediatr.**, São Paulo, v.36, n.1, p.52-58, 2018.

WHITE, J.E.; KRONMAL, R.A.; ACOSTA, P.D. Excess weight among children with phenylketonuria. **J Am Coll Nutr.**, New York, v.1, n.3, p.293-303, 1982.

World Health Organization (WHO). **WHO global strategy on diet, physical activity and health: a framework to monitor and evaluate implementation.** Geneva, 2008.

World Health Organization (WHO). **Cardiovascular diseases (CVDs) due to atherosclerosis.** Geneva, 2011.

APÊNDICES

APÊNDICE A – Termo de consentimento livre e esclarecido

(PARA MAIORES DE 18 ANOS OU EMANCIPADOS - Resolução 466/12)

Convidamos o (a) Sr. (a) para consentir a participação do menor _____ como voluntário (a) da pesquisa intitulada: **“ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS PORTADORAS DE FENILCETONÚRIA ATENDIDAS EM UM HOSPITAL PÚBLICO DO RECIFE – PE”**, que está sob a responsabilidade da pesquisadora Andressa Laís Ferreira Silva, e-mail para contato: andressa.lfs@gmail.com e telefone para contato: 81 99682-9641. A pesquisa conta com a orientação da Profa Dra Keila Fernandes Dourado. Caso este Termo de Consentimento apresente informações que você não compreenda, as dúvidas podem ser tiradas com o entrevistador e apenas ao final, quando todos os esclarecimentos forem dados, caso concorde com a realização do estudo pedimos que rubriche as folhas e assine ao final deste documento, que está em duas vias, uma via lhe será entregue e a outra ficará com o pesquisador responsável. Caso não concorde não haverá penalização, bem como será possível retirar o consentimento a qualquer momento, também sem qualquer penalidade.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA:

A pesquisa tem como objetivo determinar o estado nutricional de crianças com fenilcetonúria. Os dados serão coletados por meio de questionário preestabelecido e aferição de medidas antropométricas sem utilização de métodos invasivos.

RISCOS – o estudo não trará nenhum risco direto ou prejuízo para o participante. Porém, o participante poderá passar por constrangimento ao responder algumas perguntas e ao serem aferidas as medidas antropométricas. Para reduzir a ocorrência desses riscos a coleta de dados será realizada em ambiente reservado, respeitando a privacidade do participante.

BENEFÍCIOS -o estudo permitirá conhecer o estado nutricional de crianças portadoras de fenilcetonúria podendo conhecer o estado nutricional desse grupo que ainda apresenta escassez de estudo científicos. Além disso, os pacientes receberão orientações nutricionais de acordo com a necessidade sobre a conduta nutricional na fenilcetonúria, sendo esclarecidas quaisquer dúvidas surgidas nas coletas.

Todas as informações desta pesquisa serão confidenciais e serão divulgadas apenas em eventos ou publicações científicas, não havendo identificação dos voluntários, a não ser entre os responsáveis pelo estudo, sendo assegurado o sigilo sobre a sua participação. Será respeitada sua dignidade e autonomia, assegurando sua vontade de contribuir e permanecer ou não na pesquisa. Os dados coletados nesta pesquisa, ficarão armazenados em computador pessoal, sob a responsabilidade do pesquisador, pelo período de mínimo 5 anos. Nada lhe será pago e nem será cobrado para participar desta pesquisa, pois a aceitação é voluntária, mas fica também garantida a indenização em casos de danos, comprovadamente decorrentes da participação na pesquisa, conforme decisão judicial ou extra-judicial. O participante receberá respostas às perguntas ou esclarecimentos a qualquer dúvida acerca dos procedimentos, benefícios e outros relacionados com a pesquisa. Em caso de dúvidas relacionadas aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar a pesquisadora Andressa Silva, e-mail para contato: andressa.lfs@gmail.com e telefone para contato: 81 99682-9641.

