

Avaliação do programa de prevenção e promoção da saúde de fenilcetonúricos

Evaluation of the program for prevention and health promotion in phenylketonuria patients in Brazil

Salete do Rocio Cavassin Brandalize^a e Dina Czeresnia^b

^aPontifícia Universidade Católica do Paraná. Curitiba, PR, Brasil. ^bEscola Nacional de Saúde Pública. Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Descritores

Avaliação em saúde. Fenilcetonúria.
Prevenção e promoção em saúde.
Atividade motora.

Keywords

Health evaluation. Phenylketonuria.
Prevention and health promotion.
Motor activity.

Resumo

Objetivo

Avaliar os resultados de ações preventivas e de promoção à saúde institucionalizadas para crianças fenilcetonúricas.

Métodos

Foram avaliados os resultados alcançados pelo Programa de Triagem Neonatal, do Estado do Paraná, entre os fenilcetonúricos, no período de 1996 a 2001. Foram investigados dados socioeconômicos e aplicado instrumento de medição da função motora grossa para determinar as habilidades motoras de 32 crianças fenilcetonúricas com diagnóstico e tratamento precoces. Optou-se pela utilização do coeficiente de correlação de Pearson para verificar a relação entre a variável de interesse (escore motor) e as demais variáveis quantitativas (nível médio de fenilalanina pós-tratamento, escolaridade do pai e da mãe, idade da criança no início do tratamento e renda familiar).

Resultados

Dentre as crianças avaliadas, 93,7% apresentaram desenvolvimento de acordo com os parâmetros de normalidade referenciados na literatura. O tratamento foi iniciado no primeiro mês em 71,9% dos casos de fenilcetonúria. A pesquisa socioeconômica registrou 39,5% de pais com instrução até o quarto ano escolar. Foi encontrada correlação significativa entre o escore motor da criança e a escolaridade dos pais (N=32), e entre o escore motor e a precocidade do tratamento (N=27).

Conclusões

Os resultados evidenciaram a alta efetividade do programa avaliado. A baixa escolaridade dos pais e sua relação com o escore motor ressaltam a importância do apoio aos pais na dietoterapia. A relação encontrada entre o escore motor e o início do tratamento confirma a necessidade da adesão imediata ao programa. A inexistência na literatura de outros estudos de avaliação dificulta a generalização dos resultados.

Abstract

Objective

To evaluate the results of systematizing preventive and health promotion actions among phenylketonuria (PKU) patients.

Methods

Results of phenylketonuria patients attended in the Prenatal PKU Screening Program in the State of Paraná, Brazil, from 1996 to 2001, were evaluated. Socioeconomic

Correspondência para/ Correspondence to:
Salete do Rocio Cavassin Brandalize
R. Prof. Álvaro Jorge, 795 Bloco III Ap. 210-B
80320-040 Curitiba, PR, Brasil
E-mail: salete.brandalize@bol.com.br

Baseado em dissertação de mestrado, interinstitucional, apresentada à Universidade Estadual de Ponta Grossa (PR) e Escola Nacional de Saúde Pública, Rio de Janeiro, 2002.

Recebido em 7/10/2002. Reapresentado em 9/9/2003. Aprovado em 8/10/2003.

data were investigated and the gross motor function measure was applied to determine the motor score among 32 PKU infants with early diagnosis and treatment. Pearson's correlation coefficient was adopted to investigate the relationship between the target variable (motor score) and other quantitative variables (mean post-treatment serum phenylalanine level, parents' educational level, infant's age at the start of treatment, and family income).

Results

Among all the children evaluated, 93.7% showed development within normal limits as reported in the literature. Treatment was initiated in the first month of life in 71.9% of the PKU cases. Socioeconomic data showed 39.5% of parents having completed the fourth grade of primary school or less. There was a significant correlation between infant's motor score and parents' educational level (N=32), as well as between motor score and early treatment (N=27).

Conclusions

The results highlighted the program's effectiveness. The correlation between parents' low educational level and lower motor score emphasizes the importance of support for parents in their use of diet therapy. The association between motor score and early initiation of treatment confirms the need for immediate admission into the program. The paucity of other evaluation studies in the literature makes generalization of the results difficult.

