



UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
FACULDADE DE NUTRIÇÃO

ADRIANO DE FIGUEIREDO MARÇAL

**O IMPACTO DA FENILCETONÚRIA E SEU
TRATAMENTO DIETÉTICO NA QUALIDADE DE
VIDA DOS PACIENTES E SEUS CUIDADORES**

BELÉM

2022

ADRIANO DE FIGUEIREDO MARÇAL

**O IMPACTO DA FENILCETONÚRIA E SEU
TRATAMENTO DIETÉTICO NA QUALIDADE DE
VIDA DOS PACIENTES E SEUS CUIDADORES**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado para obtenção do grau de
Bacharel em Nutrição pela Universidade
Federal do Pará.

ORIENTADORA

Prof^a. Dr^a. Roseani da Silva Andrade

BELÉM

2022

ADRIANO DE FIGUEIREDO MARÇAL

**O IMPACTO DA FENILCETONÚRIA E SEU
TRATAMENTO DIETÉTICO NA QUALIDADE DE
VIDA DOS PACIENTES E SEUS CUIDADORES**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado para obtenção do grau de Bacharel em Nutrição pela Universidade Federal do Pará.

Data da aprovação: _____ / _____ / _____

BANCA EXAMINADORA

Prof^a Dr^a Roseani da Silva Andrade
(FANUT/ICS/UFPA – Orientadora)

Prof^a. Dr^a. Orquídea Vasconcelos dos Santos
(FANUT/ICS/UFPA - Membro)

Prof. Dr. Francisco das Chagas Alves do Nascimento
(FANUT/ICS/UFPA – Membro)

Prof^a. Dr^a. Luisa Margareth Carneiro da Silva
(FANUT/ICS/UFPA – Suplente)

À minha família, por todo amor e apoio.

“Nanos gigantum humeris insidentes”.
(CHARTRES, sec XII)

RESUMO

A fenilcetonúria (PKU), é uma doença autossômica recessiva rara, caracterizada pela deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase, sem cura, onde o seu único, e mais efetivo tratamento, é por meio de uma dieta restrita, isenta de fenilalanina. A fim de avaliar a qualidade de vida dos pacientes PKU utilizou-se questionário “Phenylketonuria - Quality of Life” (PKU-QOL), o qual foi traduzido e validado para o português do Brasil. Foram incluídos no estudo 5 adolescentes, 3 adultos, 4 crianças e 10 pais que responderam de 40 a 65 perguntas. As respostas obtidas foram linearizadas, a fim de obter-se valores que variaram de 0 a 100% de impacto, de acordo com cada tipo de pergunta realizada. Os valores obtidos dos pais/cuidadores indicam que o manejo dietético dos filhos não é algo que atrapalhe o dia a dia, que estão atentos aos sinais e sintomas que a doença pode manifestar e que se sentem culpados quando os filhos não seguem a dieta corretamente. As crianças sentem grande parte dos sintomas associados à doença, apresentam elevada ansiedade aos exames de sangue e não têm vergonha por usarem fórmula metabólica. Para adolescentes os resultados indicaram que ter fenil não é considerado um problema social, que se julgam culpados quando não seguem a dieta fenil e que sentem-se tentados a comer alimentos proibidos. Os adultos referiram sentir irritabilidade e falta de concentração, elevada ansiedade dos níveis de fenilalanina (Phe) durante a gravidez e culpa se não consumirem a fórmula metabólica. Desse modo, infere-se que a doença promove impactos negativos na qualidade de vida dos pacientes PKU.

Palavras-chave: Fenilcetonúria; Qualidade de Vida; Questionário

ABSTRACT

Phenylketonuria (PKU) is a rare autosomal recessive disease, characterized by a deficiency of the enzyme phenylalanine hydroxylase, without cure, where its only and most effective treatment is through a very restricted diet and free of phenylalanine. In order to assess the quality of life of PKU patients, a specific questionnaire (PKU-QoL) was used. The study included 5 adolescents, 3 adults, 4 children and 10 parents who answered 40 to 65 questions. The answers obtained were linearized, in order to obtain values that ranged from 0 to 100% of impact, according to each type of question asked. The questionnaire answered by the parents indicated that the diet followed by the children is not considered a problem, they are attentive to the signs and symptoms that the disease can manifest and that they feel guilty when their children do not follow the diet correctly. Children experience most symptoms associated with the disease, feel heightened anxiety about blood tests, and are not ashamed to use metabolic formula. For adolescents, the results indicated that having phenyl is not considered a social problem, that they feel guilty for not following the phenyl diet and that they are tempted to eat forbidden foods. Adults reported feeling irritable and lacking in concentration, high anxiety about Phe levels during pregnancy, and guilt if they didn't consume the metabolic formula. Patients reported a negative impact on quality of life due to PKU.

Keywords: Phenylketonuria; Quality of Life; Questionnaires

LISTA DE ABREVIATURAS OU SIGLAS

PKU = Fenilcetonúria

PAH = Fenilalanina hidroxilase

Phe = Fenilalanina

Tyr = Tirosina

BH4 = Tetrahydrobiopterina

QVRS = Qualidade de vida relacionada à saúde

UREMIA = Unidade de Referência Materno Infantil

TCLE = Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

PKU-QoL = Fenilcetonúria – Qualidade de Vida

UFPA = Universidade Federal do Pará

1 INTRODUÇÃO

A fenilcetonúria (PKU), é uma doença autossômica recessiva rara, caracterizada pela deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase (PAH). Seu diagnóstico é dado através do Teste de Triagem Neonatal (Teste do Pezinho). A PKU foi descrita pela primeira vez em 1934 por Asbjorn Folling, caracterizando-a por gerar deficiência mental grave, além de problemas motores e outras anormalidades de pele. Nos anos de 50 e 60 foram desenvolvidas pesquisas para o tratamento da PKU com a introdução de dietas com baixo teor de fenilalanina específicas para pacientes PKU, bem como desenvolveu-se um teste de diagnóstico de hiperfenilalaninemia (ALPTEKIN et al., 2018; VICENTE et al., 2019).

A fenilalanina (Phe) é um aminoácido essencial que é metabolizado no fígado pela enzima fenilalanina hidroxilase (PAH). O primeiro passo do catabolismo da fenilalanina é a conversão irreversível em tirosina (Tyr). A enzima PAH requer tetrahydrobiopterina (BH4) como seu cofator. A PKU se desenvolve devido à deficiência ou atividade ausente da enzima PAH e resulta em Phe sérica elevada e níveis reduzidos de tirosina. Quando a via para a tirosina é bloqueada, o excesso de Phe é transaminado em ácido fenilpirúvico e excretado na urina (CLEARY; SKEATH, 2019).

Níveis séricos elevados de Phe reduzem a entrada de outros grandes aminoácidos neutros no cérebro e, devido a incapacidade de conversão de fenilalanina em tirosina, formam-se fenilcetonas que causam danos no cérebro. Portanto, os pacientes com PKU devem seguir a dieta restrita em proteínas ao longo da vida. É possível que a PKU afete negativamente a qualidade de vida dos pacientes e, conseqüentemente, as suas relações familiares e sociais (ALPTEKIN et al., 2018).

O tratamento para PKU é extremamente individualizado, requer a exclusão de alimentos ricos em proteínas, como todas as carnes, laticínios, nozes, feijões e ovos, e permite apenas quantidades controladas de arroz, frutas e vegetais. Visto que as proteínas de alto valor biológico fornecem alto teor do aminoácido Phe. Desse modo, o paciente passa a ter como fonte de proteína uma fórmula metabólica especial em pó, a qual apresenta os aminoácidos necessários para a sua manutenção metabólica, mas que é isenta de

fenilalanina. Esta fórmula é acrescida em sua dieta diária. A dieta é extremamente restritiva e a fórmula tem sabor e odor fortes, o que torna a adesão ao tratamento extremamente desafiador (GARCÍA et al., 2017). Estudos recentes avaliam, por meio de questionários específicos, a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) de pacientes com PKU.

2 JUSTIFICATIVA

A base do tratamento da fenilcetonúria ainda é a introdução e manutenção de uma dieta com teores muito baixos de fenilalanina, o que torna o planejamento dietoterápico bastante restrito, mas é o método mais efetivo contra a deterioração neurológica do paciente.

A toxicidade da hiperfenilalaninemia apresenta uma diminuição em pacientes adolescente e, com isso, as restrições dietoterápicas passam a ser menos rigorosas, mas, por outro lado, a adesão cai drasticamente em pacientes mais velhos e muitos adultos (até 80%) descontinuam o tratamento dietético (BIK-MULTANOWSKI et al., 2008). Nessa situação, é mais comum a ocorrência de alguns desvios neuropsicológicos e possíveis problemas emocionais subsequentes, o que pode diminuir a qualidade de vida dessas pessoas.

A maioria dos estudos que avaliam a toxicidade da hiperfenilalaninemia baseiam-se na avaliação neurológica ou neuropsicológica dos pacientes, as quais são realizadas pelo próprio corpo clínico responsável pelo seu tratamento. No entanto, as percepções dos pacientes sobre possíveis mudanças em sua qualidade de vida, após a introdução ou retomada da dieta, são pouco relatadas. A “qualidade de vida” reflete dimensões importantes da vida, como bem-estar emocional, relacionamentos interpessoais, bem-estar material, desenvolvimento pessoal, bem-estar físico, autodeterminação e atividades e direitos sociais (BIK-MULTANOWSKI et al., 2008; BÖSCH et al., 2021; MORAWSKA et al., 2020; POUBEL; HAACK, 2022).