(assinatura do pesquisador)

CONSENTIMENTO DA PARTICIPAÇÃO DA PESSOA COMO VOLUNTÁRIO (A)

Eu, _____, CPF _____, abaixo assinado, após a leitura (ou a escuta da leitura) deste documento e de ter tido a oportunidade de conversar e ter esclarecido as minhas dúvidas com o pesquisador responsável, concordo em participar do estudo **“ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS PORTADORAS DE FENILCETONÚRIA ATENDIDAS EM UM HOSPITAL PÚBLICO DO RECIFE – PE”**, como voluntário (a). Fui devidamente informado (a) e esclarecido (a) pelo(a) pesquisador (a) sobre a pesquisa, os procedimentos nela envolvidos, assim como os possíveis riscos e benefícios decorrentes de minha participação. Foi-me garantido que posso retirar o meu consentimento a qualquer momento, sem que isto leve a qualquer penalidade (ou interrupção de meu acompanhamento/ assistência/tratamento).

Local e data _____

Assinatura do participante: _____

Presenciamos a solicitação de consentimento, esclarecimentos sobre a pesquisa e o aceite do voluntário em participar.

(02 testemunhas não ligadas à equipe de pesquisadores):

Impressão
Digital
(Opcional)

Nome:	Nome:
Assinatura:	Assinatura:

APÊNDICE B - Termo de assentimento livre e esclarecido

(PARA INDIVÍDUOS MENORES DE 18 ANOS OU EMANCIPADOS - Resolução 466/12)

Convidamos você, após autorização dos seus pais [ou dos responsáveis legais] para participar como voluntário (a) da pesquisa intitulada: **“ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS PORTADORAS DE FENILCETONÚRIA ATENDIDAS EM UM HOSPITAL PÚBLICO DE RECIFE – PE”**, que está sob a responsabilidade da pesquisadora Andressa Laís Ferreira Silva, e-mail para contato: andressa.lfs@gmail.com e telefone para contato: 81 99682-9641. A pesquisa conta com a orientação da Profa Dra Keila Fernandes Dourado. Caso este Termo de Consentimento contenha informações que não você não compreenda, as dúvidas podem ser tiradas com o entrevistador e apenas ao final, quando todos os esclarecimentos forem dados, caso concorde com a realização do estudo pedimos que rubriche as folhas e assine ao final deste documento, que está em duas vias, uma via lhe será entregue e a outra ficará com o pesquisador responsável. Caso não concorde não haverá penalização, bem como será possível retirar o consentimento a qualquer momento, também sem qualquer penalidade.

INFORMAÇÕES SOBRE A PESQUISA:

A pesquisa tem como objetivo determinar o estado nutricional de crianças com fenilcetonúria. Os dados serão coletados por meio de questionário preestabelecido e aferição de medidas antropométricas sem utilização de métodos invasivos.

RISCOS – o estudo não trará nenhum risco direto ou prejuízo para o participante. Porém, o participante poderá passar por constrangimento ao responder algumas perguntas e ao serem aferidas as medidas antropométricas. Para reduzir a ocorrência desses riscos a coleta de dados será realizada em ambiente reservado, respeitando a privacidade do participante.

BENEFÍCIOS -o estudo permitirá conhecer o estado nutricional de crianças portadoras de fenilcetonúria podendo conhecer o estado nutricional desse grupo que ainda apresenta escassez de estudo científicos. Além disso, os pacientes receberão orientações nutricionais de acordo com a necessidade sobre a conduta nutricional na fenilcetonúria, sendo esclarecidas quaisquer dúvidas surgidas nas coletas.