INTRODUÇÃO

A fenilcetonúria (PKU) é uma desordem autossômica recessiva, resultante da mutação do gene localizado no cromossomo 12q22-24.1.⁷ Causa a deficiência hepática da fenilalanina-hidroxilase, ocasionando a reduzida conversão de fenilalanina (FAL) em tirosina e seu conseqüente aumento no sangue. A hiperfenilalaninemia, nome genérico dado a elevados níveis de fenilalanina no sangue, pode ser encontrada em diferentes tipos: a PKU clássica, com nível de FAL acima de 10 mg/dl, e a hiperfenilalaninemia persistente (HPAP), com nível de FAL acima de 4 mg/dl.¹¹

A PKU é causada pela inabilidade da criança em usar o aminoácido fenilalanina. O diagnóstico e tratamento precoces dos distúrbios da fenilalanina são fundamentais para que sejam evitados danos cerebrais e, conseqüentemente, prevenir a deficiência mental, distúrbios motores e de comportamento, epilepsia, déficit de estatura, entre outros.⁵

O plano de referência, para os limites entre saúde e doença na PKU é identificado basicamente pelo desenvolvimento cognitivo e motor normais da criança tratada. O diagnóstico precoce é apenas o primeiro passo. A dietoterapia inicia-se nas primeiras semanas e se estende por toda a vida das crianças portadoras. Muitos fatores influenciam o tratamento da PKU. O encorajamento para a adesão imediata e continuada da dieta requer apoio familiar e um processo educativo contínuo, tanto dos pais quanto dos profissionais da saúde envolvidos com a criança. Podem contribuir

para a descontinuidade do tratamento: pressões sociais que dificultam a integração do indivíduo com PKU na sociedade; limitação financeira devido ao elevado custo dos alimentos especiais; desconhecimento dos teores de FAL nos alimentos; falta de produtos com teores reduzidos de FAL que possam suprir as necessidades nutricionais; desconhecimento das implicações dieta-doença.

Em um programa para o tratamento da PKU, os resultados provêm de interações múltiplas e complexas entre implantação (tecnologia, treinamento, material, financiamento e assistência técnica) e fatores institucionais do programa. A transparência desses resultados mostrada por estudos avaliativos pode ser um agente facilitador na adesão imediata ao tratamento para os casos novos.

Para Donabedian³ (1977), uma avaliação dos resultados ("outcome") obtidos pelos serviços possuiria a característica de refletir os efeitos de todos os insumos de cuidado, podendo, pois, servir de indicadora para a avaliação indireta da qualidade, tanto da estrutura quanto do processo.

Desde 1987, no Estado do Paraná, é realizado o rastreamento para PKU e hipotireoidismo congênito (HC) por meio da triagem neonatal, tendo como principal objetivo detectar precocemente condições patológicas e possibilitar o tratamento e o acompanhamento dos casos.

Os testes coletados nas maternidades em todos os municípios são encaminhados para o laboratório do

Centro de Pesquisas (CEPE) da Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional (FEPE). A iniciativa, desenvolvida em parceria com o SUS (Sistema Único de Saúde), foi precursora do programa de rastreamento que, além de diagnosticar, também trata das crianças triadas. Desde 1996, a FEPE dispõe de uma equipe multidisciplinar para diagnóstico, acompanhamento laboratorial e tratamento dessas crianças.

Com o objetivo de apoiar os pais e os portadores de PKU e homocistinúria, em 1992 foi fundada a Associação dos Fenilcetonúricos e Homocistinúricos do Paraná (AFEH-PR). Localizadas na cidade de Curitiba, a AFEH-PR e a FEPE formam o elo entre o Estado e a comunidade, sendo responsáveis pela vigilância da saúde do PKU.

O presente estudo tem por objetivo avaliar os resultados da institucionalização dessas ações preventivas e de promoção à saúde para fenilcetonúricos.

MÉTODOS

Foram estudadas 32 crianças atendidas precocemente pelo Programa de Triagem Neonatal no Estado do Paraná no período de 1996 até 2001.