De acordo com a OMS, a qualidade de vida pode ser definida a partir de como os indivíduos compreendem o seu estado de vida, levando em consideração a sua perspectiva cultural, bem como os valores dominantes na população a qual ele está inserido, ou seja, a qualidade de vida é um conceito

pessoal baseado nos valores de cada pessoa, mas incompreensível para os outros (HATAMI et al., 2015).

A maioria dos estudos, que visam avaliar a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde (QVRS) de pacientes com PKU, usam instrumentos genéricos para este fim, ou seja, questionários destinados a serem usados independentemente da doença de base (ALPTEKIN et al., 2018; BARTA et al., 2020a, 2020b; VICENTE et al., 2019). A falta de especificidade desses questionários genéricos, não projetados especificamente para abordar o impacto da PKU e seu tratamento na vida dos pacientes, pode ser a razão para observar resultados normais de QVRS. Esses questionários genéricos falham em avaliar problemas mais sutis que podem ser experimentados por indivíduos com PKU (BARTA et al., 2020a; BÖSCH et al., 2021; MORAWSKA et al., 2020; POUBEL; HAACK, 2022; VICENTE et al., 2019).

O desenvolvimento de um QVRS é feito a partir de parâmetros e funções multidimensionais, incluindo domínios que abordam o funcionamento físico, sintomas, estado emocional e relações sociais. Com ele é possível analisar os resultados do ponto de vista do paciente, e não do médico, considerando a avaliação subjetiva do paciente sobre o impacto da disfunção associada à doença, mas também com limitações devido ao tratamento médico (ALPTEKIN et al., 2018; COTUGNO et al., 2011; MAPI, 2015; VICENTE et al., 2019).

O questionário Fenilcetonúria - Qualidade de Vida (PKU-QoL) foi desenvolvido para avaliar especificamente pacientes PKU e, dessa forma, avaliar melhor como as condições da doença afetam de maneira, mais específica, a percepção do paciente em relação ao seu corpo e mente. O PKU-QoL é o primeiro instrumento que pode ser preenchido pelo próprio participante, desenvolvido para pacientes com PKU e seus cuidadores, que avalia três domínios importantes para os pacientes: sintomas de PKU, PKU em geral (ou seja, impactos físicos, emocionais, sociais e gerais da PKU) e o impacto do tratamento (MAPI, 2015).

3 OBJETIVO

- Avaliar a qualidade de vida de pacientes PKU e dos cuidadores de pacientes PKU, através da aplicação do questionário “Fenilcetonúria - Qualidade de Vida (PKU-QoL)”.

4 MATERIAIS E MÉTODO

4.1 Delineamento de estudo

Estudo transversal com coleta de dados por meio de questionários estruturados com questões fechadas. A população do estudo são os pacientes com fenilcetonúria, e seus pais/responsáveis/cuidadores, que fazem acompanhamento com a equipe multidisciplinar da Unidade de Referência Materno Infantil e Adolescente (UREMIA), o qual é um estabelecimento de saúde, com gerência do governo do Estado do Pará, localidade no bairro do Umarizal, na cidade de Belém/PA. O período de coleta de dados iniciou em outubro de 2021 com término em maio de 2022.

4.2 Participantes da pesquisa

O recrutamento dos pacientes aconteceu na UREMIA nos dias de terça e quinta-feira (dia de atendimento de pacientes PKU com a nutricionista da unidade). Após uma conversa, com os pais e pacientes, sobre o objetivo da pesquisa e a importância de sua participação, aqueles que aceitaram foram convidados a assinar os Termos de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) referente aos estudos “Qualidade de vida de pacientes com fenilcetonúria” e “Adesão à dieta de pacientes com fenilcetonúria”.

No total 5 adolescentes, 3 adultos, 4 crianças e 10 pais aceitaram participar da pesquisa. Outros pacientes/pais interessados em participar não atenderam aos critérios de aplicação dos formulários, que não contemplam crianças com menos de 9 anos de idade e/ou pais de crianças com menos de 9 anos de idade. As informações de dados pessoais (nome e idade) foram obtidas por meio de um questionário contendo somente tais perguntas.

4.3 Questionário PKU-QoL

O questionário utilizado foi desenvolvido pela MAPI e é intitulado de “Versão em português do Brasil do PKU-QoL (Brazilian Portuguese version of the PKU-QoL)”, o qual está disponível para download, de forma gratuita (para pesquisas não financiadas), no próprio site da MAPI (<https://eprovide.mapi-trust.org/instruments/phenylketonuria-impact-and-treatment-quality-of-life-questionnaire>).

Os questionários apresentam 4 versões, as quais são desenvolvidas especificamente para determinadas faixas de idades:

- Criança (9 - 11 anos) PKU-QOL (40 perguntas)
- Adolescente (12-17 anos) PKU-QOL (58 perguntas)
- Adulto (≥ 18 anos) PKU-QOL (65 perguntas)
- A versão “Pais PKU-QOL (54 perguntas)” permitirá a avaliação da QVRS dos cuidadores, mediante a vivência de cuidar de um membro da família com PKU.

Cada pergunta poderá apresentar de 4 a 6 alternativas, que devem ser escolhidas de acordo com a identificação do paciente naquele momento. As alternativas direcionam uma gradação que varia de “pouco” a “muito”, como mostra a Figura 1.

12. Nos últimos 7 dias, foi difícil tomar minha fórmula metabólica várias vezes por dia.					
Nem um pouco	Um pouco	Mais ou menos	Muito	Extremamente	Eu não tomo nenhuma fórmula metabólica
<input type="checkbox"/> ₀	<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄	<input type="checkbox"/> ₅

Figura 1 - Modelo de pergunta do formulário para adolescentes, adultos e pais

O formulário desenvolvido para crianças possui uma disposição diferenciada da apresentação das alternativas, as quais são representadas por círculos de diferentes dimensões, pois assim facilita a compreensão do sentido das alternativas, como mostra a Figura 2.

11. Nos últimos 7 dias, foi difícil tomar minha fórmula metabólica muitas vezes por dia.

Nem um pouco	Um pouco	Mais ou menos	Muito	Extremamente	Eu não tomo nenhuma fórmula metabólica

Figura 2 - Modelo de pergunta do formulário para crianças

As alternativas apresentam pesos que podem variar de 0 a 6, dependendo da pergunta. Esses valores serão utilizados para a obtenção da “Pontuação PKU-QoL (PKU scores)”.

Para auxiliar o participante no direcionamento emocional, a qual as perguntas se referem, o questionário é dividido em seções, que agrupam as perguntas em: sua saúde, sua dieta para fenil e sua fórmula metabólica, sua vida diária com fenil e seus sentimentos sobre a fenil. Desse modo, o paciente poderá refletir melhor sobre aquele determinado sentimento gerado pela pergunta.

Previamente instruiu-se os participantes a responderem as perguntas refletindo sobre os últimos 7 dias.

4.4 Composição do questionário

As perguntas foram construídas de forma a facilitar o seu entendimento pelo paciente, ou seja, utilizam uma linguagem acessível e de fácil interpretação. A intenção foi obter informações de domínios, os quais são considerados de grande relevância para a perspectiva do tratamento e da vivência dos pacientes e pais.

Na construção metodológica do questionário agrupou-se as perguntas em domínios e estes em módulos. De modo geral, as distribuições de domínios são similares em todos os questionários, apresentando as seguintes classificações: Sintomas, PKU em geral, Administração de suplementos e Restrição dietética de proteína.

Cada módulo constitui-se de domínios que podem variar, em cada questionário, tanto de classificação e/ou de quantidade de perguntas. Desse modo, as perguntas estarão relacionadas a parâmetros importantes da qualidade de vida do paciente, naquele determinado ciclo da vida. Essas

classificações em nenhum momento foram mostradas ao participante. A Tabela 1 exemplifica os módulos e domínios formadores dos questionários para os Pais.

Tabela 1 – Módulos e domínios utilizados no questionário "Pais - PKU-QoL©"

Módulos	Domínios	Número de perguntas
Sintomas	Estado de saúde da criança	1
	Dores de cabeça	1
	Dores de estômago	1
	Cansaço	1
	Falta de concentração	1
	Pensamento lento	1
	Irritabilidade	1
	Agressividade	1
	Mau humor	1
	Tristeza	1
Ansiedade	1	
PKU em geral	Impacto emocional da PKU	4
	Impacto prático da PKU	6
	Impacto social da PKU	5
	Impacto geral da PKU	15
	Ansiedade infantil – Exame de sangue	2
	Impacto da ansiedade infantil – Exame de sangue	2
	Ansiedade infantil – Níveis de Phe	1
	Impacto financeiro da PKU	1
Informação sobre PKU	1	
Administração de suplementos	Adesão à suplementos	1
	Culpa se há má adesão aos suplementos	1
	Impacto dos suplementos na família	1
	Impacto prático dos suplementos	3
	Manejo dos suplementos	1
Restrição dietética de proteína.	Adesão à restrição proteica na dieta	1
	Manejo da restrição proteica na dieta	6
	Impacto prático da restrição de proteína na dieta	7
	Culpa se a restrição de proteína dietética não for seguida	1
	Refeição prazerosa - Criança	1

4.5 Cálculo da pontuação PKU-QoL

Calculou-se o percentual de perguntas respondidas em cada domínio, ou seja, um domínio que apresentou, por exemplo, 5 perguntas e foram respondidas apenas 4 obteria um percentual de 80%. A pontuação de domínio (PKU Scores) só foi calculada se pelo menos 70% das perguntas do domínio forem respondidas ou validadas, caso contrário, a pontuação do domínio será definida como ausente.