Todas as informações desta pesquisa serão confidenciais e serão divulgadas apenas em eventos ou publicações científicas, não havendo identificação dos voluntários, a não ser entre os responsáveis pelo estudo, sendo assegurado o sigilo sobre a sua participação. Será respeitada sua dignidade e autonomia, assegurando sua vontade de contribuir e permanecer ou não na pesquisa. Os dados coletados nesta pesquisa, ficarão armazenados em computador pessoal, sob a responsabilidade do pesquisador, pelo período de mínimo 5 anos. Nada lhe será pago e nem será cobrado para participar desta pesquisa, pois a aceitação é voluntária, mas fica também garantida a indenização em casos de danos, comprovadamente decorrentes da participação na pesquisa, conforme decisão judicial ou extra-judicial. O participante receberá respostas às perguntas ou esclarecimentos a qualquer dúvida acerca dos procedimentos, benefícios e outros relacionados com a pesquisa. Em caso de dúvidas relacionadas aos aspectos éticos deste estudo, você poderá consultar a pesquisadora Andressa Silva, e-mail para contato: andressa.lfs@gmail.com e telefone para contato: 81 99682-9641.

(assinatura do pesquisador)

CONSENTIMENTO DA PARTICIPAÇÃO DA PESSOA COMO VOLUNTÁRIO (A)

Eu, _____, CPF _____, abaixo assinado, após a leitura (ou a escuta da leitura) deste documento e de ter tido a oportunidade de conversar e ter esclarecido as minhas dúvidas com o pesquisador responsável, concordo em participar do estudo **“ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS PORTADORAS DE FENILCETONÚRIA ATENDIDAS EM UM HOSPITAL PÚBLICO DO RECIFE – PE”**, como voluntário (a). Fui devidamente informado (a) e esclarecido (a) pelo(a) pesquisador (a) sobre a pesquisa, os procedimentos nela envolvidos, assim como os possíveis riscos e benefícios decorrentes de minha participação. Foi-me garantido que posso retirar o meu consentimento a qualquer momento, sem que isto leve a qualquer penalidade (ou interrupção de meu acompanhamento/ assistência/tratamento).

Local e data _____

Assinatura do participante: _____

Presenciamos a solicitação de consentimento, esclarecimentos sobre a pesquisa e o aceite do voluntário em participar.

(02 testemunhas não ligadas à equipe de pesquisadores):

Impressão Digital (Opcional)

Nome:	Nome:
Assinatura:	Assinatura:

APÊNDICE C - Formulário de coleta de dados

Número do formulário:		Data da entrevista:	/ /
Identificação do paciente			
1. Nome do responsável:			
2. Nome da criança:			
3. Sexo: () feminino () masculino		Número do prontuário:	
4. Data de nascimento: / /		Idade:	
5. Data da 1º consulta com a nutricionista:			
6. Data da 1ª consulta com a médica:			
7. Endereço atual:			
8. Naturalidade do paciente (município de nascimento):			
9. Município de moradia atual:			
10. Telefone para contato:			
11. O paciente é acompanhado em UBS? () Sim () Não			
12. Qual o estado civil do responsável? () Solteira (o) () Casada (o) () União estável () Viúva (o) () Divorciada (o)			
13. O pai da criança tem parentesco com a mãe? () Sim. Qual? _____ () Não			
14. Qual sua profissão? () Do lar () Estudante () Desempregada (o) () Autônomo (a) () Emprego formal _____ () Emprego informal _____			
15. Sua casa é: () própria () alugada () cedida () outra. Qual? _____			
16. Sua casa é feita de: () tijolos – alvenaria () taipa () madeira () material improvisado – lona, papelão			
17. Qual sua renda familiar? _____ salários mínimos			
Antecedentes			
18. O paciente é filho único? () Sim () Não			
19. Quantos irmãos o paciente tem? () Nenhum () 1 () 2 () 3 () 4 () Mais de 4. Quantos? _____			
20. Algum irmão possui fenilcetonúria também? () Sim. Quantos? _____ () Não			
21. Como foi o diagnóstico da fenilcetonúria? () Teste do pezinho () Clínico () Laboratorial () Outro. Qual? _____			
22. Teve algum internamento hospitalar (considerar UTI neonatal)? () Sim () Não			