O Programa do Paraná atende 115 pacientes diagnosticados com PKU, sendo que 110 residem no Paraná e cinco em outros Estados brasileiros (Santa Catarina e Mato Grosso). Do total de 110 crianças, foram excluídas 42, diagnosticadas na FEPE e que iniciaram tratamento precoce no programa pioneiro da Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais de São Paulo (APAE-SP).

Dos 68 casos restantes, foram excluídos 33 com diagnósticos tardios; e três com diagnóstico precoce devido à idade superior ao restante do grupo (11, 13 e 14 anos).

O grupo de 32 crianças foi selecionado de acordo com os seguintes critérios:

- Diagnóstico precoce de fenilcetonúria (até 60 dias após o nascimento) ou de hiperfenilalaninemia persistente;
- Idade entre zero e seis anos;
- Residência no Paraná;
- Tratamento na FEPE em Curitiba;
- Associado na AFEH-PR e
- Casos diagnosticados pela FEPE até dezembro de 2001.

O total de 27 crianças, portadoras de PKU, foram diagnosticadas até 60 dias após o nascimento. Cinco apresentavam hiperfenilalaninemia persistente

(HPAP), foram acompanhadas precocemente por exames clínicos e laboratoriais durante o período pré-tratamento e iniciaram o tratamento após 60 dias do nascimento.

O eixo central da avaliação foi a análise da condição motora de todos os casos selecionados, realizada mediante a aplicação do instrumento de medição da função motora grossa (MFMG). A MFMG, conhecida como “GMFM” (“*gross motor function measure*”), possibilita a determinação do nível motor (score) de cada paciente. Facilita assim o diagnóstico da presença ou ausência de atraso ou alterações no desenvolvimento motor e de sua respectiva característica e intensidade.

O “GMFM” – instrumento de observação padronizado já validado e descrito no Canadá inicialmente em 1990² – foi revisado em 1993 e 1994¹⁰ e traduzido para o português por Meyerhof & Gusman⁸ (2000). É composto por 66 itens agrupados em cinco diferentes dimensões da função motora grossa: a) deitar e rolar; b) sentar; c) engatinhar e ajoelhar; d) ficar de pé; e) andar, correr e pular. As áreas-metas correspondentes à atividade motora esperada para a idade cronológica de cada criança foram baseadas em estudos do comportamento motor de 0 a seis anos de Eckert.⁴

Foi considerada uma variação de 10% como ponto de corte para uma faixa dentro da normalidade.⁶

O escore motor foi considerado como um indicador de resultado do programa de referência estadual da FEPE em Curitiba. Para a análise, foram coletados dos prontuários dos pacientes os seguintes dados: diagnóstico (PKU ou HPAP), nível de FAL pós-tratamento e idade no início do tratamento. Foi também realizada uma entrevista semi-estruturada com os pais ou responsável da criança, aplicada previamente à avaliação motora. A entrevista foi estruturada em questões sobre a condição socioeconômica familiar, tais como a renda e escolaridade dos pais. Também foram registrados alguns aspectos que pudessem enriquecer a análise das informações sobre o que facilitou ou dificultou o tratamento de cada caso.

A avaliação quantitativa dos dados coletados foi realizada mediante a análise de frequência simples com a utilização do software Epi Info 6.0.

A análise estatística foi realizada com os “software R e Statgraphics”. As variáveis estão relacionadas a seguir:

Variável qualitativa e dicotômica:

- Diagnóstico – PKU ou HPAP (que interfere na determinação do início do tratamento).

Variáveis quantitativas:

- Escore motor;
- Nível de FAL pós-tratamento;
- Renda familiar;
- Idade no início do tratamento;
- Anos de estudo do pai e
- Anos de estudo da mãe.

As variáveis foram selecionadas para investigar os possíveis fatores que influenciam o resultado da dietoterapia.

Para a análise estatística da normalidade dos dados de cada variável quantitativa, foi utilizado o teste Kolmogorov-Smirnov, por meio do qual se concluiu que ao nível de 5% de significância todas as variáveis seguem uma distribuição normal de probabilidade. Desse modo, optou-se pela utilização do coeficiente de correlação de Pearson. Assim, foi avaliada a relação entre a variável de interesse – *escore motor* – com as demais variáveis quantitativas.