A pontuação de domínio, para cada tipo de questionários, é obtida utilizando-se a Fórmula 1, ou seja, as pontuações dos itens incluídos no domínio

são primeiro somadas e, em seguida, a pontuação resultante é linearmente transformada para que todos os domínios pontuem de 0 a 100.

$$\text{Pontuação do domínio} \\ (\text{PKU Score}) = \frac{\text{soma das pontuações dos itens dentro do domínio}}{\text{número de pontuações de itens não ausentes no domínio}} \times 25 \quad (1)$$

Todos os domínios pontuam de 0 a 100, com a seguinte interpretação:

- Para pontuações de sintomas, uma pontuação mais baixa está associada a uma menor gravidade dos sintomas de PKU,
- Para pontuações de adesão, uma pontuação mais baixa está associada a uma melhor adesão,
- Para outras pontuações, uma pontuação mais baixa está associada a um menor impacto da PKU.

4.6 Comitê de ética

Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética do Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Pará (UFPA) sob: CAAE: 34636220.9.0000.0018.

5 ARTIGO CIENTÍFICO

Qualidade de vida de pacientes com fenilcetonúria no Estado do Pará

Quality of life in phenylketonuria patients in the State of Pará

Adriano de Figueiredo Marçal, Érika Ozela Augusto, Luana Helena Nogueira Moura,

Luiz Carlos Santana da Silva, Roseani da Silva Andrade

Resumo

Introdução: A fenilcetonúria (PKU) é uma doença autossômica recessiva rara, caracterizada pela deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase, causando o acúmulo do aminoácido fenilalanina (Phe) no sangue e tecidos. O tratamento mais utilizado é baseado em uma dieta isenta de fenilalanina.

Método: A fim de avaliar a qualidade de vida dos pacientes PKU utilizou-se questionário específico para este fim (PKU-QoL). Foram incluídos no estudo 5 adolescentes, 3 adultos, 4 crianças e 10 pais que responderam de 40 a 65 perguntas. As respostas obtidas foram linearizadas, a fim de obter-se valores que variaram de 0 a 100% de impacto, de acordo com cada tipo de pergunta realizada.

Resultados: Os valores obtidos a partir dos pais indicam que o manejo dietético dos filhos não representa uma limitação do seu cotidiano. Os pais se sentem culpados quando os filhos não seguem a dieta corretamente. As crianças informaram que apresentam grande parte dos sintomas associados à doença, sentem elevada ansiedade aos exames de sangue e não sentem vergonha quanto ao uso da fórmula metabólica. Para os adolescentes os resultados indicaram que ter PKU não é considerado um problema social, porém se sentem culpados quando não seguem a dieta e tentados a comer alimentos proibidos. Os adultos referiram sentir irritabilidade e falta de concentração, elevada ansiedade em relação aos níveis plasmáticos de Phe durante a gravidez e culpa se não consumirem a fórmula metabólica.

Conclusão: A doença promove impactos negativos na qualidade de vida dos pacientes PKU.

Palavras-chave: Fenilcetonúria; Qualidade de Vida; Questionário

Abstract

Introduction: Phenylketonuria (PKU) is a rare autosomal recessive disease, characterized by a deficiency of the enzyme phenylalanine hydroxylase, without cure, where its only and most effective treatment is through a very restricted diet and free of phenylalanine.

Method: In order to assess the quality of life of PKU patients, a specific questionnaire (PKU-QoL) was used. The study included 5 adolescents, 3 adults, 4 children and 10 parents who answered 40 to 65 questions. The answers obtained were linearized, in order to obtain values that ranged from 0 to 100% of impact, according to each type of question asked.

Results: The values obtained from parents indicate that the dietary management of children does not represent a limitation of their daily lives. Parents feel guilty when their children do not follow the diet properly. The children reported that they have most of the symptoms associated with the disease, feel high anxiety about blood tests and do not feel ashamed about the use of the metabolic formula. For adolescents, the results indicated that having PKU is not considered a social problem, but feel guilty when they do not follow the diet and are tempted to eat forbidden foods. Adults reported feeling irritability and lack of concentration, high anxiety about plasma Phe levels during pregnancy and guilt if they did not consume the metabolic formula.

Conclusion: The disease promotes negative impacts on the quality of life of PKU patients.

Keywords: Phenylketonuria; Quality of Life; Questionnaires

1 INTRODUÇÃO

A fenilcetonúria (PKU) é uma doença autossômica recessiva rara, caracterizada pela deficiência da enzima fenilalanina hidroxilase (PAH). Esta enzima é responsável pela conversão do aminoácido fenilalanina (Phe) em tirosina (Tyr)^{1,2}. Tal condição se desenvolve devido à deficiência ou atividade ausente da enzima PAH que resulta em níveis séricos elevados de Phe, a hiperfenilalaninemia, e reduzidos níveis de tirosina, aminoácido precursor de neurotransmissores como a noradrenalina e dopamina. A hiperfenilalaninemia pode causar dano cerebral devido a conversão da Phe em outras substâncias como o ácido fenil-pirúvico e fenil-lático, substâncias tóxicas que provocam lesões nas células do sistema nervoso central. Assim como reduzir a entrada de outros grandes aminoácidos neutros no cérebro³. A incidência da PKU, no Brasil, é em torno de 1/16.300 a 1/34.500⁴.

O diagnóstico é realizado através do Teste de Triagem Neonatal (Teste do Pezinho), o qual consiste na retirada de uma amostra de sangue, a partir do calcanhar, entre o terceiro e o quinto dia de vida de recém-nascidos, pois, nesse período, já foi ofertado leite materno e é possível avaliar como a Phe foi metabolizada⁴⁻⁶.

A PKU ainda não tem cura, sendo a base do tratamento a introdução e manutenção de uma dieta com teores muito baixos de Phe, o que torna o planejamento dietoterápico bastante restrito, porém é o método mais efetivo contra a deterioração neurológica do paciente⁷. O tratamento é extremamente individualizado, onde é necessário a exclusão de alimentos ricos em proteínas de alto valor biológico^{7,8}. Desse modo, o paciente passa a ter como maior fonte de proteína, na sua alimentação diária, uma fórmula especial em pó, isenta de Phe, mas que apresenta todos os aminoácidos necessários para a sua manutenção metabólica. A dieta é extremamente restritiva e a fórmula tem sabor e odor intenso, o que torna a adesão ao tratamento extremamente desafiadora^{1,8}.

A maioria dos estudos, que visa avaliar a Qualidade de Vida Relacionada à Saúde de pacientes com PKU, usa instrumentos genéricos para este fim, ou seja, questionários destinados a serem usados independentemente da doença de base, ou seja, esses questionários falham em avaliar problemas mais sutis que podem ser experimentados por indivíduos com PKU².

O questionário Fenilcetonúria - Qualidade de Vida (PKU-QoL) foi desenvolvido para pacientes com PKU e seus cuidadores, que avalia três domínios importantes para os pacientes: sintomas de PKU, PKU em geral (ou seja, impactos físicos, emocionais, sociais e gerais da PKU) e o impacto do tratamento⁹.

Nesse sentido, o presente artigo tem como objetivo avaliar a qualidade de vida de pacientes PKU e dos cuidadores de pacientes PKU, através da aplicação do questionário PKU-QoL.

2 MÉTODOS

Estudo é de caráter transversal observacional com coleta de dados entre outubro de 2021 à maio de 2022 na Unidade de Referência Especializada Materno-Infantil e Adolescente, a qual faz parte do Serviço de Referência em Triagem Neonatal do Estado do Pará.

Foram aplicados dois tipos de questionários: o primeiro tipo é referente a obtenção de informações pessoais (nome e idade); e o segundo tipo são de questionários específicos PKU-QoL, o qual é um instrumento desenvolvido para pacientes com PKU e seus cuidadores, que avalia sintomas da PKU; impactos físicos, emocionais, sociais e gerais, assim como o impacto do tratamento.

Foram incluídos no estudo 22 indivíduos, sendo 5 adolescentes, 3 adultos e 4 crianças com PKU e 10 pais.

2.1 Aspectos éticos

Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética do Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Pará (UFPA) sob: CAAE: 34636220.9.0000.0018; Parecer CEP: 4.371.010. Não necessitando de apreciação pelo CONEP.

2.2 Questionário PKU-QoL

Os questionários PKU-QoL foram desenvolvidos pela Mapi Research Trust, uma organização sem fins lucrativos dedicada a melhorar a qualidade de vida dos pacientes, facilitando o acesso a informações de Cuidado Centrado no Paciente (CCP).

O presente estudo utilizou 4 versões de questionários, com tradução validada para Português do Brasil, com aplicação específica de acordo com a faixa etária: criança (8 - 11 anos) - 40 perguntas; adolescente (12-17 anos) - 58 perguntas; adultos (≥ 18 anos) - 65 perguntas; pais PKU-QoL - 54 perguntas.

Para auxiliar o participante no direcionamento emocional, a qual as perguntas se referem, o questionário é dividido em seções, que agrupam as perguntas em: sua saúde, sua dieta para PKU e sua fórmula metabólica, sua vida diária com PKU e seus sentimentos sobre a PKU. Desse modo, o paciente poderá refletir melhor sobre aquele determinado sentimento gerado pela pergunta.

Previamente, os participantes foram instruídos a responderem às perguntas referente aos últimos 7 dias.