23. Qual foi o motivo do internamento?	
24. Peso ao nascer:	
25. Comprimento ao nascer:	
26. Idade gestacional ao nascer:	
Práticas de aleitamento materno	
27. Seu filho mamou? () Sim () Não	28. Até quando exclusivo (AME) (idade em meses)?
29. Até quando (AMT) (idade)?	
30. Com quantos meses ele comeu a primeira comidinha (suco, papa de frutas, papa salgada, alimento sólido)?	
31. Fez uso de alguma outra fórmula infantil além de PKU? () Sim () Não Qual? () NAN () Nestogeno () Aptamil () Pregomin () Neocate () Outra. Qual? _____	
32. Quando iniciou o uso da fórmula PKU (idade)?	
Dados antropométricos	
33. Peso atual: Score:	Classificação: () adequado p/ I () baixo p/ () elevado p/I: Percentil:
34. Altura (comprimento atual): Classificação: () adequada p/I () baixa p/ I () muito baixa p/I Score:	Percentil:
35. IMC: Classificação: () eutrofia () magreza () obesidade () risco de sobrepeso () sobrepeso Score:	Percentil:
36. Circunferência do braço: Classificação: () Eutrofia () Desnutrição () Excesso de peso Percentil:	
37. Dobra cutânea tricipital: Classificação: () Eutrofia () Desnutrição () Obesidade Percentil	
38. Circunferência muscular do braço: Classificação: () adequada () abaixo () elevada Percentil	

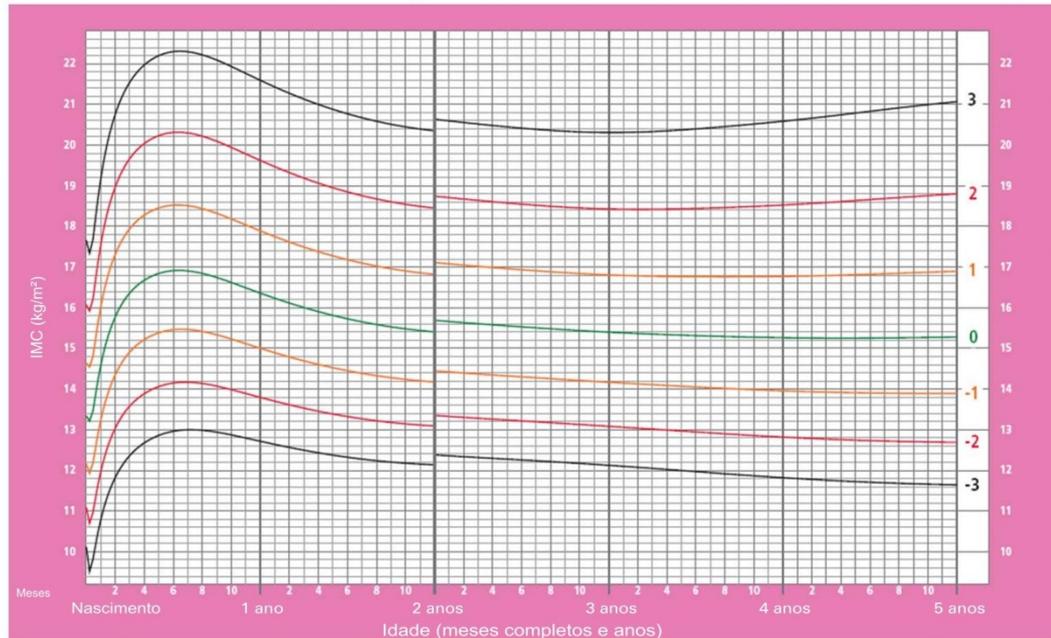
Práticas de atividade física	
38.Faz alguma atividade física? () Sim () Não	
39.Se pratica atividade física qual (brincar na rua, caminhar, andar de bicicleta, academia)?	
40.Quanto tempo dura a atividade física?	
41.Quanto tempo você passa em frente à televisão, celular, computador, tablets? () 30 minutos por dia () Até 1 hora por dia () 1-2 horas por dia () Até 3 horas () Até 4 horas () Mais de 4 horas por dia	