A presente pesquisa foi realizada mediante autorização do Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação Oswaldo Cruz/ Escola Nacional de Saúde Pública, de acordo com a resolução do Conselho Nacional de Saúde (CNS) 196/96 e suas complementares.

RESULTADOS

Das 32 crianças analisadas, cerca de 16% residem em Curitiba e região metropolitana e 80% em outras 21 cidades do Estado. O pequeno número de casos está distribuído pela longa extensão territorial do Paraná.

A Tabela 1 mostra a prevalência de casos diagnosticados e a cobertura de testes do pezinho. Foi considerado somente um exame de triagem para cada

um dos recém-nascidos. Para calcular a prevalência dos casos diagnosticados, foi incluído um caso com diagnóstico tardio (nascido em 1997 e com início do tratamento somente em 1998), excluído do grupo pesquisado.

O escore motor encontrado nos 32 casos estudados (PKU e HPAP) variou de 86.4 a 121.5 pontos. Os dados mostram apenas dois casos (6,25%) com desenvolvimento motor abaixo da expectativa e também dois casos (6,25%) que se desenvolveram acima da expectativa para a sua idade. Considerando a variação de 10%,⁶ a grande maioria – 87,49% – apresentou desenvolvimento da atividade motora grossa dentro dos limites da normalidade. Desse modo, 93,75% das crianças estudadas apresentaram desenvolvimento motor satisfatório para a sua idade. Deve-se considerar que, sem tratamento adequado, todas elas teriam inevitavelmente seqüelas motoras e cognitivas graves.

O escore motor dos cinco casos de HPAP variou entre 90.2 a 101.2, sendo sua média menor do que aquela encontrada no total das crianças PKU. O escore motor médio das crianças PKU (98.71 ± 1.97) diferiu do das crianças HPAP (95.92 ± 6.31). A diferença entre os escores médios foi de 2.79, não sendo clinicamente importante.

Os resultados do escore motor encontrado foram correlacionados com as seguintes variáveis quantitativas: nível médio de FAL sanguíneo pós-tratamento, anos de estudo do pai, anos de estudo da mãe, idade no início do tratamento e renda familiar. Essa correlação será apresentada nas Tabelas 2 a 6, respectivamente.

A Tabela 2 apresenta a distribuição do escore motor agrupado em três níveis de desenvolvimento (bai-

Tabela 1 - Número de casos de fenilcetonúria, número de nascidos vivos, prevalência de fenilcetonúria, número de testes do pezinho realizados e respectiva cobertura populacional. Paraná, 1996 a 2001.

Ano	Casos de PKU N	Nascidos vivos* N	Prevalência de PKU	Testes do pezinho** N	Cobertura populacional %
1996	6	195.387	1: 32.564	169.970	86,99
1997	6***	192.220	1: 32.036	170.973	88,94
1998	4	185.113	1: 46.278	167.800	90,64
1999	6	186.105	1: 31.017	171.534	92,17
2000	9	178.194	1: 19.799	174.720	98,05
2001	1	166.971****	1: 166.971	165.318	99,01
Total	32	1.103.990	1: 34.499	1.020.315	92,42

PKU: Fenilcetonúria

*Secretaria Estadual de Saúde (SESA) / Instituto Estadual de Saúde do Paraná (ISEP) / Centro de Informação e Desenvolvimento em Saúde (CIDS) (2002).

**Centro de Pesquisas da Fundação Ecumênica de Proteção ao Excepcional (FEPE) (2002).

***Um caso tardio diagnosticado em 1998.

****Dados preliminares da SESA.

Fonte: Nº de casos de PKU - Cadastro de pacientes da Associação dos Fenilcetonúricos e Homocistinúricos do Paraná (AFEH-PR)¹ (2002).

Tabela 2 - Distribuição do escore motor segundo nível médio de fenilalanina sangüíneo pós-tratamento.

Nível de FAL (mg/dl)	Baixo		Escore motor Médio		Alto		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%
3 a 4	-	-	6	21,4	-	-	6	18,75
4 a 5	-	-	3	10,7	-	-	3	9,37
5 a 6	-	-	8	28,6	1	50,0	9	28,13
6 a 7	1	50,0	6	21,4	1	50,0	8	25,0
7 a 9	1	50,0	3	10,7	-	-	4	12,5
9 ou mais	-	-	2	7,1	-	-	2	6,25
Total	2	100,0	28	100,0	2	100,0	32	100,0

FAL: fenilalanina

xo, médio e alto) segundo o nível médio de FAL sangüíneo pós-tratamento.