2.3 Composição do questionário

Na construção metodológica do questionário perguntas foram agrupadas em domínios e os estes em módulos. De modo geral, as distribuições de domínios são similares em todos os questionários, apresentando as seguintes classificações: Sintomas, PKU em geral, administração de suplementos e restrição dietética de proteína. Desse modo, as perguntas estarão relacionadas a parâmetros importantes da qualidade de vida do paciente, naquele determinado ciclo de vida. Essas classificações em nenhum momento foram mostradas ao participante. As alternativas de cada pergunta dos questionários apresentam pesos que podem variar de 0 a 6, dependendo da pergunta. Esses valores foram utilizados para a obtenção da “Pontuação PKU-QoL (PKU scores)”.

2.4 Cálculo da pontuação PKU-QoL (PKU Score)

Calculou-se o percentual de perguntas respondidas em cada domínio, ou seja, um domínio que apresentou, por exemplo, 5 perguntas e foram respondidas apenas 4 obteria um percentual de 80%. A pontuação de domínio (PKU Scores) só foi calculada se pelo menos 70% das perguntas do domínio fossem respondidas ou validadas, caso contrário, a pontuação do domínio seria definida como ausente.

A pontuação de domínio é obtida utilizando-se a Fórmula 1, ou seja, as pontuações dos itens incluídos no domínio são primeiro somadas e, em seguida, a pontuação resultante é linearmente transformada para que todos os domínios pontuem de 0 a 100.

$$\text{Pontuação do domínio} \\ (\text{PKU Score}) = \frac{\text{soma das pontuações dos itens dentro do domínio}}{\text{número de pontuações de itens não ausentes no domínio}} \times 25 \quad (1)$$

Todos os domínios pontuam de 0 a 100, com a seguinte interpretação:

- Para pontuações de sintomas, uma pontuação mais baixa está associada a uma menor gravidade dos sintomas de PKU,
- Para pontuações de adesão, uma pontuação mais baixa está associada a uma melhor adesão,
- Para outras pontuações, uma pontuação mais baixa está associada a um menor impacto da PKU.

3 RESULTADOS

Os questionários foram bem aceitos e bem compreendidos pelos participantes. O tempo de preenchimento foi de, em média, 30 minutos (± 7 minutos), valor este que está próximo ao obtido na elaboração/validação do manual pela MAPI, que foi de 24,25 minutos ($\pm 2,75$ minutos)⁹.

A maioria dos participantes era do sexo feminino (72,7%). As médias das idades foram de 10, 14,2, 21,3 e 31,5 anos para crianças, adolescentes, adultos com PKU e pais, respectivamente.

Os resultados obtidos foram linearizados para a faixa de 0 a 100% e as médias dos valores (PKU Scores) calculados, para os questionários “Pais”, “Crianças”, “Adolescentes” e “Adultos”, encontram-se na Tabela 1.

3.1 Questionário: Pais - PKU-QoL

Após a aplicação dos questionários, espontaneamente, os pais relataram que acharam interessante e necessário o modo como as perguntas se apresentavam. É comum para pais e cuidadores, de pacientes PKU,

participarem de pesquisas, mas poucos são os questionários que avaliam como é para eles cuidar e conviver com pacientes PKU.

No módulo sintomas, perguntou-se aos pais se o(a) filho(a) fez alguma verbalização sobre determinados sinais/sintomas e/ou comportamentos que poderiam estar associados à PKU e, também, estimulava-os a realizar uma comparação com outras crianças, de mesma idade, a fim de avaliar tais parâmetros. Os principais impactos foram “falta de concentração”, “irritabilidade”, “tristeza” e “dores no estômago”, com 44,6%, 39,3%, 32,7% e 30,4%, respectivamente. Segundo informações coletadas em outros estudos, tais sintomas também são frequentemente associados à doença^{10,11}.

No módulo PKU em geral, as perguntas tinham o intuito de remeter sobre algumas condições que pais e filhos com PKU podem sentir. O domínio de maior impacto foi “ansiedade infantil – níveis de Phe”, com 80%, parâmetro relacionado ao quão preocupados os pais ficam com relação aos níveis de Phe dos filhos. Os domínios de “impacto emocional da PKU”, “impacto financeiro da PKU” e “Informações sobre a PKU”, com 53,1%, 51,8% e 41,1%, respectivamente, também se mostraram como fatores que alteram o dia a dia da família, já que é necessário desprender recursos para a aquisição de alimentos específicos, bem como ter o entendimento técnico de quais os alimentos devem ou não ser consumidos. Os resultados obtidos são similares aos da literatura em que os pais, de modo geral, classificam a capacidade psicossocial e emocional, dos seus filhos, prejudicadas devido a doença¹²⁻¹⁴. O impacto dos domínios relacionados a exames de sangue ficou abaixo dos 40%, podendo-se inferir que, apesar dos pais sentirem culpa pela ansiedade dos filhos, eles entendem que esse procedimento é importante.

O parâmetro de “culpa se houver má adesão aos suplementos” obteve um impacto de 93,8%, mostrando a elevada preocupação dos pais com a condução correta da dieta dos filhos. A “adesão a suplementos” apresentou o valor de 20,8%, indicando uma boa adesão ao consumo da fórmula metabólica.

Quase todos os domínios relacionados à restrição de proteína na dieta apresentaram um impacto abaixo de 36%, com exceção do valor de 80,4% para o parâmetro “Culpa se a restrição de proteína dietética não for seguida”, indicando que os pais ficam contrariados quando sabem que os filhos comem

algo que não deveriam. De modo geral, esses valores são indicadores de que, para os pais, o ajuste da dieta dos filhos não é considerado um grande problema organizacional. Estudos apontam que os pais/cuidadores são os principais responsáveis pelo preparo da alimentação do paciente, assim, justificando elevados percentuais para a culpa de não adesão dos filhos à dieta^{14,15}.

3.2 Questionário: Crianças - PKU-QoL

Mais da metade dos domínios de sintomas mostraram um impacto acima ou igual a 50%, indicando que as crianças sentem grande parte dos sintomas associados à PKU, sendo o raciocínio lento o que apresentou maior percentual com 87,5%. Contudo, tais valores podem variar de acordo com a adesão da criança à dieta, bem como o ambiente social, o qual fornece estímulos psicossociais de grande importância para o seu desenvolvimento^{1,14,16,17}.

O domínio “ansiedade - Exame de sangue” apresentou um percentual elevado de 93,8%, valor esse que era esperado, pois as perguntas foram: eu tenho medo de tirar sangue do meu braço; eu tenho medo de tirar sangue do meu dedo (picada no dedo). Esses procedimentos naturalmente causam medo em crianças, e alguns adultos, logo sendo necessário atenção para evitar que essas sensações sejam desencadeadas de modo exagerado, prejudicando, assim, o acompanhamento médico/nutricional da criança.

O domínio “impacto prático dos suplementos” obteve 0% de impacto, valor este que está relacionado ao quanto é incômodo, para a criança, ter que consumir a fórmula metabólica na presença de outras crianças sem PKU, ou seja, para as crianças do estudo, não causa constrangimento o consumo da fórmula metabólica. Em contrapartida, o domínio “sabor – suplemento” obteve o impacto de 75%, indicando que, apesar de consumirem a fórmula metabólica, as crianças não gostam do sabor. O sabor do suplemento é constantemente relatado com baixa aceitação em outros estudos^{1,16}. É interessante avaliar que, apesar de não gostarem do sabor da fórmula metabólica e de não sentirem vergonha de consumi-la, as crianças sentem-se preocupadas quando não a consomem de forma regular, como é mostrado pelo resultado do parâmetro “Culpa se houver má adesão aos suplementos”, com impacto de 62,5%.

Seguir uma dieta restrita em Phe é desafiador para muitas pessoas, principalmente para crianças, pois a restrição alimentar é severa¹⁸. Desse modo, é compreensível que exista tentação em comer alimentos que não fazem parte da dieta restrita. Este achado é confirmado pelo domínio “tentação alimentar” apresentar 93,8% de impacto, onde a pergunta elaborada convidava a criança a refletir se pensou e/ou se teve vontade de comer algo que é considerado nutricionalmente inadequado.

A manutenção de uma dieta adequada promove um importante impacto nos domínios “Impacto social da restrição de proteína na dieta” e “dificuldade geral após restrição de proteína na dieta”, com 63,8% e 68,8%, respectivamente, parâmetro que foi avaliado perguntando para as crianças se elas sentem dificuldade em comer e beber somente o que é permitido para a PKU.

3.3 Questionário: Adolescentes - PKU-QoL

Mais da metade dos impactos, do módulo de sintomas, ficaram acima de 50%, indicando que, em algum momento ao longo da semana, tais sintomas foram desencadeados por alguma situação que estava, essencialmente, atrelado ao fato de ser um paciente PKU. Dados da literatura corroboram os resultados obtidos, pois os impactos dos sintomas sempre manifestam-se associados a outros sintomas, resultando em efeitos metabólicos importantes^{10,19,20}.

No módulo de PKU em geral, obteve-se 65% de impacto para os domínios relacionados à ansiedade em fazer exames de sangue, mostrando que o medo em realizar tais procedimentos pode acompanhar o paciente desde a infância.

O domínio “Impacto social da PKU” avaliou se, em algum momento, existiu dificuldade em fazer amizades pelo fato de ser PKU, se acham chato ter que explicar sobre a doença para outras pessoas e se acham difícil ter que conversar sobre a PKU com seus pais/cuidadores. Desse modo, o impacto foi considerado baixo, apresentando um percentual de 21,7%, indicando que ter PKU não é um fator que potencialmente dificulta as interações sociais, no grupo dos adolescentes.

