



ARTIGO ORIGINAL

Metabolic syndrome in children and adolescents with phenylketonuria^{☆,☆☆}



Viviane C. Kanufre^{a,b,c,*}, Rosângelis D.L. Soares^{a,b,c}, Michelle Rosa A. Alves^{a,c,d}, Marcos J.B. Aguiar^{a,b,c}, Ana Lúcia P. Starling^{a,b,c} e Rocksane C. Norton^{a,b,c}

^a Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^c Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (Nupad), Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^d Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG, Brasil

Recebido em 13 de janeiro de 2014; aceito em 5 de junho de 2014

KEYWORDS

Phenylketonuria;
Metabolic syndrome;
Children and adolescents;
Overweight;
Diet

Abstract

Objective: This study aimed to identify markers of metabolic syndrome (MS) in patients with phenylketonuria (PKU).

Methods: This was a cross-sectional study consisting of 58 PKU patients (ages of 4-15 years): 29 patients with excess weight, and 29 with normal weight. The biochemical variables assessed were phenylalanine (phe), total cholesterol, HDL-c, triglycerides, glucose, and basal insulin. The patients had Homeostasis Model Assessment (HOMA) and waist circumference assessed.

Results: No inter-group difference was found for phe. Overweight patients had higher levels of triglycerides, basal insulin, and HOMA, but lower concentrations of HDL-cholesterol, when compared to the eutrophic patients. Total cholesterol/HDL-c was significantly higher in the overweight group. A positive correlation between basal insulin level and HOMA with waist circumference was found only in the overweight group.

Conclusion: The results of this study suggest that patients with PKU and excess weight are potentially vulnerable to the development of metabolic syndrome. Therefore, it is necessary to conduct clinical and laboratory monitoring, aiming to prevent metabolic changes, as well as excessive weight gain and its consequences, particularly cardiovascular risk.

© 2014 Sociedade Brasileira de Pediatria. Published by Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpmed.2014.06.006>

☆ Como citar este artigo: Kanufre VC, Soares RD, Alves MR, Aguiar MJ, Starling AL, Norton RC. Metabolic syndrome in children and adolescents with phenylketonuria. J Pediatr (Rio J). 2015;91:98–103.

☆☆ Estudo vinculado ao Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico (Nupad), Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil.

* Autor para correspondência.

E-mail: vikanufre@gmail.com.br (V.C. Kanufre).

PALAVRAS-CHAVE

Fenilcetonúria;
Síndrome metabólica;
Crianças e
adolescentes;
Excesso de peso;
Dieta

Síndrome metabólica em crianças e adolescentes com fenilcetonúria**Resumo**

Objetivo: Determinar marcadores bioquímicos da síndrome metabólica em pacientes com PKU. **Métodos:** Foram avaliados dois grupos de pacientes com PKU, de quatro a 15 anos, com excesso de peso (29) e eutróficos (29). As variáveis bioquímicas avaliadas foram fenilalanina (phe), colesterol total, HDL-c, triglicérides, glicose e insulina basal. Foi determinado o Homa e mensurada a circunferência da cintura.

Resultados: As concentrações de phe, de colesterol total e de glicose foram equivalentes entre os grupos. Os pacientes com excesso de peso apresentaram maiores concentrações de triglicérides, de insulina basal, maiores valores da determinação do Homa, menores concentrações de HDL colesterol e valores mais elevados da relação do colesterol total/HDL-c. Houve correlação positiva entre a dosagem de insulina basal e do Homa com a circunferência da cintura nos pacientes do grupo com excesso de peso.

Conclusões: Os resultados deste estudo sugerem que pacientes com PKU e excesso de peso são potencialmente vulneráveis ao desenvolvimento da síndrome metabólica. Há, portanto, necessidade de acompanhamento clínico-laboratorial que previna as alterações metabólicas, o ganho excessivo de peso e as suas consequências, em especial o risco cardiovascular.

© 2014 Sociedade Brasileira de Pediatria. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Introdução

A fenilcetonúria (PKU), erro inato do metabolismo de aminoácidos caracterizado pela perda ou diminuição da atividade da enzima fenilalanina hidroxilase, tem como consequência a elevação das concentrações sanguíneas de fenilalanina e de seus metabólitos. Daí resultam lesões neurológicas que culminam em retardo mental irreversível.^{1,2} O controle da doença é feito pela prescrição de dieta isenta em proteínas de origem animal e restrita em proteínas vegetais. Em razão da qualidade da alimentação, alguns estudos têm relacionado a fenilcetonúria à tendência de ganho excessivo de peso e à síndrome metabólica (SM).³⁻⁶ Por outro lado, o excesso de peso e as alterações metabólicas a ele associadas têm sido relacionados a risco cardiovascular elevado, o que tem alertado pesquisadores em todo o mundo para a importância da identificação precoce e da prevenção de danos entre as populações de risco.⁷⁻¹¹

Pelas particularidades da alimentação, os fenilcetonúricos podem ser considerados como grupo vulnerável a alterações metabólicas e ao excesso de peso. A restrição proteica favorece – e até mesmo estimula – o consumo de alimentos ricos em carboidratos (especialmente os simples) e em lipídios, em particular, e aumenta o risco de ganho de peso.

A síndrome metabólica estaria presente nessa população em decorrência tanto da própria doença quanto da alimentação. A detecção de parâmetros que identificam a presença da SM pode prevenir o aparecimento nesses pacientes de outras doenças, como, por exemplo, a diabetes e as doenças cardiovasculares. A International Diabetes Federation (IDF) considera que a medida da circunferência da cintura (CC), associada às determinações das concentrações do HDL colesterol (HDLc), dos triglicérides (TG) e da glicose, constitui parâmetro para a identificação da síndrome metabólica. Essa seria definida por medidas da CC acima do

percentil 90 associadas a, pelo menos, dois dos seguintes achados: concentrações elevadas de TG, redução do HDLc, aumentos da pressão arterial e da glicemia de jejum.¹¹

O estudo em tela buscou determinar alguns marcadores da SM nos pacientes com fenilcetonúria atendidos no Serviço Especial de Genética do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (SEG-HC-UFMG), com vistas a identificar riscos e a promover melhor controle clínico-laboratorial e à adoção de protocolos especiais para prevenção de danos cardiovasculares.

Metodologia

Foi desenvolvido um estudo de série de casos que envolveu 58 crianças e adolescentes de quatro a 15 anos com fenilcetonúria. A coleta de dados foi feita entre outubro/2008 e novembro/2009. Os pacientes foram selecionados, agendados e submetidos às avaliações clínicas e laboratoriais.

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Minas Gerais (COEP-UFMG). O termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi assinado por um dos pais, responsável legal e/ou pelos fenilcetonúricos maiores de seis anos, após os devidos esclarecimentos.

Os grupos foram definidos de acordo com o Índice de Massa Corporal (IMC) calculado de acordo com a fórmula: $IMC = \text{peso (Kg)} / \text{altura}^2 \text{ (m)}$. O valor obtido foi avaliado mediante o uso das curvas de crescimento da Organização Mundial de Saúde (OMS) para crianças até cinco anos (2006) e de cinco a 19 anos (2007), considerando-se como pontos de corte para sobrepeso e obesidade $IMC > 85$ e $p > 97$, respectivamente. Os grupos foram assim constituídos: 29 pacientes eutróficos e 29 com excesso de peso.

As medidas da circunferência da cintura foram analisadas de acordo com o percentil sugerido por MacCarthy et al.⁷

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4154448>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4154448>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)