O nível médio de FAL sangüínea após o tratamento apresentou uma concentração ótima (2-7 mg/dl) em 84,37% dos casos, e uma concentração boa (abaixo de 10 mg/dl) em 12,5% dos casos estudados. Na Tabela 2, pode-se observar que os dois casos com baixo nível de desenvolvimento motor apresentaram níveis mais elevados de fenilalanina sangüínea.

O coeficiente de correlação de Pearson ("r") encontrado na associação do escore motor com o nível médio de FAL pós-tratamento (mg / dl) foi $r=(-)0,0051$. O índice mostra uma relação fraca e inversa entre essas variáveis, ou seja, o nível médio da FAL sangüínea tem pouca influência nos resultados do escore motor. O resultado não foi identificado como estatisticamente significativo, considerando um nível de significância de 5% e o p (valor do coeficiente de correlação) =0,9788.

A Tabela 3 apresenta a distribuição do escore motor segundo a escolaridade do pai.

O coeficiente de correlação de Pearson encontrado

na associação do escore motor com a escolaridade do pai (anos de estudo) foi $r=0,3512$ e o p (valor do coeficiente de correlação) =0,0488. O significado estatístico é a existência de uma correlação fraca e direta entre essas duas variáveis.

A Tabela 4 apresenta a distribuição do escore motor segundo a escolaridade da mãe. A distribuição desses casos foi semelhante àquela encontrada entre o escore motor e a escolaridade do pai.

O coeficiente de correlação encontrado na associação do escore motor com a escolaridade da mãe foi $r=0,3302$, o que mostra uma relação direta entre essas variáveis. Ou seja, quanto maior a escolaridade da mãe, maior o escore motor. Esse resultado não foi identificado como estatisticamente significativo, considerando um nível de significância de 5% e o p (valor do coeficiente de correlação) =0,065. Porém, o p se encontra muito próximo do nível de significância estipulado.

Na Tabela 5 está apresentada a distribuição do escore motor segundo a idade no início do tratamento. Os casos de HPAP são aqueles que iniciaram o tratamento acima de 60 dias devido ao menor nível de fenilalanina sangüínea.

Tabela 3 - Distribuição do escore motor segundo escolaridade do pai.

Série	Baixo		Escore motor Médio		Alto		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%
1º grau (0 a 4ª série)	2	100,0	10	35,71	-	-	12	37,5
1º grau (5ª a 8ª série)	-	-	8	28,57	-	-	8	25,0
2º grau	-	-	9	32,14	1	50,0	10	31,25
3º grau	-	-	1	3,58	1	50,0	2	6,25
Total	2	100,0	28	100,0	2	100,0	32	100,0

Tabela 4 - Distribuição do escore motor segundo escolaridade da mãe.

Série	Baixo		Escore motor Médio		Alto		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%
0 a 4ª série	2	100,0	11	39,3	-	-	13	40,6
5ª a 8ª série	-	-	11	39,3	1	50,0	12	37,5
2º grau	-	-	6	21,4	1	50,0	7	21,9
Total	2	100,0	28	100,0	2	100,0	32	100,0

Tabela 5 - Distribuição do escore motor segundo idade no início do tratamento.

Idade no início do tratamento	Baixo		Escore motor Médio			Alto		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%	
8 a 30 dias	-	-	21	75,0	2	100,0	23	71,87	
31 a 60 dias	2	100,0	2	7,1	-	-	4	12,5	
Acima de 60 dias	-	-	5	17,9	-	-	5	15,63	
Total	2	100,0	28	100,0	2	100,0	32	100,0	

Tabela 6 - Distribuição do escore motor segundo renda familiar.