O domínio de “Culpa se houver má adesão aos suplementos” obteve 90%, indicando que os adolescentes entendem a importância e as consequências de

não seguir a dieta apropriada. O sabor da fórmula metabólica apresentou o impacto de 75%, relacionando que grande parte dos entrevistados não gosta das características sensoriais que o suplemento apresenta, fato este que está associado a um impacto de adesão ao suplemento de 48,3%, ou seja, apesar de saberem da importância que o suplemento tem para o seu desenvolvimento saudável, os pacientes sentem dificuldade em consumir a fórmula por conta do gosto, além de acharem ruim o fato de que necessitam estar sempre com sua fórmula quando não estão em casa, dificultando, assim, a correta adesão ao suplemento.

No módulo de restrição de proteína, o menor impacto foi o domínio “Impacto social da restrição de proteína na dieta” com 48% e o maior foi o domínio “Tentação alimentares” com 97,5%. Verifica-se que para os adolescentes a adoção de uma dieta com baixos níveis de proteína apresenta forte impacto em todos os parâmetros avaliados, muito provavelmente desencadeada pelo amadurecimento social que ocorre nessa idade. No questionário abordou-se experiências e situações que comumente fazem parte da vivência social dos adolescentes e ter que, de alguma forma, se privar disso acaba por provocar desgastes que são corroborados pelos elevados percentuais de impacto da restrição proteica^{1,14,16,20-24}.

3.4 Questionário: Adultos - PKU-QoL

Os domínios “dores de estômago”, “pensamento lento” e “mãos trêmulas” obtiveram 25%, 33,3% e 16%, respectivamente, sendo estes os únicos que ficaram abaixo de 50% no módulo avaliado. Verifica-se que os sintomas gerais da PKU apresentam um impacto importante no dia a dia do paciente adulto, os quais podem ser reflexos de uma infância/adolescência com pouco controle dietoterápico ou mesmo um descontrole agudo dos níveis sanguíneos de Phe. Dentre os sintomas, destacam-se “irritabilidade” e “falta de concentração”, ambos com 75% de impacto. Em outros estudos verificou-se que tais sintomas também foram frequentemente relatados, mas com intensidade inferior a encontrada no presente estudo^{1,7,14}.

No módulo de PKU em geral, somente “ansiedade – exames de sangue” e “informações sobre PKU” ficaram abaixo de 50%, sendo os valores de 33,3% e 25%, respectivamente. Os outros domínios mostram que, mesmo para adultos,

é desafiador a manutenção de uma dieta restrita em proteínas, bem como a manutenção do controle dos níveis adequados de Phe no sangue, fator este que também desperta ansiedade nos participantes, ou seja, tais aspectos sociais e dietéticos continuam presentes ao longo de toda a vida e, em alguns casos, tornam-se fatores decisivos para o desfecho clínico do paciente^{16,25}.

O questionário adulto foi o único que apresentou o domínio “Ansiedade - Níveis de Phe durante a gravidez”, mostrando um impacto de 66,7%, indicando que as participantes apresentam elevada preocupação sobre as possíveis complicações que o nível descompensado de Phe poderia gerar durante a gestação.

No módulo administração de suplementos, o domínio que apresentou maior impacto foi o de “Culpa se houver baixa adesão aos suplementos” com 75%, inferindo que existe uma elevada preocupação sobre a necessidade de se manter dentro da dieta. Por um lado, esse sentimento pode ser o responsável pela manutenção de uma rotina alimentar saudável, mas também poderia ocasionar sensações desgastantes como irritação, ansiedade e tristeza, pois esse constante autocontrole pode provocar agravos psicológicos quando mal administrados²¹.

4 CONCLUSÃO

A PKU apresentou impacto no estado de saúde, função psicológica, vida familiar e função social de todos os pacientes, ou seja, foi referido que a PKU, nos domínios avaliados, promove impacto negativo na qualidade de vida. Assim, destaca-se que os pais referem elevada preocupação quando os filhos não seguem a dieta, as crianças sentem muita ansiedade com relação aos exames de sangue, os adolescentes sentem-se culpados quando não seguem a dieta ou tomam o suplemento e os adultos referem que se sentem moderadamente impactados em todos os módulos avaliados, em especial no de sintomas. O impacto da PKU na vida dos pacientes também pode ser influenciado por fatores mediadores, como adesão ao tratamento ou apoio de familiares e amigos.

Foi possível verificar que os domínios de “Culpa se a restrição de proteína dietética não for seguida”, “Ansiedade Níveis de Phe” e “Culpa se houver má adesão aos suplementos” são os que apresentam maior impacto negativo na

qualidade de vida de todos os participantes. Com essas informações é possível desenvolver metodologias de condutas dietoterápicas e terapêuticas mais assertivas, a fim de proporcionar melhor adesão e qualidade de vida.

Fatores psicossociais são muito importantes para a avaliação da qualidade de vida de pacientes PKU, ou seja, mesmo que os níveis sanguíneos de Phe estejam adequados, um paciente PKU poderá se sentir menos alegre, esperançoso ou feliz, pois os níveis séricos de Phe, por si só, não refletem o estado geral de saúde e a qualidade de vida desse paciente. Desse modo, levando em consideração o ciclo de vida em que o paciente se encontra, deve-se ponderar a correlação entre sintomas, doenças de base e qualidade de vida durante a avaliação clínica e nutricional de um paciente PKU.

REFERÊNCIA

1. Alptekin, I. M., Koc, N., Gunduz, M. & Cakiroglu, F. P. The impact of phenylketonuria on PKU patients' quality of life: Using of the phenylketonuria-quality of life (PKU-QOL) questionnaires. *Clin Nutr ESPEN* **27**, 79–85 (2018).
2. Vicente, F. *et al.* Linguistic Validation of the Phenylketonuria - Quality of Life (PKU-QOL) Questionnaire Into Brazilian Portuguese. *J Inborn Errors Metab Screen* **7**, (2019).
3. Cleary, M. A. & Skeath, R. Phenylketonuria. *Paediatr Child Health* **29**, 111–115 (2019).
4. Marqui, A. B. T. de. Panorama da triagem neonatal para fenilcetonúria no Brasil. *Medicina (Ribeirão Preto)* **49**, 517–525 (2016).
5. Andrade, R. da S. Avaliação de um Teste Bioquímico de Triagem para a Detecção de Indivíduos Heterozigotos para a Fenilcetonúria. (Universidade Federal do Pará, 2011).
6. Tonon, T., Sisti, E., Nalin, T. & Schwartz, I. V. D. Assessment of newborn screening in the public health system of a municipality in northern Rio Grande do Sul. *Clinical & Biomedical Research* **38**, 123–127 (2018).
7. Bik-Multanowski, M. *et al.* Quality of life in noncompliant adults with phenylketonuria after resumption of the diet. *J Inherit Metab Dis* **31**, 415–418 (2008).
8. García, M. I., Araya, G., Coo, S., Waisbren, S. E. & de la Parra, A. Treatment adherence during childhood in individuals with phenylketonuria: Early signs of treatment discontinuation. *Mol Genet Metab Rep* **11**, 54–58 (2017).
9. MAPI. *Impact of Phnylketonuria and its Treatment on Patients's and Caregives' Daily Lives: PKU-QoL© Quesrtionnaires User Manual.* (2015).
10. Cazzorla, C. *et al.* Living with phenylketonuria in adulthood: The PKU ATTITUDE study. *Mol Genet Metab Rep* **16**, 39–45 (2018).
11. Cazzorla, C. *et al.* Quality of Life (QoL) assessment in a cohort of patients with Phenylketonuria. *BMC Public Health* **14**, 1243 (2014).

12. Bösch, F. *et al.* Health-related quality of life in paediatric patients with intoxication-type inborn errors of metabolism: Analysis of an international data set. *J Inherit Metab Dis* **44**, 215–225 (2021).
13. Bosch, A. M. *et al.* The course of life and quality of life of early and continuously treated Dutch patients with phenylketonuria. *J Inherit Metab Dis* **30**, 29–34 (2007).
14. Bosch, A. M. *et al.* Assessment of the impact of phenylketonuria and its treatment on quality of life of patients and parents from seven European countries. *Orphanet J Rare Dis* **10**, 1–14 (2015).
15. Klimek, A. *et al.* Everyday Life, Dietary Practices, and Health Conditions of Adult PKU Patients: A Multicenter, Cross-Sectional Study. *Ann Nutr Metab* **76**, 251–258 (2020).
16. Barta, A. G. *et al.* Health Related Quality of Life assessment among early-treated Hungarian adult PKU patients using the PKU-QOL adult questionnaire. *Mol Genet Metab Rep* **23**, 100589 (2020).
17. Regnault, A. *et al.* Development and psychometric validation of measures to assess the impact of phenylketonuria and its dietary treatment on patients' and parents' quality of life: The phenylketonuria - Quality of life (PKU-QOL) questionnaires. *Orphanet J Rare Dis* **10**, (2015).
18. Martins, F. F., Mendes, A. B., Cruz, W. M. de S. & Boaventura, G. T. Metabolismo do cálcio na fenilcetonúria. *Revista de Nutrição* **22**, 419–428 (2009).
19. Huijbregts, S. C. J. *et al.* The impact of metabolic control and tetrahydrobiopterin treatment on health related quality of life of patients with early-treated phenylketonuria: A PKU-COBESO study. *Mol Genet Metab* **125**, 96–103 (2018).
20. Thimm, E., Schmidt, L. E., Heldt, K. & Spiekerkoetter, U. Health-related quality of life in children and adolescents with phenylketonuria: unimpaired HRQoL in patients but feared school failure in parents. *J Inherit Metab Dis* **36**, 767–772 (2013).
21. Poubel, M. & Haack, A. Quality of life in adults with phenylketonuria: a systematic review / Qualidade de vida em adultos com fenilcetonúria: uma revisão sistemática. *Brazilian Journal of Development* **8**, 22257–22281 (2022).