ANEXOS

ANEXO A – Curva de IMC por idade para meninas de 0 a 5 anos

IMC por Idade MENINAS

Do nascimento aos 5 anos (escores-z)

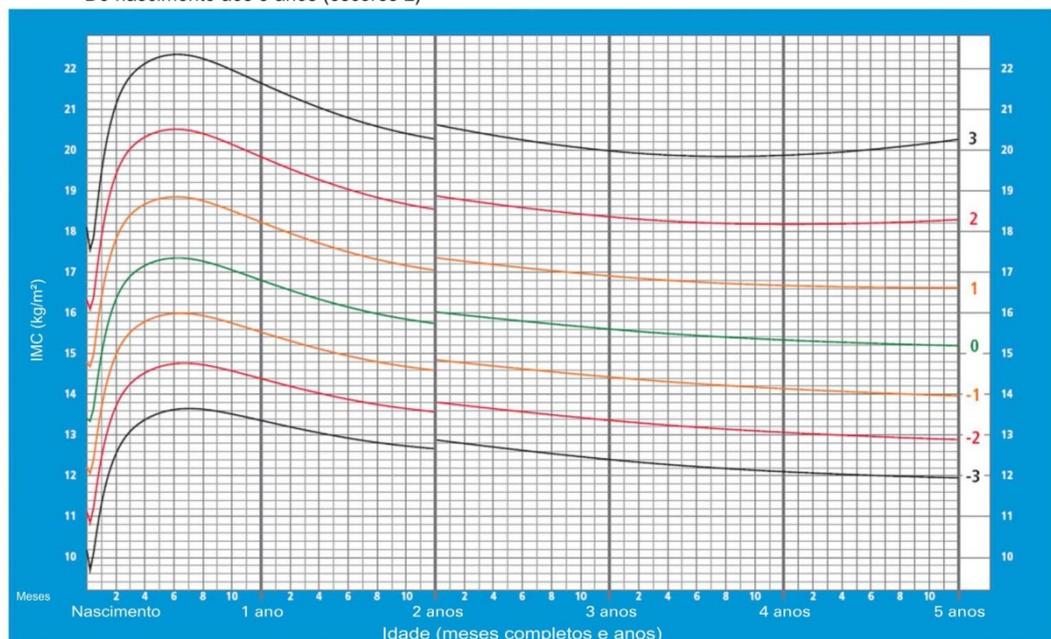


Fonte: WHO Child Growth Standards, 2006 (<http://www.who.int/childgrowth/en/>)

ANEXO B – Curva de IMC por idade para meninos de 0 a 5 anos

IMC por Idade MENINOS

Do nascimento aos 5 anos (escores-z)