Renda (sm)	Baixo		Escore motor Médio			Alto		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%	
0 a 2 SM	-	-	5	17,9	-	-	5	15,6	
3 a 4 SM	2	100,0	21	75,0	1	50,0	24	75,0	
5 a 6 SM	-	-	2	7,1	1	50,0	3	9,4	
Total	2	100,0	28	100,0	2	100,0	32	100,0	

SM: salário-mínimo

Para realizar essa correlação, foram isolados os cinco casos de HPAP que iniciaram o tratamento acima de 60 dias e aplicamos a análise entre as variáveis escore motor e precocidade do tratamento nos 27 casos de PKU, os quais iniciaram o tratamento até 60 dias.

O coeficiente de correlação encontrado na associação entre o escore motor e a idade no início do tratamento (dias) foi $r=(-)0,405$, mostrando uma correlação fraca e inversa. Ou seja, quanto menor a idade da criança no início do tratamento, maior o escore motor. Portanto, quanto mais precoce for o tratamento, melhor o desempenho motor encontrado nas crianças PKU. Considerando um nível de significância de 5% e o p (valor do coeficiente de correlação) = 0,03, foi identificada significância estatística nesse resultado.

Na Tabela 6 está apresentada a distribuição do escore motor segundo a renda familiar. A pesquisa socioeconômica revelou que a maioria das famílias (90,6%) possui renda familiar até quatro salários-mínimos.

O coeficiente de correlação encontrado na associação do escore motor com a renda familiar (SM) foi $r=0,2134$, mostrando uma relação direta entre as variáveis: quanto maior a renda familiar, maior o escore motor. Considerando um nível de significância de 5% e o p (valor do coeficiente de correlação) = 0,2408, não foi identificada significância estatística.

DISCUSSÃO

A prevalência de PKU, incluindo cinco casos de hiperfenilalaninemia persistente (HPAP), foi de aproximadamente 1: 34.500 recém-nascidos, bem menor que a referida na literatura. No Brasil, Schmidt et al¹² estimaram na cidade de São Paulo 1: 12.000 a 1: 15.000

recém-nascidos portadores de PKU.¹² No Rio de Janeiro, dados levantados em 1998 revelaram em um total de 87.064 nascidos vivos testados quatro casos de PKU clássica com uma prevalência de 1: 21.766.⁹

A cobertura populacional do teste do pezinho para os recém-nascidos no Estado do Paraná aumentou progressivamente nos últimos anos, variando de 86,99% em 1996 até 99,01% em 2001. A cobertura nacional de rastreamento é de aproximadamente 50% dos recém-nascidos brasileiros.¹³

A partir da avaliação dos resultados do programa de acompanhamento e tratamento de fenilcetonúricos no Paraná, verificou-se sua eficiência em 93,75% dos casos tratados precocemente. As duas crianças com escore motor baixo apresentaram situação desfavorável em relação às variáveis estudadas: família com renda mensal baixa, pai e mãe com pouca ou nenhuma escolaridade, além de início do tratamento mais tardio. Tal fato dificultou a análise da influência de cada uma das variáveis socioeconômicas nos casos em que o programa não conseguiu bons resultados.

Na análise dos dados, não foi identificada relação importante entre o escore motor e o nível médio de FAL sanguíneo pós-tratamento. O regime alimentar é prescrito de acordo com o metabolismo de cada criança e os níveis de concentração de FAL sanguínea não interferem diretamente no desenvolvimento motor quando em níveis terapêuticos. Apenas um dos casos com escore motor abaixo da média apresentou concentração média de FAL acima de 10 mg/dl.

A dificuldade da dieta balanceada e o preenchimento de um recordatório alimentar exigem do(s) cuidador(es) da criança um certo nível de aprendizado de operações matemáticas básicas. No presente

estudo, observou-se que existe correlação, com um p-valor limítrofe do grau de significância, entre a formação escolar dos pais de fenilcetonúricos e o desempenho motor avaliado. Quanto maior a escolaridade dos pais, melhor o escore motor. Os dados revelaram que 39,1% de pais apresentam apenas quatro anos de estudo. Portanto, a equipe do programa deve continuar atenta em orientar e apoiar os pais com baixa escolaridade.

