

“Fragilidade Óssea dos Fenilcetonúricos, Reflexo da Dietoterapia? – Um estudo com pacientes da APAE-RIO.”

Resumo

A fenilcetonúria é uma desordem herdada do metabolismo da fenilalanina (PHE) caracterizada pela incapacidade da metabolização normal deste aminoácido em tirosina. O acúmulo da Phe no sangue e nos tecidos provoca, entre outros sintomas detectáveis a partir dos 6 meses de idade, o do retardo mental. Estudos têm relatado a ocorrência de osteopenia, osteoporose e retardo no crescimento nestes pacientes, a partir dos 8 anos de idade. O estudo objetivou avaliar os fatores que podem estar relacionados com a mineralização óssea de pacientes fenilcetonúricos.

A amostra foi composta de dezessete indivíduos fenilcetonúricos, sendo 5 crianças a partir dos oito anos idades, (1M, 4F), 9 adolescentes (3M, 6F) e 3 adultos de diagnóstico tardio, (1M, 2F), triados e acompanhados na APAE-RIO. O Termo de Consentimento foi assinado pelos responsáveis. A partir de então, foram distribuídos em três grupos classificados como: crianças, entre oito a doze anos incompletos; adolescentes entre doze e dezoito anos e os acima desta idade, como adultos. Destes foram coletados dados de prontuário, recordatório de 24h, avaliação antropométrica, raio X de mãos e punhos e densitometria óssea de coluna. A aprovação do estudo foi obtido pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina do Hospital Universitário Antônio Pedro. Os dados foram analisados através do teste de Shapiro-Wilk, t de Student, Wilcoxon e correlações de Spearman e Pearson. As decisões estatísticas foram tomadas ao nível de significância de 0,05 (5%), utilizando o software Excel 2000 da Microsoft e o software SPSS v.10. O tratamento baseia-se na retirada de todos os alimentos de origem animal sendo suplementada por uma fórmula isenta de PHE. Os resultados do recordatório demonstraram ingestão inadequada em todos os grupos, principalmente para o cálcio, o fósforo e a vitamina D. O consumo da fórmula foi adequado para as meninas do grupo de crianças, já no de adolescentes e de adultos encontraram-se abaixo da prescrição, sugerindo transgressão alimentar. As médias de PHE por sexo no grupo de crianças apresentaram-se altas, no de adolescentes adequadas e no de adultos variaram entre a adequação para o sexo masculino e altos valores para o feminino. O indicador antropométrico altura para idade revelou baixa estatura e risco para baixa estatura para duas crianças e dois adolescentes. O indicador peso para altura, aplicado no grupo infantil apresentou adequação. O IMC indicou para os adultos, obesidade I em dois indivíduos e adequação para o terceiro. Constatou-se idade óssea menor que a idade cronológica apenas em uma criança e osteopenia em uma adolescente. Os resultados de densitometria indicaram uma criança e seis adolescentes abaixo do esperado, sendo um com osteopenia e entre os adultos dois apresentaram osteopenia sem manifestações clínicas. As relações verificadas entre fórmula e cálcio, fenilalanina e raio X de mãos e punhos, consumo de fórmula e densitometria e taxa de fenilalanina e densitometria revelaram relação direta e proporcional somente no grupo das crianças, o que foi atribuído a maior facilidade de adesão à dieta na infância do que na adolescência e na idade adulta. As deficientes ingestas de nutrientes, devido às transgressões, refletiram negativamente na densitometria óssea, principalmente nos adolescentes e adultos, podendo comprometer a saúde óssea a longo prazo. Concluiu-se que a dieta é capaz de promover o crescimento, se for rigorosamente seguida.

Andréa Barcellos Mendes

Orientador: Prof. Dr. Gilson Teles Boaventura

Mestrado em Saúde da Criança e do Adolescente - UFF

Palavras-chaves: Fenilcetonúria, crescimento, osso, dietoterapia, raio X, DEXA, osteoporose e osteopenia.