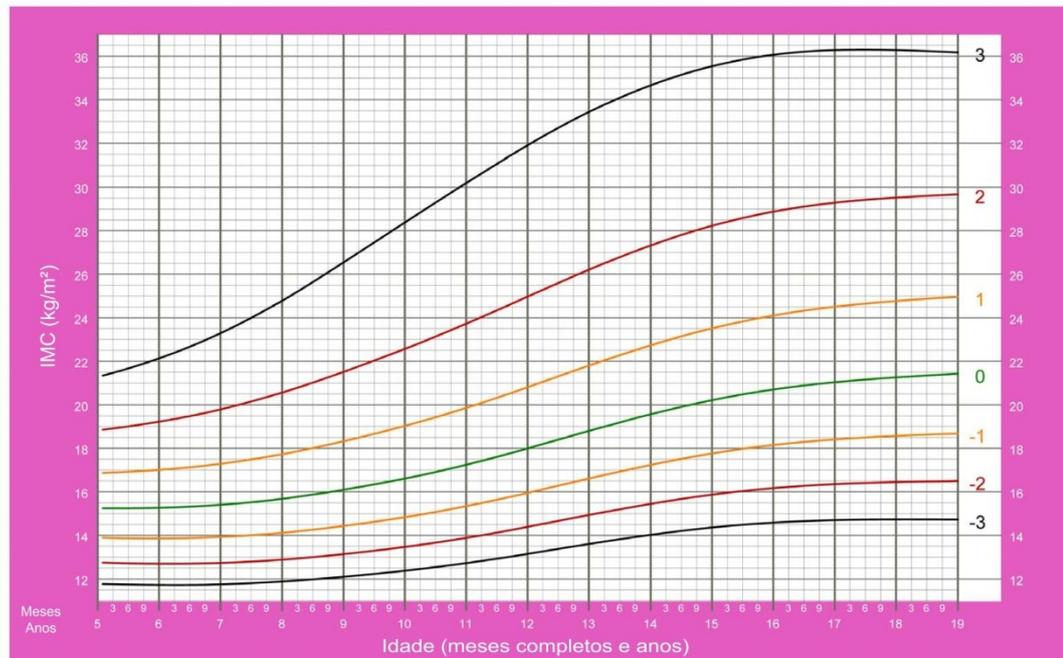


Fonte: WHO Child Growth Standards, 2006 (<http://www.who.int/childgrowth/en/>)

ANEXO C – Curva de IMC por idade para meninas de 5 a 19 anos

IMC por idade MENINAS

Dos 5 aos 19 anos (escores-z)

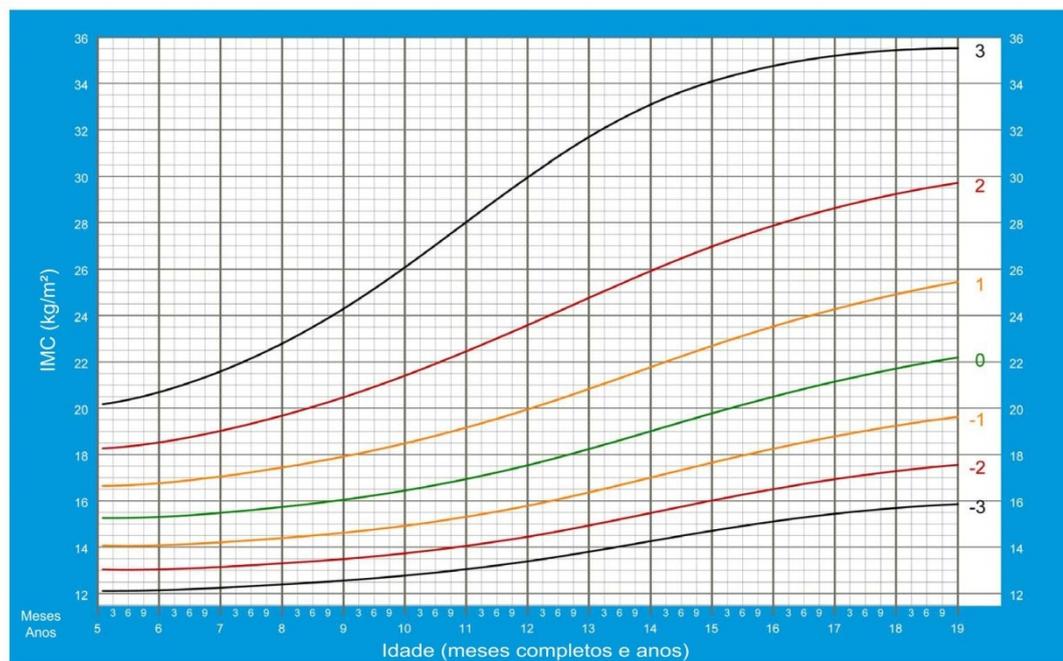


Fonte: WHO Growth reference data for 5-19 years, 2007 (<http://www.who.int/growthref/en/>)

ANEXO D – Curva de IMC por idade para meninos de 5 a 19 anos

IMC por idade MENINOS

Dos 5 aos 19 anos (escores-z)



Fonte: WHO Growth reference data for 5-19 years, 2007 (<http://www.who.int/growthref/en/>)

ANEXO E - Classificação do estado nutricional de crianças e adolescentes de acordo com o índice IMC para idade, segundo recomendação do SISVAN