22. Palermo, L. *et al.* Emotional health in early-treated adults with phenylketonuria (PKU): Relationship with cognitive abilities and blood phenylalanine. *J Clin Exp Neuropsychol* **42**, 142–159 (2020).
23. Gentile, J. K., ten Hoedt, A. E. & Bosch, A. M. Psychosocial aspects of PKU: Hidden disabilities – A review☆. *Mol Genet Metab* **99**, S64–S67 (2010).
24. Morawska, A. *et al.* Psychosocial functioning in children with phenylketonuria: Relationships between quality of life and parenting indicators. *Child Care Health Dev* **46**, 56–65 (2020).
25. AHRQ, A. for H. R. and Q. *Adjuvant Treatment for Phenylketonuria (PKU) - Comparative Effectiveness Review Number 56*. www.effectivehealthcare.ahrq.gov/reports/final.cfm. (2012).

Tabela 2 - Resultados obtidos a partir dos questionários "Pais - PKU-QoL", "Crianças - PKU-QoL", "Adolescentes - PKU-QoL" e "Adultos - PKU-QoL"

Módulos	Domínios	Questionários				
		Pais Média (%)	Crianças (Média%)	Adolescentes (Média%)	Adultos (Média%)	
Sintomas	Autoavaliação do estado de saúde	39,3 ±30,6	-	50,0 ±17,7	50,0 ±50,0	
	Dores de cabeça	25,0 ±19,6	31,3 ±23,9	35,0 ±22,4	58,3 ±14,4	
	Dores de estômago	30,4 ±28,0	12,5 ±25,0	20,0 ±32,6	25,0 ±25,0	
	Cansaço	23,2 ±28,5	50,0 ±0,0	55,0 ±20,9	66,7 ±14,4	
	Falta de concentração	44,6 ±32,8	68,8 ±37,5	30,0 ±27,4	75,0 ±25,0	
	Raciocínio lento	30,8 ±38,4	87,5 ±14,4	15,0 ±13,7	33,3 ±28,9	
	Mãos trêmulas	-	-	-	16,7 ±14,4	
	Irritabilidade	39,3 ±27,2	56,3 ±31,5	40,0 ±28,5	75,0 ±25,0	
	Agressividade	19,6 ±17,5	43,8 ±23,9	35,0 ±37,9	50,0 ±25,0	
	Temperamento	28,6 ±23,7	41,7 ±28,9	50,0 ±0,0	58,3 ±14,4	
	Tristeza	32,7 ±29,6	50,0 ±0,0	55,0 ±11,2	50,0 ±25,0	
	Ansiedade	19,2 ±23,2	68,8 ±31,5	60,0 ±13,7	50,0 ±43,3	
	PKU em geral	Impacto emocional da PKU	53,1 ±19,6	41,7 ±18,0	52,0 ±12,0	66,7 ±7,6
		Impacto prático da PKU	28,7 ±30,8	56,3 ±16,1	56,7 ±13,7	65,3 ±25,1
Impacto social da PKU		24,3 ±18,5	4,2 ±4,8	21,7 ±18,3	55,6 ±4,8	
Impacto geral da PKU		34,3 ±20,4	31,3 ±7,7	44,0 ±13,6	56,2 ±4,1	
Ansiedade - Exame de sangue		32,1 ±30,1	93,8 ±12,5	65,0 ±28,5	33,3 ±36,1	
Impacto da ansiedade - Exame de Sangue		39,3 ±35,6	-	-	-	
Ansiedade - Níveis de Phe		80,4 ±20,0	62,5 ±43,3	65,0 ±13,7	75,0 ±43,3	
Ansiedade – Níveis de Phe durante a gravidez		-	-	-	66,7 ±38,2	
Impacto financeiro da PKU		51,8 ±34,6	-	-	58,3 ±38,2	
Informações sobre a PKU		41,1 ±30,4	-	-	25,0 ±25,0	
Administração de suplementos	Adesão a suplementos	20,8 ±29,8	46,9 ±6,3	48,3 ±13,7	56,9 ±52,4	
	Culpa se houver má adesão aos suplementos	93,8 ±11,3	62,5 ±32,3	90,0 ±13,7	75,0 ±0,0	
	Impacto dos suplementos na família	37,5 ±33,9	56,3 ±31,5	25,0 ±17,7	8,3 ±14,4	
	Impacto prático de suplementos	25,0 ±34,9	0,0 ±0,0	48,8 ±20,0	45,8 ±14,4	
	Gestão do suplemento	37,5 ±27,2	-	-	-	
	Sabor do suplemento	-	75,0 ±20,4	75,0 ±17,7	50,0 ±0,0	
Restrição de proteína da dieta	Tentação alimentar	-	93,8 ±12,5	97,5 ±5,6	66,7 ±31,5	
	Adesão à restrição de proteína na dieta	16,1 ±28,8	46,9 ±15,7	60,0 ±18,1	62,5 ±46,7	
	Manejo da restrição proteica na dieta	36,5 ±20,4	-	-	-	
	Impacto social da restrição de proteína na dieta	-	63,8 ±8,5	48,0 ±16,8	31,7 ±28,4	
	Impacto prático da restrição de proteína na dieta	35,2 ±29,2	-	59,6 ±10,7	53,8 ±10,8	
	Impacto geral da restrição de proteína na dieta	-	-	54,7 ±10,2	41,2 ±9,5	
	Dificuldade geral após restrição de proteína na dieta	-	68,8 ±37,5	75,0 ±17,7	33,3 ±38,2	
	Culpa se a restrição de proteína dietética não for seguida	80,4 ±26,3	43,8 ±12,5	95,0 ±11,2	50,5 ±50,0	
Sabor – Alimentos com baixo teor de proteína	-	43,8 ±23,9	60,0 ±22,4	41,7 ±38,2		
Refeição prazerosa	33,9 ±27,0	31,3 ±12,5	60,0 ±13,7	33,3 ±38,2		

Todos os escores de domínio variaram de 0 a 100 com a seguinte interpretação: Para pontuações de sintomas, uma pontuação mais baixa está associada a uma menor gravidade dos sintomas de PKU; para pontuações de adesão, uma pontuação mais baixa está associada a uma melhor adesão; para outras pontuações, uma pontuação mais baixa está associada a um menor impacto da PKU.

ANEXOS

ANEXO 1 – Comprovante de submissão do Artigo

[CBR] Agradecimento pela submissão ▷



naoresponda@ufrgs.br

para mim ▾

16 de nov. de 2022 15:12 (há 9 dias)



Adriano de Figueiredo Marçal

Obrigado por submeter o manuscrito, "Qualidade de vida de pacientes com fenilcetonúria no Estado do Pará" ao periódico Clinical and Biomedical Research. Com o sistema de gerenciamento de periódicos on-line que estamos usando, você poderá acompanhar seu progresso através do processo editorial efetuando login no site do periódico:

URL da Submissão: <https://seer.ufrgs.br/index.php/hcpa/authorDashboard/submission/128531>

Usuário: adrianomarcal

Se você tiver alguma dúvida, entre em contato conosco. Agradecemos por considerar este periódico para publicar o seu trabalho.

Clinical and Biomedical Research

Atenciosamente,

Clinical & Biomedical Research.

Qualquer dúvida, por favor, entre em contato.

Email: cbrrevista@gmail.com

Fone: 51 3359 6247

ANEXO 2 – Instruções para publicação no Periódico Clinical and Biomedical Research

Escopo e política

A Clinical and Biomedical Research (CBR), antiga Revista HCPA, é uma publicação científica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) e da Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (FAMED/UFRGS). É um periódico científico de acesso livre que tem a finalidade de publicar trabalhos de todas as áreas relevantes das Ciências da Saúde, incluindo pesquisa clínica e básica. Os critérios de seleção para publicação incluem: originalidade, relevância do tema, qualidade metodológica e adequação às normas editoriais da revista.

A CBR apoia as políticas para registro de ensaios clínicos da Organização Mundial da Saúde (OMS) [<http://www.who.int/ictrp/en/>] e do *International Committee of Medical Journal Editors* (ICMJE) [http://www.icmje.org/clin_trial.pdf]. Sendo assim, somente serão aceitos para publicação os artigos de pesquisas clínicas que tenham recebido número de identificação do Registro Brasileiro de Ensaios Clínicos (ReBEC) <http://www.ensaiosclinicos.gov.br> ou de outro banco de dados oficial dedicados ao registro de ensaios clínicos.

Todos os artigos publicados são revisados por pares anônimos. Uma vez que o artigo seja aceito para publicação, os seus direitos autorais são automaticamente transferidos para a revista. O conteúdo do material enviado para publicação na CBR implica que o mesmo não tenha sido publicado e não esteja submetido a outra revista. Artigos publicados na CBR, para serem publicados em outras revistas, ainda que parcialmente, necessitarão de aprovação por escrito dos editores. Os conceitos e declarações contidos nos trabalhos são de total responsabilidade dos autores. Os artigos podem ser redigidos em português, inglês ou espanhol. As submissões em inglês são fortemente encorajadas pelos editores. O manuscrito deve enquadrar-se em uma das diferentes categorias de artigos publicados pela revista, conforme a seguir:

Forma e preparação de artigos

SERÃO CONSIDERADOS PARA PUBLICAÇÃO

Editorial

Comentário crítico e aprofundado, preparado a convite dos editores e submetido por pessoa com notório saber sobre o assunto abordado. Os editoriais podem conter até 1000 palavras. Esta seção pode incluir o editorial de apresentação da Revista, assinado pelo Editor, além de editoriais especiais, que compreendem colaborações solicitadas sobre temas atuais ou artigos publicados na Revista.

Artigos de Revisão

Artigos que objetivam sintetizar e avaliar criticamente os conhecimentos disponíveis sobre determinado tema. Devem conter até 6.000 palavras. Esses artigos devem apresentar resumo, não estruturado com número não superior a 200 palavras

(exceto revisões sistemáticas – ver estrutura de resumo em ‘Artigos Originais’) e uma lista abrangente, mas preferencialmente não superior a 80 referências.

Tabelas devem ser incluídas no mesmo arquivo do manuscrito (após as referências) e as figuras devem ser enviadas como documento suplementar em arquivos individuais.

Artigos Especiais

Manuscritos exclusivamente solicitados pelos editores, sobre tema de relevância científica, a autores com reconhecida expertise na área e que não se enquadrem nos critérios de Editorial.

Artigos Originais

Artigos com resultados inéditos de pesquisa, constituindo trabalhos completos que contêm todas as informações relevantes que o leitor possa avaliar seus resultados e conclusões, bem como replicar a pesquisa. A sua estrutura de texto deve apresentar os tópicos: Introdução, Métodos, Resultados e Discussão. A(s) conclusão(ões) deve(m) estar no último parágrafo da Discussão, não sendo necessária uma seção específica. Implicações clínicas e limitações do estudo devem ser apontadas. Para os artigos originais, deve-se apresentar um resumo estruturado (Introdução, Métodos, Resultados e Conclusões), caso o artigo for escrito no idioma português, deverá apresentar também o resumo e título em inglês. O Resumo e o Abstract não devem exceder 250 palavras.

Os artigos submetidos nesta categoria **não devem exceder 3.000 palavras**. Tabelas devem ser incluídas no mesmo arquivo do manuscrito (após as referências) e as figuras devem ser enviadas como documentos suplementares em arquivos individuais.

Relatos de Caso

São artigos baseados em casos peculiares e comentários sucintos sobre a importância do caso em relação ao conhecimento atual na área. Devem conter até 1.000 palavras, com um total de, no máximo, duas tabelas ou figuras e 15 referências, já que o objetivo dos relatos não é apresentar uma revisão bibliográfica.

A sua estrutura deve apresentar os seguintes tópicos: Introdução, explicando a relevância do caso; Apresentação do caso (Relato do Caso) e Discussão. Os relatos de casos devem descrever achados novos ou pouco usuais, ou oferecer novas percepções sobre um problema estabelecido. O conteúdo deve limitar-se a fatos pertinentes aos casos. O sigilo em relação à identificação dos pacientes é fundamental, não devendo ser relatadas datas precisas, iniciais ou qualquer outra informação não relevante ao caso, mas que eventualmente possa identificar o paciente. Os Relatos de Caso devem ter Resumo não estruturado com no máximo 150 palavras.

Tabelas devem ser incluídas no mesmo arquivo do manuscrito (após as referências) e as figuras devem ser enviadas como documentos suplementares em arquivos individuais.

Relatos de Casos: Imagens em Medicina

Seção destinada à publicação de Imagens elucidativas, não usuais e/ou de amplo interesse de situações médicas. Deve conter até 500 palavras e um total de cinco referências. Duas a três imagens (resolução mínima de 300 dpi).

Cartas

Opiniões e comentários sobre artigo publicado na Revista, sobre temas de relevância científica e/ou observações clínicas preliminares. O texto deve ser breve com, no máximo, 500 palavras. Apenas uma tabela e uma figura são permitidas e, no máximo, cinco referências. Não devem ter resumo.

Comunicações Breves

Comunicações breves são resultados preliminares de pesquisas originais ou estudos mais pontuais que contêm todas as informações relevantes para que o leitor possa avaliar os seus resultados e conclusões, bem como replicar a pesquisa. A estrutura é semelhante a artigos originais; no entanto, o resumo (Português, Espanhol, ou Inglês) não deve exceder 150 palavras e o texto não deve exceder 1.200 palavras. Ter no máximo duas Tabelas ou Figuras.

Suplementos

Além dos números regulares, a CBR publica o suplemento da Semana Científica do HCPA.

CONFLITOS DE INTERESSE

Conflitos de interesse surgem quando o autor tem relações pessoais ou financeiras que influenciam seu julgamento. Estas relações podem criar tendências favoráveis ou desfavoráveis a um trabalho e prejudicar a objetividade da análise. Os autores devem informar sobre possíveis conflitos de interesse na ocasião do envio do manuscrito. Cabe ao editor decidir se esta informação deve ou não ser publicada e usá-la para tomar decisões editoriais. Uma forma comum de conflito de interesse é o financiamento de trabalhos de pesquisa por terceiros, que podem ser empresas, órgãos públicos ou outros. Esta obrigação para com a entidade financiadora pode levar o pesquisador a obter resultados que a satisfaçam, tornando o estudo tendencioso. Autores devem descrever a interferência do financiador em qualquer etapa do estudo, bem como a forma de financiamento e o tipo de relacionamento estabelecido entre patrocinador e autor. Os autores podem optar por informar nomes de pareceristas para os quais seu artigo não deva ser enviado, justificando-se.

PRIVACIDADE E CONFIDENCIALIDADE

Informações e imagens de pacientes que permitam sua identificação só devem ser publicadas com autorização formal e por escrito do paciente, e apenas quando necessárias ao objetivo do estudo. Para a autorização formal, o paciente deve

conhecer o conteúdo do artigo e ter ciência de que este artigo poderá ser disponibilizado na internet. Em caso de dúvida sobre a possibilidade de identificação de um paciente, como fotos com tarjas sobre os olhos, deve ser obtida a autorização formal. No caso de distorção de dados para evitar identificação, autores e editores devem assegurar-se de que tais distorções não comprometam os resultados do estudo.

EXPERIÊNCIAS COM SERES HUMANOS E ANIMAIS

Toda matéria relacionada com pesquisa em seres humanos e pesquisa em animais deve ter aprovação prévia de Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) ou Comissão de Ética no Uso de Animais (CEUA), respectivamente. Os trabalhos deverão estar de acordo com as recomendações da Declaração de

Helsinque (vigente ou atualizada), das Resoluções CNS 466/2012 e complementares e da Lei 11.794/2008 para estudos em animais. É importante indicar o número do registro do projeto no respectivo Comitê ou Comissão de Ética, bem como da Comissão Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP), se aplicável.

PREPARO DO ARTIGO

O cadastro no sistema como autor e posterior acesso com login e senha são obrigatórios para submissão e verificação do estágio das submissões.

Identificação: devem constar: a) Título do artigo, claro e conciso. Não usar abreviaturas. Título reduzido para constar no cabeçalho e título no idioma inglês; b) Nome completo dos autores; c) Afiliação dos autores com a indicação da instituição e a unidade de vínculo (títulos pessoais e cargos ocupados não deverão ser indicados); d) Indicação do autor correspondente, acompanhada do endereço institucional completo; e) Trabalho apresentado em reunião científica, indicar o nome do evento, o local e a data da realização.

OS NOMES DE TODOS OS AUTORES DO MANUSCRITO DEVEM SER INDICADOS NO SISTEMA COM OS RESPECTIVOS ENDEREÇOS ELETRÔNICOS.

Resumo e Palavras-chave: os artigos devem conter o resumo em português e em inglês. Verificar a estrutura e o número máximo de palavras conforme descrito para cada tipo de artigo específico (ver anteriormente). Os resumos estruturados, exigidos apenas para os artigos originais, devem apresentar, no início de cada parágrafo, o nome das subdivisões que compõem a estrutura formal do artigo (Introdução, Métodos, Resultados e Conclusões). As palavras-chave, expressões que representam o assunto tratado no trabalho, devem ser em número de 3 a 10, fornecidas pelo autor, baseando-se no

DeCS (Descritores em Ciências da Saúde) publicado pela Bireme, que é uma tradução do MeSH (*Medical Subject Headings*) da *National Library of Medicine*, disponível no endereço eletrônico: <http://decs.bvs.br>. As palavras-chave devem ser apresentadas em português e em inglês.

Manuscrito: deverá obedecer à estrutura exigida para cada categoria de artigo. Citações no texto e as referências citadas nas legendas das tabelas e das figuras devem ser numeradas consecutivamente na ordem em que aparecem no texto, com algarismos arábicos.

As referências devem ser citadas no texto sobrescritas, conforme o exemplo: Texto¹. texto¹⁻³, texto^{4,6,9}.

Tabelas: devem ser numeradas consecutivamente, com algarismos arábicos, na ordem em que foram citadas no texto e encabeçadas por um título apropriado. Devem ser citadas no texto, mas deve-se evitar a duplicação de informação. As tabelas, com seus títulos e rodapés, devem ser autoexplicativas. As abreviações devem ser especificadas como nota de rodapé sem indicação numérica. As demais notas de rodapé deverão ser feitas em algarismos arábicos e sobrescritas.

Figuras e gráficos: as ilustrações (fotografias, gráficos, desenhos, etc.) devem ser enviadas em arquivos separados, em formato JPG (em alta resolução – no mínimo, 300 dpi). Devem ser numeradas consecutivamente com algarismos arábicos, na ordem em que foram citadas no texto e serem suficientemente claras para permitir sua reprodução e estarem no mesmo idioma do texto. Não serão aceitas fotocópias. Se houver figuras extraídas de outros trabalhos previamente publicados, os autores devem providenciar a permissão, por escrito, para a sua reprodução. Esta autorização deve acompanhar os manuscritos submetidos à publicação. As figuras devem possuir um título e legenda (se necessário). Ambos devem preceder a figura propriamente dita.

Abreviações: as abreviações devem ser indicadas no texto no momento de sua primeira utilização. No restante do artigo, não é necessário repetir o nome por extenso.

Nome de medicamentos: deve-se usar o nome genérico.

Havendo citação de aparelhos/equipamentos: todos os aparelhos/equipamentos citados devem incluir modelo, nome do fabricante, estado e país de fabricação.

Agradecimentos: devem incluir a colaboração de pessoas, grupos ou instituições que tenham colaborado para a realização do estudo, mas cuja contribuição não justifique suas inclusões como autores; neste item devem ser incluídos também os agradecimentos por apoio financeiro, auxílio técnico, etc. Devem vir antes das referências bibliográficas.

Conflitos de interesse: Caso haja algum conflito de interesse (ver anteriormente) o mesmo deve ser declarado. Caso não haja, colocar nesta seção: “Os autores declaram não haver conflito de interesse”

Referências: devem ser numeradas consecutivamente, na mesma ordem em que foram citadas no texto e identificadas com algarismos arábicos. A apresentação deverá estar baseada no formato denominado “*Vancouver Style*”, conforme exemplos abaixo, e os títulos de periódicos deverão ser abreviados de acordo com o estilo apresentado pela *List of Journal Indexed in Index Medicus*, da *National Library of*

Medicine e disponibilizados no endereço: <ftp://nmlpubs.nlm.nih.gov/online/journals/ljiweb.pdf>. Os autores devem certificar-se de que as referências citadas no texto constam da lista de referências com datas exatas e nomes de autores corretamente grafados. A exatidão das referências bibliográficas é de responsabilidade dos autores. Comunicações pessoais, trabalhos inéditos ou em andamento poderão ser citados quando absolutamente necessários, mas não devem ser incluídos na lista de referências e apenas citados no texto. Caso entendam

necessário, os editores podem solicitar a apresentação de trabalhos não publicados citados no manuscrito.

Exemplos de citação de referências:

Artigos de periódicos (de um até seis autores) Almeida OP. Autoria de artigos científicos: o que fazem os tais autores? Rev Bras Psiquiatr. 1998;20:113-6.

Artigos de periódicos (mais de seis autores)

Slatopolsky E, Weerts C, Lopez-Hilker S, Norwood K, Zink M, Windus D, et al. Calcium carbonate as a phosphate binder in patients with chronic renal failure undergoing dialysis. N Engl J Med. 1986;315:157-61.

Artigos sem nome do autor

Cancer in South Africa [editorial]. S Afr Med J. 1994;84:15.

Livros no todo

Ringsven MK, Bond D. Gerontology and leadership skills for nurses. 2nd ed. Albany (NY): Delmar Publishers; 1996.

Capítulos de livro

Phillips SJ, Whisnant JP. Hypertension and stroke. In: Laragh JH, Brenner BM, editors. Hypertension: pathophysiology, diagnosis, and management. 2nd ed. New York: Raven Press; 1995. p. 465-78.

Livros em que editores (organizadores) são autores

Norman IJ, Redfern SJ, editors. Mental health care for elderly people. New York: Churchill Livingstone; 1996.

Teses

Kaplan SJ. Post-hospital home health care: the elderly's access and utilization [dissertation]. St. Louis (MO): Washington Univ.; 1995.

Trabalhos apresentados em congressos

Bengtsson S, Solheim BG. Enforcement of data protection, privacy and security in medical informatics. In: Lun KC, Degoulet P, Piemme TE, Rienhoff O, editors. MEDINFO 92. Proceedings of the 7th World Congress on Medical Informatics; 1992 Sep 6-10; Geneva, Switzerland. Amsterdam: North-Holland;1992. p. 1561-5.

Artigo de periódico em formato eletrônico

Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. Emerg Infect Dis [serial online] 1995 Jan-Mar [cited 1996 Jun 5];1(1):[24 screens]. Available from: URL: <http://www.cdc.gov/ncidod/EID/eid.htm>.

Outros tipos de referência deverão seguir o documento

International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE) Uniform Requirements for Manuscripts

Submitted to Biomedical Journals: Sample References

http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html

Requisitos técnicos

Arquivo word (doc ou .rtf), digitado em espaço duplo, fonte tamanho 12, margem de 2 cm de cada lado, página de título, resumo e descritores, texto, agradecimentos, referências, tabelas e legendas e as imagens enviadas em formato jpg ou tiff com resolução mínima de 300dpi.

06 abr 2018

ANEXO 3 - PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

UFPA - INSTITUTO DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO
PARÁ



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Qualidade de Vida de Paciente com Fenilcetonúria

Pesquisador: ROSEANI DA SILVA ANDRADE

Área Temática:

Versão: 3

CAAE: 34636220.9.0000.0018

Instituição Proponente: Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Pará - ICS/ UFPA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 4.371.010

Apresentação do Projeto:

Estudo transversal com pacientes com fenilcetonúria (PKU), que fazem acompanhamento no Serviço de Triagem Neonata do Pará. O único tratamento até hoje para a PKU é a dieta. Estes não podem ingerir carnes de espécie alguma; leite e derivados, ovos, leguminosas... Devido às restrições dietéticas impostas, pacientes PKU podem ter uma nível de socialização menor, o que pode ser um fator que favoreça na diminuição da qualidade de vida deles.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:- Avaliar a qualidade de vida de pacientes com fenilcetonúria.**Objetivo Secundário:**- Avaliar questões emocionais em relação a dieta a ser seguida- Avaliar questões sociais devido a dieta a ser seguida.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:- exposição de dados do paciente. Porém o pesquisador responsabiliza-se em manter sigilo dos dados.

Benefícios:Os resultados desta pesquisa poderão servir de base para outros estudos e elaboração de novos protocolos para tratamento.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

O protocolo encaminhado dispõe de metodologia e critérios definidos conforme resolução 466/12 do CNS/MS. Trata ainda em resolver pendências citadas no parecer nº4.273.696, que depois de

Endereço: Rua Augusto Corrêa nº 01- Campus do Guamá ,UFPA- Faculdade de Enfermagem do ICS - sala 13 - 2º and.
Bairro: Guamá **CEP:** 66.075-110
UF: PA **Município:** BELEM
Telefone: (91)3201-7735 **Fax:** (91)3201-8028 **E-mail:** cepocs@ufpa.br

UFPA - INSTITUTO DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO
PARÁ



Continuação do Parecer: 4.371.010

analisado por este colegiado entende-se como satisfatório e aceito.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Os termos apresentados, nesta versão, contemplam os sugeridos pelo sistema CEP/CONEP.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Diante do exposto somos pela aprovação do protocolo. Este é nosso parecer, SMJ.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_1567383.pdf	16/09/2020 19:40:34		Aceito
Outros	Questionario_qldd_vida.pdf	16/09/2020 19:39:23	ROSEANI DA SILVA ANDRADE	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Brochura_Qualidadevida_Projetoversaofinal.pdf	16/09/2020 19:38:42	ROSEANI DA SILVA ANDRADE	Aceito
Outros	ACEITE_DO_ORIENTADOR.docx	16/09/2020 19:37:53	ROSEANI DA SILVA ANDRADE	Aceito
Outros	ConsentimentoPesquisaSESPA_QLDDVIDA.pdf	16/09/2020 19:21:26	ROSEANI DA SILVA ANDRADE	Aceito
Outros	Compromisso_pesquisadorqlddvida.docx	16/09/2020 19:17:15	ROSEANI DA SILVA ANDRADE	Aceito
Outros	Declaracao_onusqliddvida.docx	16/09/2020 19:16:37	ROSEANI DA SILVA ANDRADE	Aceito
Outros	CARTA_ENCAMINHAMENTO_Qldadevida.docx	16/09/2020 19:15:47	ROSEANI DA SILVA ANDRADE	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE_qualidadevida.docx	16/09/2020 19:14:21	ROSEANI DA SILVA ANDRADE	Aceito
Folha de Rosto	Folha_rosto_qlidde_vida_assinada_FANUT.pdf	16/09/2020 19:10:33	ROSEANI DA SILVA ANDRADE	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Rua Augusto Corrêa nº 01- Campus do Guamá, UFPA- Faculdade de Enfermagem do ICS - sala 13 - 2º and.
Bairro: Guamá CEP: 66.075-110
UF: PA Município: BELEM
Telefone: (91)3201-7735 Fax: (91)3201-8028 E-mail: cepccs@ufpa.br

UFPA - INSTITUTO DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO
PARÁ



Continuação do Parecer: 4.371.010

BELEM, 29 de Outubro de 2020

Assinado por:
Wallace Raimundo Araujo dos Santos
(Coordenador(a))

Endereço: Rua Augusto Corrêa nº 01- Campus do Guamá ,UFPA- Faculdade de Enfermagem do ICS - sala 13 - 2º and.
Bairro: Guamá CEP: 66.075-110
UF: PA Município: BELEM
Telefone: (91)3201-7735 Fax: (91)3201-8028 E-mail: cepccs@ufpa.br

ANEXO 4 – Formulários utilizados na pesquisa

Formulário 1 - A fenilcetonúria (fenil) e seus efeitos em sua vida diária
- Crianças (9 a 11 anos) –

Formulário 2 - A fenilcetonúria (fenil) e seus efeitos em sua vida diária
- Adolescentes (12 a 17 anos) –

Formulário 3 - A fenilcetonúria (fenil) e seus efeitos em sua vida diária
- Adultos –

Formulário 4 - A fenilcetonúria (fenil) e seus efeitos em sua vida diária e na de seu
filho/sua filha - Pais –