O início do tratamento ocorreu em 71,9% dos casos estudados ainda no primeiro mês de vida da criança diagnosticada. A correlação entre o escore motor e o início do tratamento deixa evidente que em um programa para PKU é primordial a busca ativa dos casos e a preocupação com a adesão imediata ao tratamento. É fundamental o funcionamento de um sistema integrado complexo e multidisciplinar, que permita o manejo dos casos em tempo hábil.¹³

Não houve relação significativa entre o escore motor e a renda familiar nos casos estudados. O dado revela a eficiência do suporte prestado às famílias

com baixa renda atendidas pelo programa, condição básica para as ações de prevenção e promoção da saúde serem desenvolvidas com sucesso, dado o alto custo da dietoterapia.

São necessárias avaliações de resultados em programas de triagem por profissionais que não façam parte da equipe de tratamento. A avaliação do desenvolvimento motor contribui para a identificação dos resultados do tratamento nutricional, principalmente em crianças de baixa idade, para as quais testes psicomotores mais específicos são de difícil realização.

A inexistência na literatura de outros estudos de avaliação semelhantes dificulta a generalização e comparação dos dados. É importante a realização de outros trabalhos dessa natureza, que avaliem e divulguem ações e resultados do trabalho de programas de saúde pública na área da triagem neonatal. A transparência dos resultados alcançados pode aumentar a credibilidade dos programas e contribuir para a adesão imediata ao tratamento, medida fundamental, especialmente no caso dos fenilcetonúricos.

REFERÊNCIAS

1. [AFEH-PR] Associação dos Fenilcetonúricos e Homocistinúricos do Paraná. Cadastro de pacientes no Estado do Paraná. Curitiba; 2001.
2. Boyce WF, Gowland C, Hardy S, Rosenbaum PL, Lane M, Plews N, Goldsmith C, Russel DJ. Development of a quality-of-movement measure for children with cerebral palsy. *Phis Ther* 1991;1:820-33.
3. Donabedian A. Evaluating the quality of medical care. In: Ertel PY, Aldridge MG. Medical peer review: theory and practice. Saint Louis: The C. V. Mosby Company; 1977. p. 50-75.
4. Eckert HM. Desenvolvimento motor. 3ª ed. São Paulo: Manole; 1993.
5. Karger B. Central nervous system effects in individuals with phenylketonuria. *Dev Brain Dysfunct* 1996;9:165-79.
6. Knobloch H, Passamanick B, Gesell e Amatruda diagnóstico do desenvolvimento: avaliação e tratamento do desenvolvimento neuropsicológico no lactente e na criança pequena – o normal e o patológico. Rio de Janeiro: Atheneu; 1990.
7. Lagreca MCTP. Fenilcetonúria: relato de caso. In: Resumos do 1º Congresso Brasileiro de Triagem Neonatal; 2001. Curitiba: Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal; 2001. p. 31.
8. Meyerhof PG, Gusman S. Apostila do curso de medição da função motora grossa – GMFM (Gross Motor Function Measure). São Paulo: Reabilitação Especializada; 2000.
9. Ratto K, Brasil C, Boaretto M, Gomes M, Urquiza H. Programa de triagem neonatal na cidade do Rio de Janeiro: o teste do pezinho. In: Resumos do 6. Congresso Brasileiro de Saúde Coletiva; 2000. Salvador (BA)/ Rio de Janeiro: ABRASCO; 2000. p. 358.
10. Russel DJ, Rosenbaum PL, Lane M, Gowland C, Goldsmith CH, Boyce WF, Plews N. Training users in the Gross Motor Function Measure: methodological and practice issues. *Phis Ther* 1994;74:27.
11. Santos HMPG, Vargas PR, Carvalho TM. Criação do Programa Nacional de Triagem Neonatal na rede pública - Brasil. In: Resumos do 1º Congresso Brasileiro de Triagem Neonatal; 2001. Curitiba: Sociedade Brasileira de Triagem Neonatal; 2001. p. 20.
12. Schmidt BJ, Martins AM, Fisberg RV, Müller R, Andrade Adell AC, Subero EM. Fenilcetonúria: aspectos clínicos y terapéuticos. *Pediatr Dia* 1987;3:257-60.
13. Souza CFM, Schwartz IV, Giugliani R. Triagem neonatal de distúrbios metabólicos. *Ciênc Saúde Coletiva* 2002;7:129-37.