VALORES CRÍTICOS		IMC para idade
< Percentil 0,1	<Escore-z -3	Magreza acentuada
≥ Percentil 0,1 e < Percentil 3	≥Escore-z -3 e <Escore-z -2	Magreza
≥ Percentil 3 e < Percentil 15	≥Escore-z -2 e <Escore-z -1	Eutrofia
≥Percentil 15 e ≤ Percentil 85	≥Escore-z -1 e ≤Escore-z +1	
>Percentil 85 e ≤ Percentil 97	>Escore-z +1 e ≤Escore-z +2	Sobrepeso
>Percentil 97 e ≤ Percentil 99,9	>Escore-z +2 e ≤Escore-z +3	Obesidade
> Percentil 99,9	>Escore-z +3	Obesidade grave

Fonte: Adaptado de: (OMS, 2007)

ANEXO F- Tabela de valores de referência de circunferência abdominal

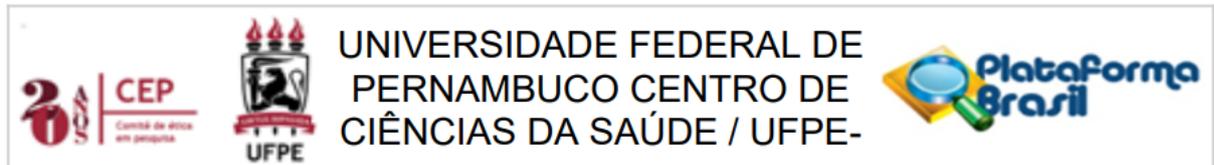
Idade Anos	Meninas			Meninos		
	n	Massa adiposa abdominal	Circunferência abdominal	n	Massa adiposa abdominal	Circunferência abdominal
		kg	cm		kg	cm
3	3	0,94	50,3	5	0,93	53,1
4	10	1,29	53,3	10	1,21	55,6
5	14	1,75	56,3	17	1,56	58,0
6	11	2,32	59,2	17	1,97	60,4
7	12	3,03	62,0	21	2,46	62,9
8	11	3,88	64,7	15	3,02	65,3
9	28	4,87	67,3	13	3,64	67,7
10	14	5,99	69,6	17	4,34	70,1
11	18	7,24	71,8	25	5,08	72,4
12	15	8,59	73,8	25	5,86	74,7
13	29	9,99	75,6	36	6,65	76,9
14	25	11,40	77,0	22	7,43	79,0
15	23	12,76	78,3	27	8,18	81,1
16	26	14,02	79,1	19	8,86	83,1
17	17	15,10	79,8	14	9,45	84,9
18	11	15,97	80,1	6	9,92	86,7
19	11	16,57	80,1	13	10,25	88,4

Fonte: Taylor et al (2000)

ANEXO G- Valores de referência de circunferência do pescoço

IDADE (anos)	PONTO DE CORTE (cm)	IDADE (anos)	PONTO DE CORTE (cm)
MASCULINO		FEMININO	
6	28,5	6	27,0
7	28,7	7	27,1
8	29,0	8	27,9
9	30,5	9	29,3
10	32,0	10	30,5
11	32,2	11	31,0
12	32,5	12	31,1
13	33,5	13	31,3
14	36,0	14	32,0
15	37,0	15	33,0
16	38,0	16	33,4
17	38,6	17	34,5
18	39,0	18	34,6

ANEXO H- Carta de aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa com Seres Humanos

**COMPROVANTE DE ENVIO DO PROJETO****DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

Título da Pesquisa: Perfil nutricional e consumo alimentar de pacientes com diagnóstico de fenilcetonúria atendidos em um Serviço de Referência do Nordeste brasileiro

Pesquisador: Andressa Laís Ferreira Silva

Versão: 1

CAAE: 82599417.0.0000.5208

Instituição Proponente: SECRETARIA DE SAUDE

DADOS DO COMPROVANTE

Número do Comprovante: 005884/2018

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio