



Universidade do Estado do Rio de Janeiro

Centro Biomédico

Faculdade de Ciências Médicas

Karen Cordovil Marques de Souza

**Composição corporal, gasto energético e marcadores de hemólise em
adultos com doença falciforme**

Rio de Janeiro

2016

Karen Cordovil Marques de Souza

**Composição corporal, gasto energético e marcadores de hemólise em
adultos com doença falciforme**

Dissertação apresentada como requisito parcial para
obtenção do título de Mestre, ao Programa de Pós-
Graduação em Ciências Médicas, da Universidade
do Estado do Rio de Janeiro.

Orientador: Prof. Dr. Geraldo da Rocha Castelar Pinheiro
Co-orientadora: Prof^a Dr^a Claudia dos Santos Cople-Rodrigues

Rio de Janeiro

2016

CATALOGAÇÃO NA FONTE
UERJ/REDE SIRIUS/BIBLIOTECA CB-A

S729 Souza, Karen Cordovil Marques de
Composição corporal, gasto energético e marcadores de hemodiálise
em adultos com doença falciforme / Karen Cordovil Marques de Souza –
2016.
65 f.

Orientador: Geraldo da Rocha Castelar Pinheiro.
Coorientadora: Claudia dos Santos Cople-Rodrigues
Dissertação (Mestrado) – Universidade do Estado do Rio de Janeiro,
Faculdade de Ciências Médicas. Pós-graduação em Ciências Médicas.

1. Anemia falciforme - Teses. 2. Estado nutricional – Teses. 3.
Hemodiálise - Teses. I. Pinheiro, Geraldo da Rocha Castelar. II. Cople-
Rodrigues, Claudia dos Santos. o. III. Universidade do Estado do Rio de
Janeiro. Faculdade de Ciências Médicas. IV. Título.

CDU 616.155.135

Autorizo, apenas para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial desta
dissertação, desde que citada a fonte.

Assinatura

Data

Karen Cordovil Marques de Souza

**Composição corporal, gasto energético e marcadores de hemólise em adultos com
doença falciforme**

Dissertação apresentada como requisito parcial para
obtenção do título de Mestre, ao Programa de Pós-
Graduação em Ciências Médicas da Universidade do
Estado do Rio de Janeiro.

Aprovada em 23 de fevereiro de 2016.

Orientador: Prof. Dr. Geraldo da Rocha Castelar Pinheiro
Faculdade de Ciências Médicas - UERJ

Co-orientadora: Prof^ªDr^ª Claudia dos Santos Cople-Rodrigues
Instituto de Nutrição - UERJ

Banca Examinadora:

Prof^ª. Dr^ª. Andrea Ribeiro Soares
Faculdade de Ciências Médicas - UERJ

Prof^ª. Dr^ª. Carla Maria Avesani
Instituto de Nutrição - UERJ

Prof^ª. Dr^ª Adriana Costa Bacelo
Fundação Oswaldo Cruz

Rio de Janeiro

2016

DEDICATÓRIA

Minha mãe em sua carreira profissional sempre foi sinônima de inovação e profissionalismo. Sempre gostou de criar as coisas. Perfeccionista e minimalista por natureza. Minha mãe nunca foi tímida como eu, mas sempre foi muito comunicativa. Mãe, você me ensinou a lutar por aquilo que eu acredito, claro se for justo, ético e moral. Mãe, você me mostrou que sempre há uma missão, visão e valores a se seguir e alcançar. Mãe, você sempre me criou, educou e me direcionou para brilhar aonde quer que eu vá.

AGRADECIMENTOS

Aos orientadores... Creio que tudo que aprendemos, seja de bom ou ruim, fica como uma marca que nos faz refletir em que caminhos devemos ou não seguir... se esbarram muitas questões difíceis de lhe dar, mas que creio que trouxeram amadurecimento e crescimento para todos nós. Sei o quanto sou excêntrica e impetuosa, porém eu sou o que sou ... e o tempo vai refinando e lapidando... Prof. Geraldo, não sei como agradecer a oportunidade a mim confiada em ser sua aluna, muito obrigada. Prof^a. Claudia, passamos por muitos momentos que nos possibilitaram muito crescimento, muito obrigada. Prof^a. Marta, ainda bem que você estava no momento certo e na hora certa, obrigada.

Profs Katia Cabral, Marcius Almeida e Eleonora Kurtenbach, o ano de 2013 foi um divisor de águas para mim, um ano de decisões, dúvidas e escolhas. Vocês plantaram em mim uma semente que agora começou a desabrochar. Vocês são a base do que conheço como ciência e pesquisa científica.

Profs Eliane Abreu e Emilson Portela, agradeço com todo amor que tenho por vocês, porque vocês trouxeram a água e regaram a semente com carinho. Se não fosse vocês eu não estaria estudando doença falciforme.

Ao Meu Filho Miguel, você chegou de surpresa e de repente me transformou em uma mulher mais forte...uma mãe...te amo muito.

Ao Ministério da Saúde, Joice e Paulo, obrigada por dar oportunidade a Nutrição, uma Ciência tão linda, porém, ainda tão precarizada. Obrigada por nos ajudar a trazer mais luz à Nutrição.

Ao PGCM, ao HEMORIO e Marcia Haiut, acho que não havia local em que eu poderia-me sentir tão livre e aceita como aqui. Sinto orgulho de ter passado por aqui. Obrigada pelo carinho e dedicação do pessoal da secretaria da Pós. Marcia obrigada pela confiança e pelo carinho a mim prestados.

Ensina ao menino o caminho que se deve andar, e assim, mesmo quando for velho, não se desviará dele.

Provérbios 22:6

RESUMO

SOUZA, Karen Cordovil Marques de. *Composição Corporal, Gasto Energético e Marcadores de Hemólise em Adultos com Doença Falciforme*. 2016. 65f. Dissertação (Mestrado em Ciências) – Faculdade de Ciências Médicas, Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, 2016.

A doença falciforme (DF) é uma das desordens genéticas mais prevalentes do mundo. Caracteriza-se, entre outros aspectos, pela presença de um estado hipermetabólico que impacta diretamente na composição corporal (CC). O objetivo deste trabalho foi avaliar a CC e o gasto energético de repouso (GER), estudando as associações destas variáveis com os marcadores bioquímicos de hemólise da DF em adultos. Foram avaliados 64 adultos com DF com idade superior a 39 anos, atendidos em dois centros de referência localizados no estado do Rio de Janeiro, Brasil. A técnica de Absorciometria por dupla emissão de raios X (DXA) foi utilizada para avaliar a CC. O GER foi medido por meio de calorimetria indireta. Níveis séricos de hemoglobina, reticulócitos, lactato desidrogenase (LDH), leucócitos, plaquetas, bilirrubinas total e direta, proteínas totais e albumina foram medidos para a avaliação da gravidade da DF e do estado nutricional. A análise estatística das variáveis numéricas empregou o teste ANOVA *one-way* e o coeficiente de correlação de Pearson, com nível de significância de 5%. Foi utilizado o programa estatístico SAS® System, versão 6.11. Houve maior prevalência de eutrofia e de sobrepeso, segundo IMC, em oposição ao descrito tradicionalmente na literatura. Na análise do GER observou-se que não houve diferença na comparação entre gêneros e genótipos. Os dados da CC revelaram que, as mulheres apresentaram maiores índices de massa corporal (IMC), de percentual de massa gorda (%MG), de percentual de gordura regional (%RMG) e de massa gorda (MG). Os homens, por outro lado, apresentaram maior quantidade de massa magra (MM), de massa livre de gordura (MLG) e de maior conteúdo mineral ósseo (CMO). Marcadores de hemólise (LDH, reticulócitos e bilirubina total) correlacionaram-se inversamente com IMC, MG e MLG enquanto que hemoglobina e hematócrito foram associados positivamente com IMC, MG, MM, CMO e MLG. No grupo estudado, observou-se correlação entre a CC e os marcadores de hemólise, o que pode sugerir que o grau de hemólise interfere no estado nutricional das pessoas com DF.

Palavras-chave: Doença falciforme. Composição corporal. Estado nutricional. Gasto energético. Marcadores de hemólise.

ABSTRACT

SOUZA, Karen Cordovil Marques de. *Body Composition, energy expenditure and markers of hemolysis in Sickle Cell Disease*. 2016. 65f. Dissertação (Mestrado em Ciências) – Faculdade de Ciências Médicas, Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, 2016.

Sickle cell disease (SCD) is one of the most prevalent genetic disorders in the world. It is characterized, among other things, by the presence of a hypermetabolic state which directly impacts on body composition (BC). This study aimed to assess the BC and resting energy expenditure (REE) and to study the association of these variables with biochemical indicators of hemolysis in Brazilian adults with SCD. We evaluated 64 adults with SCD older than 39 years, which were treated in two reference centers located in the State of Rio de Janeiro, Brazil. The DXA method was used to assess body composition. The REE was measured by indirect calorimetry. Blood levels of hemoglobin, reticulocytes, lactate dehydrogenase (LDH), leukocytes, platelets, total and direct bilirubins, total protein and albumin were measured to assess the markers of hemolysis of the SCD. Statistical analysis were made by comparing the numerical variables using one-way ANOVA and Pearson correlation coefficient, with 5% of significance level. We used the statistical software SAS® System, version 6.11. Women had higher body mass index (BMI), body fat percentage (% BF), regional fat percentage (% RF), fat mass (FM) while men had higher lean mass (LM), bone mineral content (BMC), fat-free mass (FFM). There was no difference for REE between sexes. Hemolysis markers (LDH, reticulocytes and total bilirubin) correlated inversely with BMI, FM and FFM, while hemoglobin and hematocrit were positively associated with BMI, FM, LM, BMC and FFM. We obtained evidences that body composition correlates with biochemical parameters of hemolysis in adults with SCD. The BMI can be helpful to estimate fat in these individuals, but the DXA is essential for evaluation MM and BMC. There was a higher prevalence of normal weight and overweight, as opposed to the traditionally described in the literature. Also noteworthy is that there was no difference in BC and GER in different genotypes of SCD. It was concluded that the hemolysis of disease impact on the nutritional status of a person with SCD.

Keywords: Sickle cell disease. Body composition. Nutritional status. Energy expenditure. Hemolysis.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1	Processo de polimerização e formação das fibras de HbS.....	18
Quadro1	Principais complicações clínicas da DF	20
Figura 2	Cinco níveis de modelos de análise da CC	23
Quadro 2	Principais características dos modelos e dos métodos de avaliação da CC em humanos	24
Tabela 1	Características dos participantes do estudo.....	38
Tabela 2	Dados descritivos de idade, antropometria, composição corporal por DXA, GER e valores laboratoriais dos adultos com DF.....	39
Tabela 3	Comparação das variáveis IMC, CC por DXA e GER segundo o sexo de adultos com DF.....	40
Tabela 4	Coefficiente de correlação das variáveis da CC e GER dos adultos com DF.....	41
Tabela 5	Coefficiente de correlação dos marcadores de hemólise, da CC e GER dos adultos com DF.....	42

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AF	Anemia Falciforme
CC	Composição Corporal
CMO	Conteúdo Mineral Ósseo
DMO	Densidade Mineral Óssea
Desoxi-Hb S	Hemoglobina na forma desoxigenada
DF	Doença Falciforme
DXA	Absorciometria por dupla emissão de raios-X
E	Estatura em metros
GER	Gasto Energético de Repouso
Hb	Hemoglobina
Hb AS	Hemoglobina AS ou Traço Falciforme
Hb S	Hemoglobina S
HbSS	Hemoglobina SS ou genótipo da Anemia Falciforme
HbSC	Genótipo de transtorno falciforme heterozigótico duplo (Doença falciforme SC)
HbSD	Genótipo de transtorno falciforme heterozigoticoduplo (Doença falciforme SD)
HbSS β^+	Genótipo de transtornohomozigótico falciforme(Beta-talassemia falciforme)
HbSS β^0	Genótipo de transtorno homozigótico falciforme (Beta-talassemia falciforme)
Hm	Hemácia
HUPE	Hospital Universitário Pedro Ernesto
IEHE	Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (HEMORIO)
IMC	Índice de Massa Corporal
LIAN	Laboratório Interdisciplinar de Avaliação Nutricional
MC	Massa Corporal
MM	Massa Magra
MLG	Massa Livre de Gordura

MG	Massa Gorda em Kg
OMS	Organização Mundial da Saúde
RM	Ressonância Magnética
SUS	Sistema Único de Saúde
Tc	Tecido Total em Kg
TC	Tomografia Computadorizada
%GC	Percentual de Gordura Corporal

LISTA DE SÍMBOLOS

%	Porcentagem
±	Mais ou menos
×	Multiplicação
β	Beta
dL	Decilitros
H ₂ O	Molécula da água
m	Metros
mg	Miligrama
mL	Mililitro
cm	Centímetro
cm ³	Centímetros cúbicos
rpm	Rotações por minuto
α	Alfa

SUMÁRIO

	INTRODUCAO	14
1	REFERENCIAL TEÓRICO	16
1.1	A hemoglobina	16
1.2	Fisiopatologia da Doença Falciforme	16
1.3	Composição Corporal (CC) e Métodos de Avaliação	21
1.4	DXA na Avaliação da CC em Humanos	25
1.5	Composição Corporal e Gasto Energético de Pessoas com DF	27
1.6	Marcadores Bioquímicos de Hemólise na DF	29
2	OBJETIVO	30
3	MATERIAL E MÉTODOS	31
3.1	Desenho e população do estudo	31
3.2	Critérios de inclusão e de exclusão	31
3.3	Avaliação antropométrica	32
3.4	Composição corporal (CC)	32
3.5	Gasto energético de repouso (GER)	33
3.6	Exames laboratoriais e marcadores de hemólise	33
3.7	Análise estatística	34
3.8	Aspectos éticos	35
4	RESULTADOS	36
5	DISCUSSÃO	43
	CONCLUSÃO	45
	REFERÊNCIAS	46
	APÊNDICE A- Formulários de coleta de dados 1	55
	APÊNDICE B - Formulários de coleta de dados 2	59
	APÊNDICE C - Confirmação da submissão do artigo pela BMC Hematology	63
	ANEXO A- Termo de aprovação do comitê de ética em pesquisa do IEHE	64
	ANEXO B- Termo de aprovação do comitê de ética em pesquisa do HUPE	65

INTRODUÇÃO

Segundo estimativas mundiais, aproximadamente 5% da população possui algum tipo de hemoglobina variante e mais de 300 mil bebês nascem a cada ano com hemoglobinopatias, sendo a doença falciforme (DF) o tipo mais prevalente (OMS, 2011; Modell e Darlison, 2008; Loiset *et al.*, 2007; Benz, 2006). Em 2010, a DF completou seu centenário de descobrimento pelo Dr. James B. Herrick, médico assistente no Hospital Presbiteriano e professor de medicina em Chicago (Illinois/EUA), que em 1910 publicou o caso de um paciente cujas hemácias apresentavam alterações morfológicas descritas como “*alongados e em forma de foice*”. Esta foi a primeira descrição da anemia falciforme (AF), a forma mais grave da doença, na literatura médica ocidental (NIH, 2010).

Estima-se que a prevalência de nascidos vivos com a doença seja de 4,4% no mundo e de 1,1% nas Américas (Modell e Darlison, 2008). No Brasil, a população negra afetada pela doença varia de 0,1% a 0,3%, existindo pelo menos dois milhões de pessoas com a hemoglobina S (Hb S) (Loureiro e Rozenfeld, 2005). No estado do Rio de Janeiro, segundo o Ministério da Saúde, ocorre um caso novo de AF para cada 1.300 nascimentos (Brasil, 2013). Portanto, a DF é um problema de saúde no Brasil e no mundo.

A DF possui vários genótipos, dentre eles HbSS ou AF (a forma mais grave da doença), SC, SD e associações com talassemia em que geralmente os pacientes são sintomáticos, e genótipo HbAS (traço falciforme) onde os indivíduos raramente desenvolvem algum quadro clínico, portanto, considerados assintomáticos (AAP, 2002; Weatherall e Clegg, 2001; Naoum, 2000; Kikuchi, 2007; Brasil, 2006). As frequentes internações hospitalares devido às crises álgicas, a hemólise crônica e as múltiplas complicações secundárias à doença, que impactam na qualidade e na expectativa de vida dos pacientes, diminuindo principalmente a inserção social dos mesmos (Souza *et al.*, 2011; Loureiro e Rosenfeld, 2005). Aliado a isso, a DF também compromete o estado nutricional, gerando desnutrição com diminuição das reservas corporais, o que contribui para o atraso do crescimento e desenvolvimento das pessoas acometidas (Souza *et al.*, 2008; Veríssimo, 2007).

O tratamento em geral varia de acordo com as alterações fisiopatológicas que surgem durante a vida e do tipo do genótipo. Algumas medidas gerais são preconizadas, tais como uso diário de suplementos de ácido fólico, a fim de conter a hemólise e de favorecer

produção de hemácias; oferta de antibióticos, principalmente em crianças menores de cinco anos que podem ter infecções generalizadas levando a óbito em poucas horas por conta de seqüestro esplênico; uso de analgésicos, codeína, morfina e antiinflamatórios na presença de crises álgicas crônicas ou agudas; hidratação venosa na vaso-oclusão; transfusão sanguínea freqüente na suspeita de acidente vascular cerebral ou anemia profunda; imunizações periódicas e especiais; tratamento das seqüelas ou conseqüências crônicas provocadas pela doença (Brasil, 2006; AAP, 2002; Lobo et al., 2007; Bruneira, 2007).

Nos últimos dezesseis anos, com a implementação da política de saúde pública focada na detecção dos casos novos pela triagem neonatal e na melhoria da qualidade do tratamento prestado a esses pacientes, principalmente com a utilização do Hidroxiuréia, responsável por aumentar a concentração de hemoglobina fetal, houve aumento da expectativa de vida, implicando em indivíduos chegando à quarta, quinta e até a sexta década de vida (Brasil, 2006; AAP, 2002; Lobo et al, 2007; Bruneira, 2007).

Além disso, os pacientes em tratamento e seus acompanhantes ou responsáveis são estimulados a praticarem o autocuidado, com medidas que podem prevenir o eventos agudos, melhorar o prognóstico e permitir uma melhor qualidade de vida. A educação em saúde promove o empoderamento do usuário no conhecimento sobre a DF, desconstrói os mitos existentes sobre a doença falciforme, conscientiza sobre a necessidade de mudança socioeconômica e cultural, e faz com que a cidadania progrida (Araujo, 2007). Assim, a DF que inicialmente era uma doença de impactos agudos e de mortalidade precoce, hoje está em processo de transição, passando a ser uma doença crônica não transmissível de caráter degenerativo.

Pouco se sabe sobre a composição corporal (CC) de pessoas adultas com DF, especialmente na população brasileira. Considerando a transição nutricional e alimentar, o caráter crônico da DF e o hipermetabólico tornam-se relevante estudar se há associação entre o gasto energético e os marcadores de hemólise da DF com a CC. Estes conhecimentos contribuirão no aprimoramento do atendimento nutricional, possibilitando que a intervenção seja mais adequada as pessoas com DF.

1. REFERENCIAL TEÓRICO

1.1.A Hemoglobina

As várias linhagens de células sanguíneas nos mamíferos derivam de células-tronco hematopoiéticas multipotentes, as quais podem passar por diferentes vias especiais de diferenciação. Um destes caminhos é a eritropoese que produz as hemácias (Hm), células que transportam por todo o organismo o oxigênio (O₂) e o dióxido de carbono (CO₂), ligados à metaloproteína intracelular chamada de hemoglobina (Hb) (Loiset al., 2007; Souza *et al.*, 2003).

Do ponto de vista molecular, a Hb é um heterotetrâmero formado por duas subunidades de α -globina e duas de β -globina unidas por uma ligação não-covalente, sendo que cada uma destas subunidades tem um grupamento heme com um íon de ferro bivalente (Nicole e Quinn, 2010; Modell e Darlison, 2008; Loiset al., 2007; Koolman e Roehm, 2005).

1.2. Fisiopatologia da Doença Falciforme

Os principais aspectos das alterações fisiopatológicas que ocorrem na DF levam em consideração três níveis: moléculas e células, tecidos e o organismo (Zago e Pinto, 2007).

Os genes que codificam as subunidades da Hb estão abundantemente presentes e apresentam alta similaridade em sua estrutura genômica (três éxons e dois íntrons) ao longo das linhagens dos vertebrados (Nicole e Quinn, 2010).

Em humanos, por conta de mutações espontâneas, surgem as Hbs variantes que podem ser diferentes do ponto de vista estrutural. Pode haver alteração na sequência de aminoácidos, como é o caso dos genes β S, ou ocorrerá diminuição ou supressão da produção de uma cadeia de globina (talassemias). Estas alterações dão origem, portanto, as hemoglobinopatias (Modell e Darlison, 2008).

Na DF, a mutação no gene (sexto códon do éxon1 no DNA do cromossomo 11) que sintetiza a cadeia β da Hb, leva à troca da base nitrogenada adenina (do códon GAG) pela timina (GTG) e acarreta a substituição do ácido glutâmico pela valina na cadeia protéica da Hb (Neto e Pitombeira, 2003; Naoum, 2000). Assim, ocorre a formação de uma Hb

denominada Hb S, composta por duas cadeias do tipo α ($\alpha A \alpha A$) e duas cadeias mutantes do tipo β ($\beta S \beta S$).

A DF pode ser subdividida em distintos genótipos, sendo os quatro mais frequentes: AF (Hb SS), HbC (Hb SC), o traço falcêmico (AS) e a β -talassemia falciforme ($S\beta^+$ e $S\beta^0$) (Weatherall e Clegg, 2001; Naoum, 2000).

Por conta dos pontos isoelétricos dos aminoácidos serem diferentes (ácido glutâmico = 5,97 e valina = 2,77), ocorre um desequilíbrio, implicando na perda de cargas negativas de Hb S em relação à Hb A. Tudo isso leva a alterações na estrutura física da Hb, prejudicando assim sua funcionalidade, principalmente no que se refere ao carregamento de oxigênio pela corrente sanguínea (Naoum, 2000).

Em situações de ausência ou de diminuição da tensão de O_2 , a oxi-Hb S se transforma em deoxi-Hb S, formando pontes de hidrogênio entre os aminoácidos valina da posição n1 da globina beta S (posição normal) e a valina mutante da mesma globina (Neto e Pitombeira, 2003; Naoum, 2002; SESRJ, 2002).

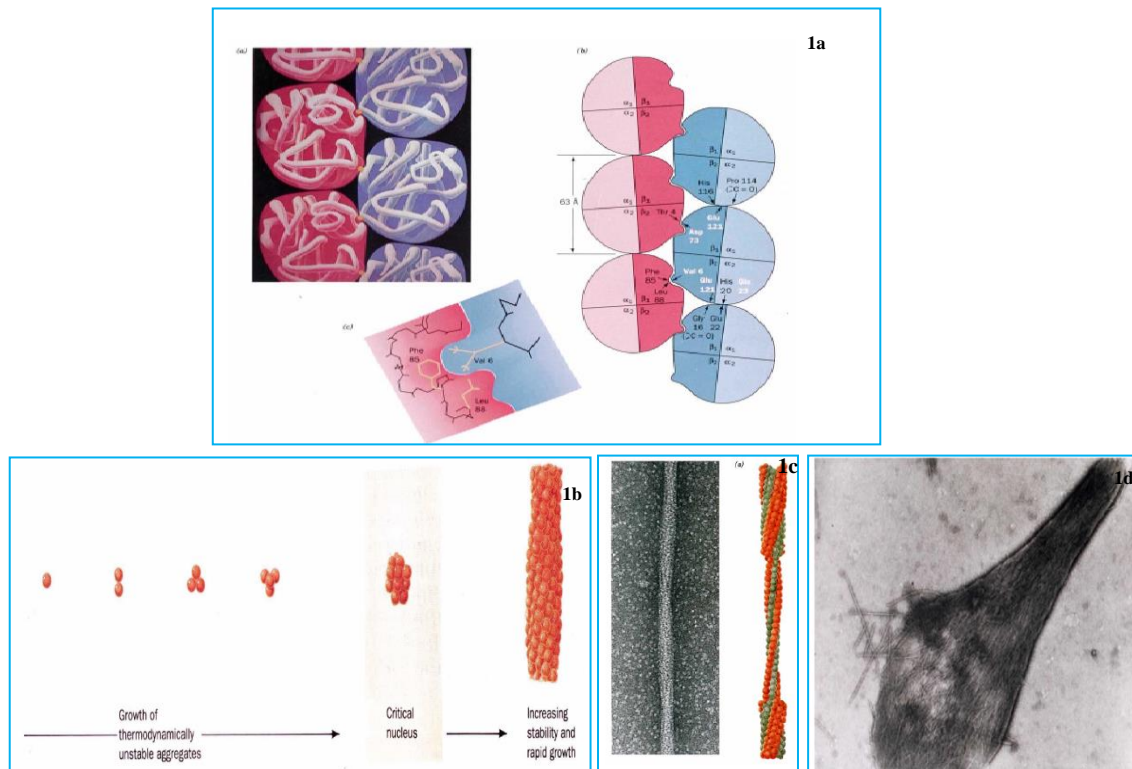
A presença das pontes de hidrogênio ocasiona mudança na estrutura da globina, promovendo aproximação e contatos intermoleculares entre os aminoácidos das hemoglobinas S, ocorrendo assim o início da formação de polímeros de Hb S (Neto e Pitombeira, 2003; Naoum, 2000).

O processo de polimerização da HbS é desencadeado pelo fenômeno conhecido como nucleação, em que um certo número de moléculas se juntam dentro de um embrião da nova fase (Iqbalet al., 2013; Galkinet al., 2007). A nucleação prossegue por meio do crescimento de fibras iniciais e suas ramificações, devido à nucleação secundária de novas fibras em cima das existentes, como se fosse uma dupla nucleação (Li *et al.*, 2011; Rotteret al., 2011; Uzunova, 2010).

A polimerização é, portanto, a formação de fibras de HbS (Galkinet al., 2007). Quando há elevado grau de polimerização na desoxi-HbS, a mesma apresenta comportamento parecido a um gel característico de polímeros (Rotteret al., 2011; Galkinet al., 2007).

A HbS forma 14 membros de fibras de conformação em T quando está no estado desoxigenado. Entre estas fibras, acontecem os contatos hidrofóbicos, que são formados entre a valina da molécula Hb S e a alanina, fenilalanina e leucina de uma molécula de Hb S adjacente (Figura 1) (Galkinet al., 2007).

Figura 1 - Processo de polimerização e formação das fibras



Fonte: Hb S, Galkin *et al.*, 2007.

Estes polímeros em seguida, formam as fibras de deoxi-HbS enoveladas que progridem, e que alteram a estrutura da Hm por precipitação das globinas, com a formação de uma Hm em forma de foice, ao invés de discóide (Neto e Pitombeira, 2003; Naoum, 2002; SESRJ, 2002). A configuração física em foice das Hm não lhes permite ter a mesma maleabilidade esferóide das Hm normais, comprometendo a circulação sanguínea e provocando o fenômeno de vaso-oclusão (Neto e Pitombeira, 2003; Naoum, 2002; SESRJ, 2002).

Como visto, a polimerização de HbS é um evento primário na fisiopatologia da DF, e pode ser favorecida por fatores como: ligeiras reduções do pH sanguíneo, aumento da concentração de 2,3 di-fosfoglicerato, a saturação de O₂ insuficiente e a perda de potássio e de água (Neto e Pitombeira, 2003; Naoum, 2002; SESRJ, 2002).

Os outros fatores que estão envolvidos neste processo são: os fenômenos inflamatórios crônicos; moléculas de adesão expressas de modo anormal; a interação entre Hm falciformes e as células endoteliais, leucócitos e plaquetas, que estão relacionados a maior gravidade da doença (Usonova, 2010; Zago e Pinto 2007).

A variabilidade da sintomatologia da AF tem sido associada aos fatores celulares, vasculares, aos diferentes fenótipos, à própria presença de heme livre no sangue, assim como a presença da α -talassemia (Zago e Pinto, 2007; Melo *et al.*, 2008; Usonova, 2010).

O estudo de Usonova (2010) demonstrou a existência de alta sensibilidade das taxas de nucleação e de crescimento dos polímeros de Hb S à concentração de heme livre circulante (que afeta principalmente o sistema de defesa antioxidante), um novo fator que poderia contribuir para a variabilidade no prognóstico de pacientes com DF.

As principais manifestações clínicas da DF são anemia, dor e insuficiência de múltiplos órgãos (Zago e Pinto, 2007; Lobo *et al.*, 2007). A insuficiência progressiva dos órgãos decorre dos infartos nas áreas afetadas, originando várias complicações secundárias à DF e comprometendo diretamente a sobrevivência dos pacientes como listado no Quadro 1 (Cury *et al.*, 2010; Zago e Pinto 2007; Lobo *et al.*, 2007; SESRJ, 2002).

Todo este cenário gera implicações na saúde e na inserção social dos pacientes, fazendo com que o tratamento da pessoa com DF necessite de uma abordagem interdisciplinar focada na prevenção dessas complicações de forma individualizada (Souza *et al.*, 2008; Loureiro e Rosenfeld, 2005).

Quadro 1 - Principais complicações clínicas na doença falciforme.

Complicação Secundária		Referências
Doença Pulmonar	<i>Hipertensão Pulmonar</i>	Dinuzzo, 2004
	<i>Pneumonia</i>	Machado, 2007
	<i>Síndrome Torácica Aguda</i>	Brunetta et al., 2010
Úlcera de perna	<i>Unilateral ou Bilateral</i>	Paladino, 2007
	<i>Um ou ambos membros inferiores</i>	
Alteração Biliar	<i>Litíase Biliar</i>	Gumiero et al., 2007
Infecções	<i>Infecções Bacterianas</i>	Hyacinth et al., 2013
	<i>Pneumonia</i>	Marques et al., 2012
	<i>Osteomielite</i>	
Sobrecarga de Ferro	<i>Primária</i>	Caçado, 2007
	<i>Secundária</i>	
Problemas Osteoarticulares	<i>Necrose Asséptica da Cabeça de Fêmur (um ou ambos membros inferiores)</i>	Lobo et al., 2010
	<i>Necrose Asséptica da Cabeça do Úmero (um ou ambos membros superiores)</i>	Daltro et al., 2010
	<i>Osteomielite</i>	
	<i>Osteopenia</i>	
Crise Aplásica		Borsato et al., 2000
Alterações Hepáticas	<i>Agudas</i>	Saad e Traina, 2007
	<i>Crônicas</i>	
Problemas Oftalmológicos	<i>Retinopatia proliferativa</i>	Vilela et al., 2007
	<i>Retinopatia não proliferativa</i>	Cury et al., 2010
Problema no Baço	<i>Esplenomegalia</i>	Bruniera, 2007
	<i>Sequestro Esplênico</i>	
Problemas Renais	<i>Proteinúria</i>	Magalhães, 2007
	<i>Doença Renal Crônica</i>	
Acidente Vascular Cerebral		Marques et al., 2012
		Caridade et al., 2007
Priapismo		Vicari e Figueiredo, 2007

Fonte: Cordovil, 2016.

1.3. Composição Corporal (CC) e Métodos de Avaliação

Desde a gestação e durante todo o ciclo de vida humano, a subdivisão dos componentes dos compartimentos corporais é influenciada pela maturação, pelo crescimento e envelhecimento, assim como pela presença de patologias ou características do próprio indivíduo (Orlandi *et al.*, 2013).

A nutrição exerce uma função central na CC, pois durante o crescimento, as alterações químicas no organismo humano dependem geralmente da disponibilidade dos substratos para o seu desenvolvimento (Orlandi *et al.*, 2013).

Portanto, medir precisamente a CC é imprescindível quando se quer avaliar a saúde do indivíduo, porém, ainda é um desafio presente em diversos setores da saúde pública no Brasil e no mundo (Scafoglieri *et al.*, 2011).

Uma das formas mais simples de representar a organização da CC é por meio da aplicação do modelo clássico de dois compartimentos, que descreve o corpo humano como a soma da MLG e MG (Heymsfield *et al.*, 2015; Heymsfield, 2008; Wells e Fewtrell, 2006; Ellis 2000; Cezar, 2000).

Em modelos de equilíbrio energético em humanos e em estudos clínicos, a massa livre de gordura (MLG) é normalmente utilizada para estimar a massa de proteína corporal, uma fonte potencial de combustível metabólico, que também executa funções essenciais para a sobrevivência (Heymsfield *et al.*, 2015; Wang *et al.*, 2015; Marc, 2010).

Já a massa gorda (MG), que inclui os adipócitos, os vasos sanguíneos e alguns elementos estruturais, era tradicionalmente considerada como metabolicamente inativa, sendo fonte primária dos estoques de gorduras. Entretanto, atualmente, é considerada metabolicamente ativa (Wang *et al.*, 2015; Marc, 2010; Cezar, 2000).

A MG pode variar de acordo com a idade e o gênero e, tem sido relacionada aos fatores de risco para as doenças crônico-degenerativas em humanos (Barreira *et al.*, 2012; Thibault, Genton e Pichard, 2012; Scafoglieri *et al.*, 2011).

Em geral, a gordura total do corpo fornece dois tipos de componentes: as gorduras essenciais (colesterol, fosfolípidios, entre outros) e as gorduras não essenciais, chamadas também de gordura (MG) e representados basicamente pelas triglicérides (Heymsfield *et al.*, 2015; Wang *et al.*, 2015; Marc, 2010).

A gordura essencial e MLG formam juntos a massa magra (MM), geralmente envolvida nos processos metabólicos ativos e pode ser influenciada pelo estilo de vida (Heymsfield *et al.*, 2015; Orlandi *et al.*, 2013; Thibault, Genton e Pichard, 2012).

A perda de MM está relacionada à diminuição da saúde em geral, da capacidade funcional e da qualidade de vida de indivíduos (Heymsfield *et al.*, 2015; Wang *et al.*, 2015; Orlandi *et al.*, 2013; Thibault, Genton e Pichard, 2012).

A MM pode estar diminuída em idosos sedentários com sarcopenia pré-existente e em alguns tipos de patologias como doença cardíaca, renal e câncer, independentemente da massa corporal (MC) (Orlandi *et al.*, 2013; Thibault, Genton e Pichard, 2012).

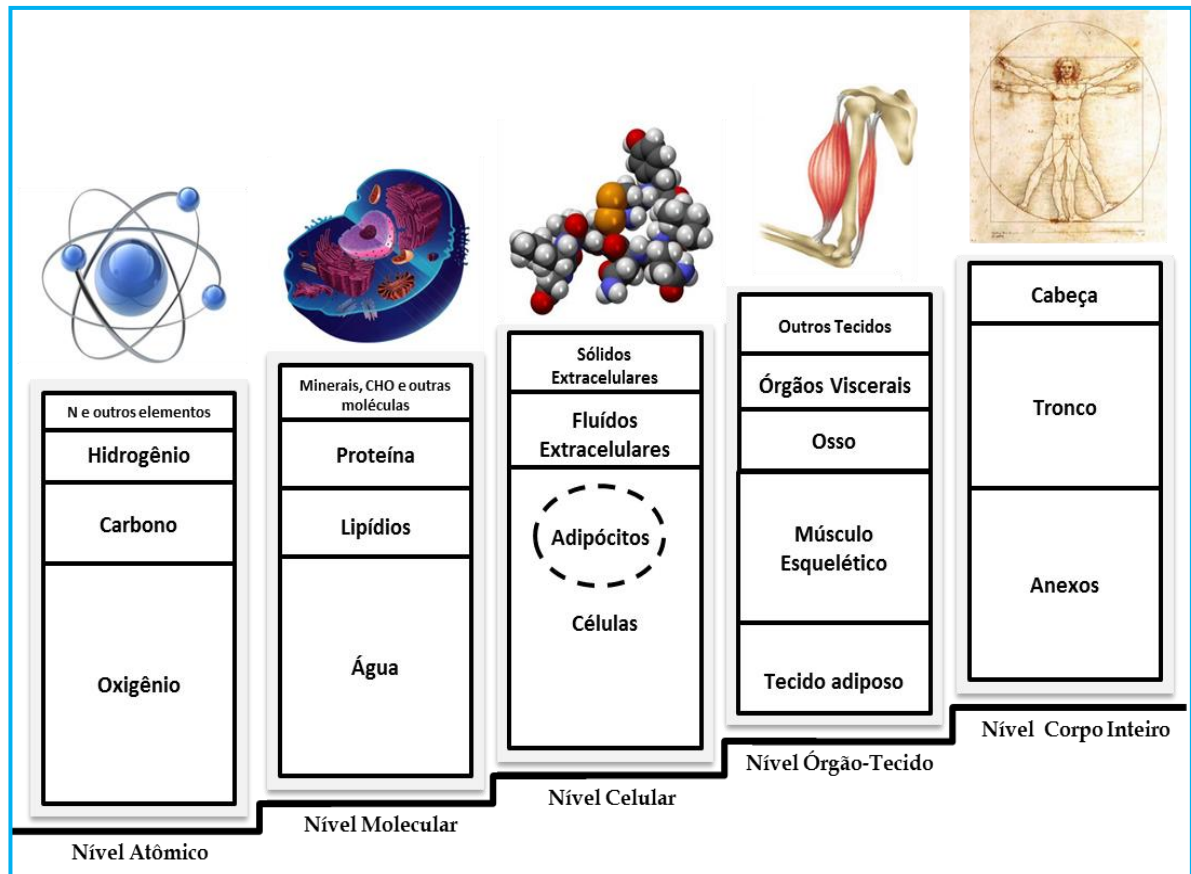
Em 1992, Wang *et al* postularam o modelo de múltiplos compartimentos de CC, com 5 níveis distintos de complexidade crescente em que cada nível possui claramente componentes que compõem a massa corporal (MC) e suas respectivas regras de organização (Figura 2).

O modelo de múltiplos compartimentos de Wang trouxe, portanto, uma nova abordagem para a organização das pesquisas de CC, contribuindo para o melhor conhecimento da complexidade, da capacidade de invasão e do custo de métodos de análise que atuam em diferentes níveis da CC (Thibault, Genton e Pichard, 2012; Heymsfield, 2008).

A composição corporal pode ser avaliada pelas medidas antropométricas, cuja mensuração é mais acessível por ser mais simples, não invasiva e de menor custo que os de níveis molecular, celular e tecidual (análise bioelétrica, a tomografia computadorizada (TC) e a Absorciometria por dupla emissão de raios-X (DXA) (Wang *et al.*, 2015; Thibault, Genton e Pichard, 2012; Heymsfield, 2008; Barreira *et al.*, 2012; Scafoglieri *et al.*, 2011; Marc, 2010).

Os métodos de avaliação têm diferenças marcantes entre si, e por isso devem ser escolhidos com cautela e devem atender ao objetivo proposto (Quadro 2).

Figura 2 - Cinco níveis de modelos de análise da CC



Fonte: Adaptado de Heymsfield, 2008.

Quadro 2 - Principais características dos modelos e dos métodos de avaliação da composição corporal em humanos.

Modelo	Método	Característica de Mensuração	Tipo	Princípio	Componentes Avaliados	Limitações
Estudos em Cadáveres	Pesquisa Básica	Direto	<i>Dissecação</i> <i>Biópsia</i> <i>Análise Química Direta</i>	Físico Químico	<i>Água Intra/Extracelular</i> <i>Proteínas</i> <i>Minerais</i> <i>Fosfolipídios</i> <i>Triglicerídeos</i> <i>Glicogênio Residual</i>	Dificuldade de Extrapolação Fonte de erro
2C	Medidas de Densidade e Volume	Indireto	<i>Pesagem hidrostática</i> <i>Plesmografia</i> <i>Peapod</i>	Arquimedes	MM MG	Cooperação do Paciente Fobias do Paciente Técnicos Especializados
2C	Métodos de Diluição	Duplamente indireto	<i>Água Corporal Total</i> <i>Água Intra/Extracelular</i>	Água		
3C	Antropometria	Duplamente indireto	<i>MC/Altura</i> <i>Circunferências</i> <i>DC</i>	Físico Equações	MC Estimativa: MM e MG	Não diferencia MM de MG Estimativas, 1 avaliador
3C	Bioimpedância	Duplamente indireto	<i>BIA</i> <i>BIA por Espectroscopia</i> <i>BIS</i> <i>Condutividade Elétrica do Corpo Total</i>	Condutância	<i>Água Corporal Total</i> <i>Água Extracelular</i> <i>Água Intracelular</i> MM MG	Subestima Gordura Superestima em Magros Hidratação, alimentação e exercícios alteram resultados Posição dos eletrodos
3C	Quantificação do Corpo Total	Indireto	<i>DXA</i>	Atômico	Osso MM e MG	Radiação e Artefatos MC elevado
4C	Quantificação do Corpo Total	Indireto	<i>Contagem de ⁴⁰K</i> <i>Diluição de ⁴²K</i> <i>Bromida/Sulfatos</i> <i>AtivN +DXA/</i> <i>TC/RM</i>	Atômico	MCC <i>Água Extracelular</i> <i>Sólidos Extracelular</i> CMO/ GV/GSC GV/GSC	Radiação Efeito cumulativo Custo Elevado Inconvenientes Raramente usados clinicamente
Multicompar timentos	Quantificação do Corpo Total	Indireto	<i>DXA + Dil² H</i> <i>TC+RM</i>		MM +Água total GV/GSC	Custo Elevado/Inconvenientes Raramente usados clinicamente

Legenda: MM:Massa Magra; MG: Massa Gorda;MC: Massa Corporal; DC: Dobras Cutâneas;BIA: Impedância Biolétrica; BIS: Impedância Biolétrica por Multifrequência; MCC: Massa Corporal Celular; CT: Tomografia Computadorizada; RM: Ressonância Magnética; *Ativ N*: Ativação de Nêutrons; *Dil² H*: Diluição por Deutério; CMO: Conteúdo Mineral Ósseo; GV: Gordura Visceral; GSC: Gordura Subcutânea.

Fonte: Ellis, 2000; Ellis e Jerry, 2013.

1.4. DXA na Avaliação da CC em Humanos

Por mais de cinco décadas, Francis Moore, um importante cirurgião de Harvard tentou com pouco sucesso estimar o peso esquelético *in vivo*. Um passo decisivo foi dado em 1963 por Cameron e Sorenson que conseguiram, apesar da elevada radiação e da complexidade da técnica, consolidar uma nova estratégia para estimar o conteúdo mineral ósseo (CMO) (Elli e Eastman, 2013; Heymsfield, 2008). Para isso, Cameron e Sorenson colocaram uma fonte de radionuclídeo em um lado do punho, uma região do corpo com pouquíssimas partes moles e, posicionado no lado oposto do pulso, um detector de fótons (Elli e Eastman, 2013; Heymsfield, 2008). Finalmente em 1964, teve início a análise de peso esquelético por ativação com nêutrons em indivíduos vivos (Heymsfield, 2008).

Como princípio básico, quando uma fonte de raios-X ou de fótons está colocada de um lado do objeto, a intensidade do feixe sobre o lado oposto do mesmo está relacionada com a sua espessura, densidade e composição química, definindo-se assim o termo atenuação, que também é dependente da energia do fóton que incide (Boldo e Apoloni, 2010; Heymsfield, 2008; Ellis, 2000).

A atenuação através do osso, do tecido magro e da gordura apresenta comportamento diferente devido densidade e composição química dos tecidos (Elli e Jerry, 2013; Felinto, 2009; Heymsfield, 2008; Ellis 2000). Com o aumento da energia do fóton, as diferenças nas propriedades de atenuação para estes tecidos diminuem. Portanto, por meio da atenuação do feixe de fótons por elementos dentro do compartimento mineral do osso, o fluxo reduzido foi medido pelo detector de fótons em posição oposto a região selecionada (Heymsfield, 2008).

Esta técnica de absorciometria em único fóton foi muito importante para avaliação do CMO em regiões de mínima quantidade de partes moles, como pulso (Elli e Eastman, 2013; Heymsfield, 2008).

Apesar disso, existia necessidade de esclarecer melhor o diagnóstico da osteoporose, estudando regiões mais propensas a fraturas, principalmente o quadril e a coluna lombar, regiões com importante componente de partes moles (Ehsanbakhsh *et al.*, 2011; Heymsfield, 2008; Radominski *et al.*, 2002).

Já se sabia que quando os fótons passavam através dos tecidos moles que recobrem o quadril e os ossos vertebrais, eles eram atenuados por minerais presentes nos ossos e atravessavam a gordura e os tecidos magros (Heymsfield, 2008). O desafio seguinte foi estabelecer o quanto o CMO e as partes moles, poderiam contribuir para a atenuação total de fótons. Para isso, considerou-se que o caminho a ser percorrido pelos fótons, deveria ser a mistura de dois componentes constituídos por CMO e tecidos moles.

A partir deste momento, dois feixes de fótons (fornecidos por fontes de radionuclídeos) foram utilizados para avaliar o CMO e o tecido mole de cada pixel e, portanto, a técnica chamada originalmente de “Absorciometrias de duplos fótons” (da sigla em inglês DPA), foi aprimorada pelo desenvolvimento de fontes de fótons de raios-X, levando ao aparecimento do método agora referido como “Absorciometria por dupla emissão de raios-x” (DXA ou DEXA) (Heymsfield, 2008).

O DXA aplica as características de atenuação nos tecidos de gordura, magro e ósseo. Atualmente dispõe de um programa que estima estes três componentes nas regiões selecionadas de todo o corpo (Heymsfield, 2008). Outro destaque é o encurtamento do tempo de leitura e o aumento das fontes de radionuclídeo com maior duração, o que permitiu a ampliação da avaliação da CC total e regional (Heymsfield, 2008).

Muitos estudos já descreveram a exatidão e a precisão do DXA na estimativa de CC, sendo um método considerado padrão ouro para avaliação de adiposidade e de sarcopenia/caquexia em ensaios clínicos tanto em estudos epidemiológicos como individuais (Raginet al., 2015; Wilson *et al.*, 2012; Heymsfield, 2008).

Considerado um modelo que divide o corpo em 3 compartimentos: ossos (CMO), massa magra (MM) e massa gorda (MG), o DXA possui inúmeras vantagens sobre a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética nuclear (RNM). Isso se deve ao seu menor custo, à menor dose de radiação, à maior acessibilidade e à maior rapidez para realização do exame (Maeda e Pinheiro, 2015; Nana *et al.*, 2015; Wilson *et al.*, 2012; Ehsanbakhsh *et al.*, 2011; Radominski *et al.*, 2002). Mesmo sabendo que o DXA representa um método indireto para avaliação da CC *in vivo*, muitos estudos validaram esta técnica como a mais conveniente para avaliação de MG, de MM e de CMO (Maeda e Pinheiro, 2015; Nana *et al.*, 2015; Wilson *et al.*, 2012; Ehsanbakhsh *et al.*, 2011).

Uma das limitações encontradas no DXA é que em indivíduos com alta densidade mineral óssea (DMO), a MG pode ser subestimada, porque o CMO em relação ao tecido

magro, é considerado como constante (Nana *et al.*, 2015). Em relação à adiposidade abdominal, o DXA é considerado técnica válida quando comparado à TC, pois o mesmo consegue detectar as mudanças na gordura abdominal entre as regiões L1-L4. Apesar disso, ele não permite a distinção visual entre gordura visceral e subcutânea (como na TC e RNM), mas a gordura visceral pode ser estimada numa relação entre a circunferência da cintura e o DXA (Nana *et al.*, 2015). Outra limitação do DXA é a constante de hidratação, logo pacientes com excesso de líquido no corpo, podem gerar estimativas erradas (Rothney *et al.*, 2009).

1.5. Composição Corporal e Gasto Energético de Pessoas com DF

O estudo da CC pode ser um instrumento capaz de trazer respostas que resultem na promoção de saúde em diferentes populações sejam elas, saudáveis ou não.

Quando se discute a relação entre a CC e algumas condições patológicas, constata-se que estas alteram os compartimentos corporais dos indivíduos, como pode-se observar na DF (Verissimo, 2007; Zemelet *et al.*, 2007).

Em geral, as pessoas com DF, principalmente as com AF, apresentam tendência à anorexia e maior gasto energético para o desenvolvimento das atividades diárias, por conta da hemólise crônica acentuada e do estado inflamatório crônico (Cox *et al.*, 2011; Krishnan *et al.*, 2010; Reid *et al.*, 2006). Logo, no estudo da CC em pessoas com DF, três fatores são importantes e devem sempre ser considerados: o hipermetabolismo, o quadro algico e as limitações socioeconômicas.

A hemólise crônica, característica da DF, leva a maior produção de hemácias pela medula óssea e ao aumento do trabalho cardiovascular. O aumento do débito cardíaco visa propiciar o rápido envio de sangue com maior conteúdo de oxigênio para os órgãos, evitando assim, a hipóxia e a morte tecidual (Souza *et al.*, 2011). Mais precisamente, se estabelece um mecanismo compensatório que eleva a frequência cardíaca, aumentando a demanda de energia do miocárdio e do organismo como um todo (Hyacinth *et al.*, 2013; Desai *et al.*, 2014, Akohue *et al.*, 2007).

O hipermetabolismo presente na DF impacta na CC e tem sido relacionado ao maior gasto energético, ao maior *turnover* protéico, ao aumento do estresse oxidativo, aos maiores

níveis de reticulócitos e à redução da MC (Hyacinthet al., 2013; Souza *et al.*, 2011; Veríssimo, 2007; Borelet al., 1998).

Concomitante ao hipermetabolismo, que aumenta as necessidades energéticas e de nutrientes das pessoas com DF, sabe-se que durante os períodos de crises álgicas há diminuição do consumo alimentar, o que repercute diretamente na ingestão calórica e de nutrientes. E conseqüentemente pode comprometer o estado nutricional desses pacientes (Pellset al., 2005; Reidet al., 2006; Jacob *et al.*, 2006).

A desnutrição é uma situação de agravo ao prognóstico da DF, podendo acelerar os processos infecciosos e de morbimortalidade (Pellset al., 2005). Acredita-se que o controle adequado da dor pode favorecer o consumo alimentar e melhorar o estado nutricional desses pacientes (Hyacinthet al. 2013; Schlosser, Pirigyi e Mirowki 2011; Kawchak *et al* 2007; Jacob *et al.*, 2006; Pellset al, 2005).

Os principais fatores que interferem no consumo calórico e de nutrientes desses pacientes são: baixa ingestão decorrente dos efeitos anoréticos das co-morbidades; diminuição na absorção de nutrientes ou aumento da perda de nutrientes; aumento no requerimento energético devido ao aumento da taxa metabólica basal; e alteração nas vias metabólicas (Hyacinthet al., 2013; Cox *et al.*, 2011; Hibbertet al, 2006; Pellset al, 2005).

As limitações nos mecanismos de proteção social e o racismo institucional que impedem a inclusão social e as melhores condições de renda implicam em menor poder aquisitivo e trazem prejuízos na qualidade de vida destes pacientes, principalmente no que se refere à aquisição de alimentos. Esta condição promove um estado de insegurança alimentar que, somado às complicações fisiopatológicas e ao comprometimento nutricional, irão repercutir no estado nutricional e na distribuição dos compartimentos corporais (Animasahunetal., 2011; Felix *et al.*, 2010; Asnani *et al.*, 2009; Souza *et al.*, 2008; Stuart e Nagel, 2004; Thomas e Taylor, 2002).

Por muito tempo, os estudos científicos de CC na DF se concentraram no público infantil devido ao fato da doença promover maior risco de morbimortalidade, retardo no crescimento e desenvolvimento, além de desnutrição (Verissimo, 2007; Zemelet al., 2007).

Estudos com adultos acometidos por DF são mais recentes, pois decorrem do avanço na qualidade do tratamento prestado e da melhoria na expectativa de vida dessas pessoas (Brasil, 2010). Embora no passado, a desnutrição em adultos com DF fosse amplamente

documentada, alguns estudos já sinalizavam para uma mudança no perfil da distribuição dos compartimentos corporais desses pacientes (Mazza e Araujo, 2009; Woods *et al.*, 2001).

Woods *ET al* avaliaram mulheres norte-americanas com DF e idade entre 21 e 40 anos por DXA, e demonstraram que as mesmas apresentavam alto nível de adiposidade (%GC= 32.6%), indicando obesidade, bem como reduzidos valores de MM e DMO influenciados principalmente pelo sedentarismo e pela intolerância ao exercício físico.

No estudo de Mazza e Araujo, trinta e três indivíduos adultos brasileiros com AF e vinte e sete controles foram avaliados por medidas antropométricas. Foi encontrado maior prevalência de baixo peso pelo IMC (30,3% vs 7,4%; $p=0,049$), maior grau de desnutrição pela circunferência da área muscular do braço (CAMB) (78,8% vs 25,9%; $p<0,001$) e menor %GC (39,4% vs 11,1%; $p=0,019$).

1.6. Marcadores Bioquímicos de Hemólise na DF

A hemólise consiste na destruição precoce das Hm por rompimento da membrana, sendo um evento comum no processo fisiopatológico da DF (Gee, 2013; Wood *et al.*, 2012; Mpalampa *et al.*, 2012; Kato *et al.*, 2006; Cameron *et al.*, 1983).

Durante a hemólise, há redução da vasodilatação, da ativação transcricional de endotelina e da molécula de adesão vascular, em contra-ponto o óxido nítrico é exposto diretamente à Hb livre, ocasionando sua degradação (Kato *et al.*, 2006; Kato *et al.*, 2005).

A hemólise crônica presente na DF causa desequilíbrio vascular, refletindo diretamente na concentração de Hb, contagem de reticulócitos, nos níveis de bilirrubinas, da desidrogenase láctica (LDH) e na biodisponibilidade do óxido nítrico (Cerqueira *et al.*, 2010).

Até o momento os trabalhos científicos têm estudado os marcadores bioquímicos de hemólise na DF sem considerar a CC e o gasto energético de repouso (GER) desses pacientes (Laurence *et al.*, 2015; Gee, 2013; Solomou *et al.*, 2013; Mpalampa *et al.*, 2012). Considerando todo este cenário, é importante a realização de um estudo que analise a composição corporal considerando o gasto energético e os marcadores de hemólise de pessoas adultas com DF.

2. OBJETIVO

O objetivo deste trabalho foi estudar a associação da composição corporal com o gasto energético de repouso e os marcadores bioquímicos de hemólise em indivíduos adultos com doença falciforme.

3. MATERIAIS E MÉTODOS

3.1. Desenho e população do estudo

Estudo observacional transversal realizado nos ambulatórios de dois centros de referência para o tratamento da DF no Estado do Rio de Janeiro, Brasil. Em 2012 no cadastro geral das instituições existiam, respectivamente, cerca de 340 e 21 indivíduos no IEHE e HUPE na faixa etária selecionada. O universo amostral representou 120 pessoas, com idade igual ou superior a 39 anos, com diagnóstico laboratorial confirmado dos diferentes genótipos da DF, por eletroforese de hemoglobina.

A amostra foi selecionada por conveniência através de contato telefônico. O quesito raça/cor respeitou a condição de ser autodeclarada (Petruccelli, 2002).

3.2. Critérios de inclusão e de exclusão

Foram incluídos pacientes homozigotos para a HbS (anemia falciforme - HbSS) e heterozigotos, em combinação com a HbC (HBSC), HbD (HBSD) e com a beta-talassemia ($S\beta^+$ ou $S\beta^0$), que estivessem sem crise álgica ou de vaso-oclusão nos últimos 14 dias; que não tivessem doença pulmonar aguda ou algum tipo de infecção e que não tivessem sido hospitalizados nos últimos 14 dias.

Os critérios de exclusão foram: 1) uso crônico de drogas imunossupressoras, barbitúricos, corticóides ou reposição de hormônios tireoidianos; 2) presença de hepatite C em uso de ribavirina® e interferon®; 3) dependência química de entorpecentes e de álcool; 4) uso de suplementos vitamínicos-minerálicos nos últimos 60 dias, com exceção do ácido fólico; 5) presença de doença pulmonar aguda ou algum tipo de infecção crônica; 6) presença de diagnóstico anterior de osteoporose secundária ou de doenças metabólicas que apresentassem algum comprometimento neurológico ou cognitivo que pudesse impedir a coleta adequada das informações e 7) gravidez.

3.3. Avaliação antropométrica

Para obtenção dos valores da massa corporal (MC) foi utilizada balança antropométrica eletrônica marca Filizola®, com capacidade máxima de 200 kg e precisão de 50g. Foi solicitado que se distribuisse a MC igualmente sobre os pés. Para verificação da altura (A) foi utilizado o estadiômetro (antropômetro vertical altura exata®). Optou-se pela posição ortostática sobre a base do estadiômetro formando ângulo reto com a borda vertical do aparelho. A medida foi registrada com uma precisão de 0,1 cm.

Com os dados da MC e da A foi calculado o índice de massa corporal (IMC), definido como a MC (Kg) dividida pela A (m) ao quadrado. A classificação do estado nutricional dos adultos foi realizada utilizando as categorias propostas pela Organização Mundial da Saúde (WHO, 1995), e a dos idosos por Lipschitz(1994).

3.4. Composição corporal (CC)

O método de Absorciometria por Dupla Emissão de Raios-x [Lunar IDXA General Electric Company, Madison, WI; software USA-enCORE™ 2008 (v12.20); GE® Healthcare] foi usado para medir o tecido total, a gordura total e regional, a massa magra, a massa livre de gordura e o conteúdo mineral ósseo. Os exames foram realizados no período da manhã, com os participantes usando apenas roupas íntimas, sem acessórios de metal, tendo evitado consumo de alimentos ricos em cálcio e zinco antes do teste, e suplementos de cálcio até dois meses antes do teste.

As variáveis analisadas foram a massa gorda (MG, Kg), o percentual de gordura corporal (GC%), o percentual de gordura regional (RG%), a massa magra (MM, Kg), o somatório de MG e MM também chamado de tecido total (Tc, Kg), a massa livre de gordura (MLG, Kg) e o conteúdo mineral ósseo (CMO, Kg). Os exames em mulheres em idade reprodutiva só foram realizados após declararem não estarem grávidas no período do estudo.

3.5. Gasto energético de repouso (GER)

Para a avaliação do GER, todos os indivíduos foram orientados a fazer jejum de 10 horas, evitar atividade física intensa ou fora do habitual no dia anterior e a dormir de 6 a 8 horas na noite anterior.

A taxa metabólica de repouso (TMR) foi medida entre 7 e 9 horas da manhã em uma sala sem ruídos, com baixa luminosidade e temperatura controlada. Antes de iniciar a medição, o indivíduo permaneceu deitado por 15 minutos. Após o repouso, uma campânula envolveu a cabeça do indivíduo e a TMR foi mensurada durante 25 minutos. A troca respiratória foi medida com um calorímetro indireto de circuito aberto Vmax Encore 29 *Sensormedics*®.

A equação de Weir (1949) foi utilizada para converter os valores de O₂ e CO₂ em kcal.min⁻¹. O GER de 24h foi obtido multiplicando-se o valor médio dos últimos 20 minutos por 1440 minutos.

3.6. Exames laboratoriais e Marcadores de Hemólise

Os exames laboratoriais foram realizados no Laboratório de Análises Clínicas da Faculdade de Farmácia da Universidade Federal do Rio de Janeiro.

Dados hematológicos foram obtidos usando contador de células automático (HoribaPentra 60 C +) e os reticulócitos foram determinados usando a coloração de azul brilhante de cresil. A análise e quantificação das frações da Hb foram realizadas utilizando eletroforese em ágar de citrato, e cromatografia líquida de alta eficiência de troca catiônica (Variant TM, Bio-RadLaboratories, Hercules, CA, EUA).

Para a medição de lactato desidrogenase foi usado ensaio enzimático por espectrofotometria (adultos: 230 a 480U/L; Crianças até 580U/L). A proteína total e a albumina foram determinadas utilizando método colorimétrico (Proteína total - 6,4 a 8,2 g/dl; Albumina - 3,5 a 5,0 g/dL). A bilirrubina e as frações foram avaliadas por ensaio colorimétrico (bilirrubina total até 1,2 mg/dL; bilirrubina direta até 0,4 mg/dL).

3.7. Análise Estatística

A análise descritiva dos dados observados, foi apresentada na forma de tabelas, expressa pela média e desvio padrão para os dados numéricos e frequência (n) e percentual (%) para os dados categóricos.

A análise inferencial foi composta pelos seguintes métodos:

- ◆ comparação das variáveis numéricas entre as classes do IMC foi feita pela ANOVA *one-way* juntamente com o teste de comparações múltiplas de Tukey e a comparação entre dois subgrupos foi avaliada pelo teste *t* de Student para amostras independentes;
- ◆ Coeficiente de correlação de Pearson foi utilizado para medir o grau de associação entre variáveis numéricas.

Para testar a normalidade dos dados referentes a calorimetria indireta foi realizado o teste de Shapiro-Wilks. O critério de determinação de significância adotado foi o nível de 5%. A análise estatística foi processada pelo *software* estatístico SAS[®] System, versão 6.11 (SAS Institute, Inc., Cary, North Carolina). Para análises complementares foi utilizado o *software* Excel[®], versão 2013 (Microsoft Office).

A análise inferencial da associação entre as variáveis IMC, CC e GER com os indicadores de gravidade da DF, foi realizada pelo teste ANOVA *oneway* juntamente com o teste de comparações múltiplas de Tukey[®] (para comparação entre os quatro subgrupos), e pelo teste *t* de Student para amostras independentes (para comparação entre dois subgrupos).

O teste de comparações múltiplas de Tukey foi utilizado para identificar, ao nível de 5%, quais as classes do IMC que diferem significativamente entre si. Já a análise da associação das variáveis numéricas foi feita pelo coeficiente de correlação de Pearson (*r*) que mediu o grau de associação entre duas variáveis numéricas.

3.8.Aspectos Éticos

Todos os participantes assinaram o termo de consentimento concordando em participar do estudo. Os procedimentos deste estudo estão em acordo com a Declaração de Helsinki(AMM, 1989) e foram aprovados pelos comitês de ética em pesquisa do Hospital Universitário Pedro Ernesto (n. 2819/2010) e do Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (n. 244/2010).

4. RESULTADOS

De 120 pessoas que aceitaram participar do estudo, somente 64 (53,3%) se adequavam aos critérios de inclusão. As características gerais dos participantes estratificados por cor, genótipo e classes de IMC são apresentadas na Tabela 1.

Dos 64 participantes, 59,4% eram mulheres e 89% eram pretos e pardos. A idade média foi de $51,2 \pm 7,7$ anos. A prevalência do genótipo SS foi duas vezes maior que os outros genótipos (SC, SD, S β tal).

A análise comparativa do IMC e da CC entre os pacientes SS e os pacientes com os demais genótipos não apresentou diferença entre si. Por isso optou-se por apresentar estes dados como um grupo único de DF. A eutrofia predominou em mais da metade dos participantes (51,6%; n=33), seguido do sobrepeso e da obesidade (35,9%; n=26) (Tabela 1). O baixo peso ocorreu exclusivamente em homens enquanto o sobrepeso e obesidade predominaram nas mulheres.

As variáveis de CC, GER e marcadores hemolíticos foram comparadas entre os indivíduos que usavam e não usavam Hidroxiuréia, contudo não houve diferença significativa entre eles, optando-se, portanto, em não os discutir (dados não mostrados).

Dados descritivos de idade, de CC, de GER e dos resultados dos exames laboratoriais dos adultos com DF são mostrados na Tabela 2.

As análises por gênero do IMC e da CC revelaram maior IMC, MG, %GC, %RG nas mulheres, enquanto os homens apresentaram maior MM, MLG e CMO. Não houve diferença para GER entre eles (Tabela 3).

A MG ($p < 0.0001$), o %MG ($p < 0.0001$), o %RG ($p < 0.0001$) e MLG ($p < 0.030$) diferiram significativamente entre as classes de IMC, o que não ocorreu com MM, CMO e GER (Dados não apresentados).

O estudo de correlação entre idade, variáveis antropométricas e de CC, encontrou correlação positiva significativa entre a idade e os percentuais de MG, bem como a correlação do peso e da altura com IMC e outras variáveis da CC (Tabela 4).

A análise das variáveis da CC subdividida por gênero, permitiu observar que o CMO dos homens apresentou correlação positiva e direta com o peso corporal ($r=0,495$; $p=0,0164$);

e nas mulheres, com o Tc (MM + MG) ($r= 0,375$; $p= 0,0265$) e com a MLG ($r=0,729$; $p=0,000000683$) (dados não apresentados em tabela).

A comparação entre o GER das pessoas com genótipo SS não diferiu dos demais genótipos (1242 ± 220 kcal vs. 1313 ± 250 kcal; $p=0,53$). Quando o GER foi analisado com as variáveis antropométricas e de CC do grupo MG como um todo, observou-se que o peso, a altura, a MM, o CMO e a MLG apresentaram correlações diretas e significantes com o GER (Tabela 4).

Contudo, considerando-se o gênero verificou-se que nos homens o GER apresentou correlação direta e significativa com o Tc ($r=0,551$; $p=0,0510$) e com a MLG ($r=0,604$; $p=0,0288$). Nas mulheres, o GER apresentou correlação direta e significativa com o IMC ($r=0,352$; $p=0,0999$), com o Tc ($r=0,659$; $p=0,000621$) e com a MLG ($r=0,657$; $p=0,000652$).

A Tabela 5 apresenta as associações entre os exames bioquímicos com os componentes da CC e do GER. Os marcadores de hemólise (LDH, reticulócitos e BT) se correlacionaram inversamente com IMC, MG e MLG indicando que os níveis elevados de hemólise podem afetar o estado nutricional, sem influenciar no GER. A Hb e o hematócrito estiveram associados positiva e significativamente com o IMC, MG, MM, MLG e CMO. A contagem das plaquetas apresentou associação inversa com o IMC e os níveis séricos de albumina apresentaram associação direta com a MG.

Tabela 1 - Características de gênero, faixa etária, cor, genótipo e estado nutricional dos participantes do estudo. Rio de Janeiro, Brasil.

Variável	Categorias	Sujeitos		Homens		Mulheres	
		<i>n</i>	%	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%
Cor	Branco	5	7,8	4	15,4	1	2,6
	Preto	31	48,4	10	38,5	21	55,3
	Pardo	26	40,6	12	46,1	14	36,8
	Não informado	2	3,1	0	0,0	2	5,3
	Total	64		26		38	
Genótipo	Hb SS	43	67,2	19	73,1	24	63,2
	Outros	21	32,8	7	26,9	14	36,8
	Total	64		26		38	
Classes IMC	Baixo peso	5	7,8	5	16,7	0	0,0
	Eutrofia	33	51,6	14	46,7	19	55,9
	Sobrepeso	17	26,6	7	23,3	10	29,4
	Obesidade	9	14,1	4	13,3	5	14,7
	Total	64		30		34	

Fonte: Cordovil e cols., 2016.

Tabela 2 - Dados descritivos de idade, antropometria, composição corporal por absorciometria por dupla emissão de raios X, gasto energético de repouso e valores de marcadores de hemólise de adultos com doença falciforme. Rio de Janeiro, Brasil.

Variável	n	Média	DP	Mediana	AIQ		Mínimo	Maximo
Idade, anos	64	51,2	7,7	50,4	45,2	- 56,8	40,0	77,9
MC, Kg	61	64,6	12,5	63,4	55,5	- 72,2	44,6	119,3
A, m	61	1,64	0,09	1,63	1,58	- 1,70	1,41	1,85
IMC, Kg/m ²	61	24,2	4,7	23,6	21,0	- 27,1	15,7	37,9
GC, %	59	33,0	10,2	35,5	25,9	- 39,6	11,4	58,5
RG, %	59	31,6	9,6	34,2	25,1	- 38,2	10,8	51,3
MG, Kg	59	20,4	8,4	21,0	14,2	- 25,7	6,0	49,1
MM, Kg	59	41,2	7,7	40,9	35,7	- 46,1	29,5	66,6
CMO, g	59	2,3	0,6	2,3	1,931	- 2,7	1,3	3,8
MLG, Kg	59	44,0	8,6	43,5	38,5	- 49,7	31,1	70,1
GER, kcal/d	36	1249	211	1222	1133	- 1408	744	1718
Bilirubina total, mg/dL	39	1,9	1,5	1,4	0,8	- 2,4	0,5	7,3
Bilirubinadireta, mg/dL	39	0,6	0,3	0,6	0,3	- 0,7	0,2	1,3
LDH, UI/L	36	835	437	653	481	- 1091	269	1860
Hemácias, milhões/mL	40	3,2	0,9	3,2	2,3	- 3,8	1,6	5,0
Hemoglobina, g/dL	40	9,3	2,4	9,2	7,5	- 11,4	5,5	14,7
Hematócrito, %	40	29,0	7,6	28,8	23,7	- 34,7	16,7	46,4
Reticulócitos, %	40	6,1	4,3	4,4	2,7	- 9,03	1,0	18,3
Leucócitos, cels/mm ³	40	8,6	2,9	8,2	6,6	- 10,3	4,1	18,4
Plaquetas, cels/mm ³	40	314	118	318	203	- 390	86	551
Albumina, g/dL	39	4,3	0,4	4,4	4,0	- 4,6	3,4	5,3

Abreviaturas - DP: desvio padrão; AIQ: amplitude interquartílica: Q1- Q3; MC: massa corporal; A: altura; IMC: índice de massa corporal; GC: gordura corporal; RG: região de gordura; MG: massa gorda; MM: massa magra; CMO: conteúdo mineral ósseo; MLG: massa livre de gordura; LDH: lactato desidrogenase.

Fonte: Cordovil e cols., 2016.

Tabela 3. Comparação do índice de massa corporal, composição corporal por absorciometria por dupla emissão de raios X e gasto energético de repouso segundo o gênero de pacientes com doença falciforme.

Variável	Masculino		Feminino			p valor ^a
	n	Média ± DP	n	Média	± DP	
IMC, Kg/m ²	23	22,4 ± 4,3	38	25,3	± 4,6	0,019
GC, %	23	25,5 ± 8,8	36	37,7	± 8,0	< 0,0001
RG, %	23	24,5 ± 8,5	36	36,2	± 7,2	< 0,0001
Tc, Kg	23	61,6 ± 9,5	36	61,7	± 13,6	0,98
MG, Kg	23	16,2 ± 7,9	36	23,1	± 7,6	0,001
MM, Kg	23	45,4 ± 3,4	36	38,6	± 8,5	0,0005
CMO, g	23	2,65 ± 0,52	36	2,16	± 0,53	0,001
MC, Kg	23	62,0 ± 15,1	36	62,7	± 16,7	0,89
MLG, Kg	23	48,0 ± 3,6	36	41,5	± 9,8	0,0007
GER, kcal/d	13	1332 ± 140	23	1202	± 232	0,075

Abreviaturas - DP: desvio padrão; GC: gordura corporal; RG: região de gordura; Tc: Tecido Total (MG + MM); MG: massa gorda; MM: massa magra; CMO: conteúdo mineral ósseo; MC: massa corporal; MLG: massa livre de gordura.

^aTest *t* de Student de amostras independentes.

Fonte: Cordovil e cols., 2016.

Tabela 4. Coeficiente de correlação (r), p valor, número de casos (n) segundo dados de idade, antropometria, com variáveis da composição corporal e do gasto energético em repouso de adultos com doença falciforme.

Variável		GC (%)	RG (%)	MG (Kg)	MM (Kg)	CMO (g)	MLG (Kg)	GER (Kcal/d)
Idade, anos	r	0,280	0,272	0,241	-0,036	-0,157	-0,081	-0,067
	p	0,032	0,037	0,066	0,79	0,23	0,54	0,70
	n	59	59	59	59	59	59	36
MC, Kg	r	0,289	0,315	0,751	0,746	0,567	0,707	0,553
	p	0,027	0,015	0,0001	0,0001	0,0001	0,0001	0,0005
	n	59	59	59	59	59	59	36
E, m	r	-0,547	-0,570	-0,240	0,682	0,528	0,610	0,411
	p	0,0001	0,0001	0,067	0,0001	0,0001	0,0001	0,013
	n	59	59	59	59	59	59	36
IMC, Kg/m ²	r	0,603	0,644	0,877	0,330	0,235	0,334	0,189
	p	0,0001	0,0001	0,0001	0,011	0,074	0,010	0,27
	n	59	59	59	59	59	59	36
MG, Kg	r		0,987		0,135	0,154	0,168	0,054
	p		0,0001		0,31	0,25	0,20	0,75
	n		59		59	59	59	36
MM, Kg	r					0,678	0,901	0,687
	p					0,0001	0,0001	0,0001
	n					59	59	36
CMO, g	r						0,677	0,506
	p						0,0001	0,002
	n						59	36
MLG, Kg	r							0,582
	p							0,0002
	n							36

Abreviaturas - GC: gordura corporal; RG: região de gordura; MG: massa gorda; MM: massa magra; CMO: conteúdo mineral ósseo; MLG: massa livre de gordura; GER: gasto energético de repouso; MC: massa corporal; E: estatura; IMC: índice de massa corporal.

Fonte: Cordovil e cols., 2016.

Tabela 5. Coeficiente de correlação (*r*), *p* valor, número de casos (*n*) de acordo com os marcadores bioquímicos de gravidade com variáveis da composição corporal e gasto energético de repouso de adultos com doença falciforme.

Variável		IMC (Kg/m ²)	MG (Kg)	MM (Kg)	CMO (g)	MLG (Kg)	GER (Kcal/d)
BT, mg/dL	<i>r</i>	-0,390	-0,392	-0,035	-0,121	-0,096	-0,027
	<i>p</i>	0,018	0,022	0,85	0,50	0,59	0,91
	<i>n</i>	36	34	34	34	34	20
BD, mg/dL	<i>r</i>	-0,399	-0,345	-0,107	-0,172	-0,184	0,070
	<i>p</i>	0,016	0,045	0,55	0,33	0,30	0,77
	<i>n</i>	36	34	34	34	34	20
LDH, UI/l	<i>r</i>	-0,429	-0,369	-0,179	-0,208	-0,234	-0,035
	<i>p</i>	0,013	0,038	0,33	0,25	0,20	0,89
	<i>n</i>	33	32	32	32	32	18
Hemácias, milhões/ml	<i>r</i>	0,456	0,339	0,379	0,369	0,388	0,152
	<i>p</i>	0,005	0,046	0,025	0,029	0,021	0,51
	<i>n</i>	37	35	35	35	35	21
Hemoglobina, g/dl	<i>r</i>	0,455	0,369	0,385	0,458	0,455	0,335
	<i>p</i>	0,004	0,029	0,022	0,006	0,006	0,14
	<i>n</i>	37	35	35	35	35	21
Hematócrito, %	<i>r</i>	0,441	0,338	0,380	0,471	0,457	0,305
	<i>p</i>	0,006	0,047	0,024	0,004	0,006	0,18
	<i>n</i>	37	35	35	35	35	21
Reticulocitos, %	<i>r</i>	-0,385	-0,206	-0,304	-0,275	-0,358	-0,103
	<i>p</i>	0,018	0,23	0,076	0,11	0,034	0,66
	<i>n</i>	37	35	35	35	35	21
Leucócitos, cels/mm ³	<i>r</i>	-0,054	-0,071	-0,181	-0,198	-0,207	-0,002
	<i>p</i>	0,75	0,69	0,30	0,25	0,23	0,99
	<i>n</i>	37	35	35	35	35	21
Plaquetas,cels/ mm ³	<i>r</i>	-0,327	-0,194	-0,134	-0,041	-0,217	-0,265
	<i>p</i>	0,048	0,26	0,44	0,81	0,21	0,25
	<i>n</i>	37	35	35	35	35	21
Albumina, g/dL	<i>r</i>	0,259	0,342	-0,017	-0,046	0,144	-0,065
	<i>p</i>	0,13	0,048	0,92	0,80	0,42	0,79
	<i>n</i>	36	34	34	34	34	20

Abreviaturas - IMC: índice de massa corporal; MG: massa gorda; MM: massa magra; CMO: conteúdo mineral ósseo; MLG: massa livre de gordura; GER: gasto energético de repouso; BT: bilirrubina total; BD: bilirrubina direta; LDH: lactato desidrogenase.

Fonte: Cordovil e cols., 2016.

5. DISCUSSÃO

Neste estudo com adultos com DF, os principais resultados encontrados foram: a) maior prevalência de sobrepeso/obesidade do que de desnutrição; b) a CC dos homens e mulheres com DF não diferiu do esperado para a população em geral; c) o GER e o CMO apresentaram correlação com o Tc e com a MLG; d) o IMC, a MG e a MLG estão relacionados com os marcadores bioquímicos de hemólise da DF.

O estado nutricional de pessoas com DF é tradicionalmente caracterizado pela desnutrição (Krishnan et al., 2010). A identificação do predomínio de eutrofia seguida por sobrepeso/obesidade neste estudo, sugere que esteja ocorrendo transição nutricional caracterizada pela coexistência da desnutrição e do excesso de peso, assim como sucedeu à população brasileira.

Alguns fatores podem ter contribuído para a mudança do perfil nutricional, como a melhoria no tratamento clínico baseado na assistência integral ao paciente com DF, bem como o perfil de consumo alimentar dos indivíduos com DF em que há predomínio de alto teor de gordura de má qualidade, de açúcar simples e de frituras, bem como baixo consumo de frutas, de verduras e de hortaliças (Saldiva et al., 2014).

No presente estudo, as médias de GC% e MG em Kg diferiram significativamente entre as classes de IMC, indicando que o uso deste índice pode auxiliar na estimação do grau de adiposidade. Mas, sabe-se que o IMC não diferencia a gordura subcutânea da visceral, pois não avalia os compartimentos corporais (Heymsfield, 2008; Kaul et al., 2012; Wilson et al., 2012). A diferenciação dos tipos de tecido adiposo pode ser feita por tomografia computadorizada, por ressonância magnética e pelo DXA (Kaul et al., 2012; Katzmarzyk, Heymsfield, Bouchard, 2013; Katzmarzyk et al., 2013). O DXA, por ser um método direto, acessível e com menores doses de radiação, é considerado um método padrão ouro para avaliação da CC em humanos (Wang et al., 2015).

As médias de MM e de CMO não foram diferentes entre as classes de IMC, pois esperava-se que na desnutrição houvesse comprometimento desses compartimentos e que os maiores valores de CMO estivessem associados ao aumento de gordura corporal.

Diferentemente dos indivíduos saudáveis, acredita-se que o adulto com DF, mesmo estando em período estável, sem processos vaso-oclusivos e sem complicações secundárias à

doença, tenha seu requerimento energético discretamente elevado. Entretanto, com o envelhecimento, espera-se que o GER se estabilize e posteriormente decline, igualmente como ocorre na população geral.

Em indivíduos saudáveis, o GER é influenciado por vários fatores como o tamanho e a CC, a faixa etária, o sexo, o estado hormonal, entre outros (Wang *et al.*, 2015). Em relação ao gênero, as diferenças entre gasto energético são determinadas principalmente pela composição e pelo tamanho do corpo (Owen *et al.*, 1986). Usualmente os homens possuem maior quantidade de massa muscular, conseqüentemente maior valor de gasto energético do que as mulheres (Owen *et al.*, 1986; Owen *et al.*, 1987).

Neste estudo não houve diferença significativa do GER entre homens e mulheres com DF. Quando analisadas as variáveis da CC que estavam correlacionadas ao GER observou-se que, em ambos os sexos, o Tc e a MLG tiveram correlação moderada, conforme já era esperado. Entretanto, somente as mulheres apresentaram correlação entre o IMC e o GER. Esses achados são similares ao que ocorre com as pessoas sem a DF. Isso decorreu possivelmente pelo fato de incluirmos pessoas na fase estável da DF.

No presente estudo, os marcadores de hemólise (LDH, reticulócitos e BT) se correlacionaram inversamente com o IMC, a MG e a MLG, sem alterar o GER. Em crianças com DF, a contagem de reticulócitos é um importante indicador da capacidade funcional da medula óssea e está relacionado ao aumento do GER (Lebouvier *et al.*, 2015; Hibbert *et al.*, 2006; Rhodes *et al.*, 2009; Hibbert *et al.*, 2005). Neste estudo realizado com adultos, não houve associação entre reticulocitose e aumento do GER. Entretanto, observou-se a interferência da hemólise no estado nutricional, corroborando com os relatos existentes de que níveis elevados de hemólise podem estar associados à depleção/desnutrição dos compartimentos corporais (Morris *et al.*, 2015).

O monitoramento do estado nutricional e da CC destes pacientes é de suma importância na DF. Análises estatísticas complementares e outros desenhos de estudo são necessários para esclarecer melhor a relação entre CC e marcadores de hemólise na DF, com o objetivo de definir a existência ou não de causalidade. Por se tratar de um estudo transversal, não foi possível definir causalidade entre as variáveis de estudo. Outros estudos, de caráter longitudinal, devem ser realizados a fim de se compreender quais são as variáveis relacionadas com a causa e quais estão relacionadas ao efeito.

CONCLUSÃO

Este estudo científico apresentou caráter exploratório e descritivo em uma população adulta na qual se observaram as seguintes conclusões:

1- No grupo estudado há a coexistência da desnutrição e da obesidade, sendo o sobrepeso e a obesidade mais prevalentes. Isso reforça a necessidade do acompanhamento nutricional a fim de evitar o surgimento das alterações metabólicas secundárias à obesidade, que podem direta ou indiretamente, contribuir para a manifestação de outras doenças crônicas não transmissíveis, reduzindo ainda mais a qualidade de vida destes pacientes.

2- A correlação entre os marcadores de hemólise e a CC reforça o conhecimento de que a intensidade do quadro clínico impacta no estado nutricional das pessoas com DF.

3- O estudo mostrou que a CC e os marcadores de hemólise não estavam associados ao GER.

REFERÊNCIAS

- AKOHOUE, S.A.; SHANKAR, S.; MILNE, G. L.; MORROW, J.; CHEN, K. Y.; AJAYI, W. U.; BUCHOWSKI, M. S. Energy expenditure, inflammation, and oxidative stress in steady-state adolescents with sickle cell anemia. *Pediatr Res.*, 61(2):233-8, 2007.
- ASSOCIAÇÃO MÉDICA MUNDIAL. Declaração de Helsinki IV (1964 – 1989). Adotada na 18a. Assembleia Médica Mundial, Helsinki, Finlândia (1964), alterada na 29a. Assembleia, em Tóquio, Japão (1975), 35a. em Veneza, Itália (1983) e 41a. em Hong Kong (1989).
- AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS. Section on Hematology/Oncology Committee on Genetics. Health Supervision for Children with Sickle Cell Disease. *Pediatrics*, 109: 526-535, 2002.
- ANIMASAHUN, B.A. TEMIYE, E. O., OGUNKUNLE, O. O., IZUORA, A. N., & NJOKANMA, O. F. The influence of socioeconomic status on the hemoglobin level and anthropometry of sickle cell anemia patients in steady state at the Lagos University Hospital. *Nigerian Journal of Clinical Practice*, 14:4, 2011.
- ARAUJO, A.S. Perfil nutricional de pacientes adultos com anemia falciforme. 2009. 88f. Dissertação (Mestrado em Alimentos, Nutrição e Saúde). Programa de Pós-Graduação em Alimentos, Nutrição e Saúde (PGNUT), Programa de Pós-Graduação em Alimentos, Nutrição e Saúde (PGNUT) Escola de Nutrição. Universidade Federal da Bahia. Bahia, 2009. Disponível em <://repositorio.ufba.br/ri/handle/ri/9543>
- ASNANI, M.R.; LIPPS, G. E.; REID, M.E. Utility of WHOQOL-BREF in measuring quality of life in Sickle Cell Disease. *Health Qual Life Outcomes*, 7:75, 2009.
- BARTKO, J.J.; CARPENTER, W. T. On the Methods and Theory of Reliability. *The Journal of Nervous and Mental Disease*, 163(5): 307-316, 1976.
- BARREIRA, T. V; STAIANO, A. E.; HARRINGTON, D. M.; HEYMSFIELD, S. B.; SMITH, S. R.; BOUCHARD, C.; KATZMARZYK, P. T. Correlates of total body fat, abdominal adiposity, and cardiovascular disease risk factors in a biracial sample of men and women. *Mayo Clin Proc*, 87(5):452-460, 2012.
- BENZ, E.J. Hemoglobinopatias. In: KASPER, D.L.; FAUCI, A.S.; LONGO, D.L.; BRAUNWALD, E.; HAUER, S.L.; JAMESON, J.L. *Harrison: Medicina Interna*, 16ed. Rio De Janeiro: Mc Graw-Hill Interamericana do Brasil Ltda, 2006. p.223-231.
- BOREL, M.J.; BUCHOWSKI, M. S.; TURNER, E. A.; PEELER, B. B.; GOLDSTEIN, R.E.; FLAKOLL, P. J. Alterations In Basal Nutrient Metabolism Increase Resting Energy Expenditure In Sickle Cell Disease. *Am J Physiol*, 274:357-64, 1998.
- BORSATO, M.L. Crise aplástica da anemia falciforme condicionada pelo parvovírus B19. *J. pediatr.* (Rio J.), 76(6): 458-460, 2000.

BOLDO, E. M.; APPOLONI, C. R. 2010. 70p. *Aplicações do espalhamento compton de raios gama*. LFNATEC - Publicação Técnica do Laboratório de Física Nuclear Aplicada, 14(01), 2010.

BRASIL. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas. – Osteoporose -, Bisfosfonados, Calcitonina, Carbonato, de Cálcio, Vitamina D, Estrógenos e Raloxifeno. Portaria SAS/MS nº 470, 2002. Disponível em <http://dtr2001.saude.gov.br/sas/dsra/protocolos/do_o28_01.pdf>.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção À Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de Condutas Básicas Na Doença Falciforme. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção À Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2006. 56 P. – (Série A. Normas E Manuais Técnicos).

BRUNEIRA, P. Crise de seqüestro esplênico na doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29 (3):259-261, 2007.

BRUNETTA, D.M.; CLÉ, D. V.; HAES, T. M.; RORIZ-FILHO, J. S.; MORIGUTI, J. C. Manejo das complicações agudas da doença falciforme. *Medicina* (Ribeirão Preto), 43(3): 231-7, 2010.

BUCHHOLZ AC, BUCHOWSKI MS. Energy and Protein Metabolism in Sickle Cell Disease: Evidence of Aberrations. In: Focus On Sickle Cell Research. Plasmari (Ed). Nova Science Publishers, Inc., Hauppauge, NY; p.1-17, 2004.

CANÇADO, R.D; JESUS, J. Sobrecarga e quelação de ferro na anemia falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29(3):316-326, 2007.

CANTELMO, N. F.; FERREIRA, D.F. Desempenho de testes de normalidade multivariados avaliado por simulação Monte Carlo. *Ciênc. Agrotec.*, 31(6):1630-1636, 2007.

CARIDADE, S.; MACHADO, Á.; FERREIRA, C. Acidente Vascular Cerebral em Doente com Anemia de Células Falciformes. *ArquiMed. São Marcos*, 21 (5-6): 155-157, 2007.

CERQUEIRA, B. A. V. et al. Associação de marcadores laboratoriais ao perfil clínico em pacientes com anemia falciforme de Salvador- Bahia. *Gazeta Médica da Bahia*, 80:24-28, 2010.

CEZAR, C. Alguns aspectos básicos para uma proposta de taxionomia no estudo da composição corporal, com pressupostos em cineantropometria. *Rev Bras Med Esporte*, 6 (5): 188-193, 2000.

CERVI, A.; FRANCESCHINI, S.C.C.; PRIORE, S.E. Análise crítica do uso do índice de massa corporal para idosos. *Rev. Nutr.* 2005, 18(6): 765-775.

COX, S.E.; MAKANI, J.; FULFORD, A. J.; KOMBA, A. N.; SOKA, D.; WILLIAMS, T. N.; PRENTICE, A. M. Nutritional status, hospitalization and mortality among patients with sickle cell anemia in Tanzania. *Haematologica*, 96, 2011.

CURY, D. Lesões oculares em pacientes com doença falciforme da Bahia. *Rev Bras Oftalmol*, 69 (4): 259-63, 2010.

DALTRO, G.; ALENCAR, D. F. D.; SOBRINHO, U. B.; GUEDES, A.; FORTUNA, V. A. Osteonecrose da cabeça femoral na anemia falciforme. *Gaz. méd. Bahia*, 80(3):29-32, 2010.

DESAI, A.A.; PATEL, A. R.; AHMAD, H.; GROTH, J. V.; THIRUVOIPATI, T.; TURNER, K.; GARCIA, J. G. Mechanistic Insights and Characterization of Sick Cell Disease Associated Cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging*, 3(27), 2014.

EHSANBAKHSH, A. R.; AKHBARI, H.; IRAEE, M. B.; TOOSI, F. S.; KHORASHADIZADEH, N.; REZVANI, M. R.; NASEH, G. The Prevalence of Undetected Vertebral Fracture in Patients with Back Pain by Dual-Energy X-ray Absorptiometry (DXA) of the Lateral Thoracic and Lumbar Spine. *Asian Spine Journal*, 5(3):139-145, 2011.

ELLIS, K.J. Human body composition: in vivo methods. *Physiol Rev*, 80:649-680, 2000.

ELLIS, J.; JERRY, D. Human Body Composition: In Vivo Methods, Models, and Assessment. Kenneth Eastman Springer Science & Business Media, 29 de jun de 2013, 402p.

FELIX, A.A.; SOUZA, H. M.; RIBEIRO, S. B. F. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 32(3):203-208, 2010.

FELINTO, C. P. *Blindagem radioativa*. 2009. 32f. Monografia (trabalho de conclusão de curso - Graduação em Física) - Universidade Católica de Brasília, Brasília, Distrito Federal, 2009.

GALKIN, O.; PAN, W.; FILOBELO, L.; HIRSCH, R. E.; NAGEL, R. L.; VEKILOV, P. G. Two-step mechanism of homogeneous nucleation of sickle cell hemoglobin polymers. *Biophys J*, 93(3): 902-13, 2007.

GOSMANOVA, E.O.; NGOC-ANH, L. Cardiovascular Complications in CKD Patients: Role of Oxidative Stress. *Cardiology Research & Practice*, 1, 2011.

GUMIERO, A. P.; PINTO, E. A. L., & ANJOS, A. C. D. Colelitíase no paciente pediátrico portador de doença falciforme. *Rev Paul Pediatr*, 25 (4):377-81, 2007.

HEYMSFIELD, S. B. Development of imaging methods to assess adiposity and metabolism *International Journal of Obesity*, 32:76–82, 2008.

HEYMSFIELD, S.B.; EBBELING, C.B.; ZHENG, J.; ANGELO PIETROBELLI, A.; et al. Multi-Component Molecular-Level Body Composition Reference Methods: Evolving Concepts and Future Directions. *Obes Rev*, 16(4): 282–294: 2015.

HEYWARD, V.H. Evaluation of body composition. *Sports Med*, 22(3):146-56, 1996.

HIBBERT, J.M.; CREARY, M. S.; GEE, B. E.; BUCHANAN, I. D.; QUARSHIE, A.; HSU, L. L. Erythropoiesis and myocardial energy requirements contribute to the hypermetabolism of childhood sickle cell anemia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 43(5):680-7, 2006.

- HIBBERT, J.M.; HSU L.L.; BHATHENA, S.J.; IRUNE, I.; SARFO, B.; CREARY, M.S.; BEATRICE, E.G.; MOHAMED, A.I.; BUCHANAN, I.D.; AHMAD AL-MAHMOUD, A.; *et al.* Proinflammatory cytokines and the hypermetabolism of children with sickle cell disease. *Experimental Biology and Medicine*, 230(1): 68-74, 2005.
- HYACINTH, H.I.; ADEKEYE, O. A.; YILGWAN, C.S. Malnutrition in Sickle Cell Anemia: Implications for Infection, Growth, and Maturation. *J SocBehav Health Sci*, 7(1): 2013.
- HYACINTH, H.I.; GEE, B.E., HIBBERT, J.M. The Role of Nutrition in Sickle Cell Disease *Nutrition and Metabolic Insights*, 3, 57–67, 2010.
- HOFFBRAND, A.V.; MOSS, P.A.H. Distúrbios genéticos da hemoglobina. In: *FundamentosemHematologia*, 2013. 6 ed. Porto Alegre: Artmed,88-90.
- IQBAL, Z.;LI, M.; MCKENDRY, R.; HORTON, M.; CARUANA, D. J. Investigation of sickle-cell haemoglobinpolymerisation under electrochemical control. *Chemphyschem*, 14 (10): 2143-8, 2013.
- JACOB, E.;MIASKOWSKI, C.; SAVEDRA, M.; BEYER, J. E.; TREADWELL, M.; STYLES, L. Changes in sleep, food intake, and activity levels during acute painful episodes in children with sickle cell disease. *J PediatrNurs*, 21(1):23-34, 2006.
- KATO, G.J.; GLAWIN, M.T.; STEINBERG M.H.Deconstructing sickle cell disease: Reappraisal of the role of hemolysis in the development of clinical subphenotypes. *Blood Reviews*, 21(1): 37–47, 2007.
- KATO, G.J.; MCGOWAN, V.; MACHADO, R. F., LITTLE, A. L., JAMES TAYLOR, J.; MORRIS, C.R.; NICHOLS, J. N.; WANG, X.; POLJAKOVIC, M.; MORRIS, S. M.; GLADWIN, M.T. Lactate dehydrogenase as a biomarker of hemolysis-associated nitric oxide resistance, priapism, leg ulceration, pulmonary hypertension, and death in patients with sickle cell disease. *Blood Mar*, 107 (6) 2279-2285, 2006.
- KATZMARZYK, P.T.; HEYMSFIELD, S.B.; BOUCHARD, C. Clinical utility of visceral adipose tissue for the identification of cardiometabolic risk in white and African American adults. *Am J Clin Nutr*. 97:480–6, 2013.
- KATZMARZYK, P.T.; GREENWAY, F.L.; HEYMSFIELD, S.B.; BOUCHARD C. Clinical utility and reproducibility of visceral adipose tissue measurements derived from Dual-energy X-ray Absorptiometry in white and africanamerican adults. *Obesity*. 21(11): 2221–2224, 2013.
- KAUL, S.; ROTHNEY, M.P.; PETERS, D.M.; WACKER, W.K.; DAVIS, C.E.; SHAPIRO, M.D.; ERGUN, D.L. Dual-Energy X-Ray Absorptiometry for Quantification of Visceral Fat. *Obesity*. 20:1313–1318, 2012.
- KAWCHAK, D.A.;SCHALL, J. I.; ZEMEL, B. S.; OHENE-FREMPONG, K.; STALLINGS, V. A. Adequacy of dietary intake declines with age in children with sickle cell disease. *J Am Diet Assoc*, 107(5):843-8, 2007.

KIKUCHI, B.A. Assistência De Enfermagem Na Doença Falciforme Nos Serviços De Atenção Básica. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia. Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29 (3): 331-338, 2007.

KRISHNAN, S.; SETTY, Y.; BETAL, G.; VIJENDER, V.; RAO, K.; DAMPIER, C.; STUART, M. Increased levels of the inflammatory biomarker C-reactive protein at baseline are associated with childhood sickle cell vasocclusive crises. *Br J Haemato*, 148 (5): 797-804, 2010.

KOOLMAN, J.; ROEHM, K.H. Hemoglobin: Tissue and Organ. In: *Koolman, Color Atlas of Biochemistry*, 2Ed, 2005.

LEBOUVIER, A.; POIGNARD, A.; COQUELIN-SALSAC, L.; LÉOTOT, J.; HOMMA, Y.; JULLIEN, N.; BIERLING, P.; GALACTÉROS, F.; HERNIGOU, P.; CHEVALLIER, N.; et al. Autologous bone marrow stromal cells are promising candidates for cell therapy approaches to treat bone degeneration in sickle cell disease. *Stem Cell Res*. 15(3):584-594, 2015.

LI, H.; LYKOTRAFITIS, G. A. Coarse-grain molecular dynamics model for sickle hemoglobin fibers. *J MechBehavBiomedMater*, 4 (2): 162-73, 2011.

LIPSCHITZ, D.A. Screening for nutritional status in the elderly. *Primary Care*. 1994; 21(1):55-67.

LOBO, C. Doença falciforme – um grave problema de saúde pública mundial. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 32(4):280-281, 2010.

LOBO, C.; MARRA, V. N.; SILVA, R. M.G. Crises dolorosas na doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29(3):247-258, 2007.

LOHMAN, O.T.G. et al. Anthropometric Standardization Reference Manual. Champaign: Human Kinetics Books, 1988.

LOIS R. et al. Embryonic, fetal, and adult hemoglobin subunit contacts. *Protein Science*, 16:1641-1658, 2007.

LOUREIRO, M.M.; ROZENFELD, S. Epidemiologia de Internações por Doença Falciforme no Brasil. *Rev Saúde Pública*, 39 (6): 943-9, 2005.

MACHADO, R.F.P. Hipertensão arterial pulmonar associada à anemia falciforme. *BrasPneumol.*; 33(5):583-591, 2007.

MAEDA, S.S.; PINHEIRO, M.M. Curso de Composição Corporal por Absorciometria de Duplo Raio X (DXA), Associação Brasileira de Avaliação Óssea e Osteometabolismo (ABRASSO). São Paulo, 2015.

MAGALHÃES, I. Q. Alterações renais nas doenças falciformes. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29 (3): 279-284, 2007.

MARQUES, V.; DE SOUZA, R. A. A. R.; RAMOS, L. J.; DE OLIVEIRA MENEGUETTI, D. U.; ZAN, R. A. Revendo a anemia falciforme: sintomas, tratamentos e Perspectivas. *Revista Científica FAEMA*, 3(1), 39-61, 2012.

MARC, P. Male and female differences in variability with estimating body fat composition using skinfold calipers. *Journal of Chiropractic Medicine*, 9:157–161, 2010.

MELO, L. M. S.; SIQUEIRA, F. A. M.; CONTE, A. C. F.; DOMINGOS, C. R. B. Rastreamento de hemoglobinas variantes e talassemias com associação de métodos de diagnóstico. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.*, 30(1):12-17, 2008.

MODELL, B.; DARLISON, M. Global Epidemiology of Haemoglobin Disorders and Derived Service Indicators. *Public Health Reviews*, 86 (6):480-487, 2008.

MORRIS, C.R., KIM, H.Y.; KLINGS, E.S.; WOOD, J.; PORTER, J.B.; TRACHTENBERG, F.; SWEETERS, N.; OLIVIERI, N.F.; KWIATKOWSKI, J.L.; VIRZI, L.; HASSELL, K.; TAHER, A.; NEUFELD, E.J.; THOMPSON, A.A.; LARKIN, S.; SUH, J.H., VICHINSKY, E.P.; KUYPERS, F.A. Dysregulated arginine metabolism and cardiopulmonary dysfunction in patients with thalassaemia. *Br J Haematol*, Jun 24, 2015. [doi: 10.1111/bjh.13452]

NAOUM, P.C. Interferentes Eritrocitários e Ambientais na Anemia Falciforme. *Rev Bras Hematol Hemoter*, 22 (1):05-022, 2000.

NANA, A. et al. Techniques for Undertaking Dual-Energy X-Ray Absorptiometry Whole-Body Scans to Estimate Body Composition in Tall and/or Broad Subjects. *International Journal of Sport Nutrition and Exercise Metabolism*, 25(2):198-215, 2015.

NATIONAL INSTITUTE HEALTH. James B. Herrick Symposium - Sickle Cell Disease Care and Research: Past, Present, and Future, 2010. Disponível em <<http://www.nhlbi.nih.gov/index.htm>>.

NETO, G.C.G.; PITOMBEIRA, M.S. Aspectos Moleculares da Anemia Falciforme. *J Bras Patol Med Lab*, 39 (1): 51-53, 2003.

NICOLE L QUINN, N.L. et al. Genomic organization and evolution of the Atlantic salmon hemoglobin repertoire. *BMC Genomics*, 11:539: 2010.

NORMANDO, D.; TJADERHANE, L.; QUINTAO, C.C. A. A escolha do teste estatístico - um tutorial em forma de apresentação em PowerPoint. *Dental Press J. Orthod.* 15(1):101-106, 2010.

ORLANDI, O.S. et al. Determinantes nutricionais precoces da massa livre de gordura no início da vida adulta: revisão sistemática da literatura. *Cad. Saúde Pública*, 29(4):639-653, 2013.

OWEN, O.E.; KAVLE, E.; OWEN, R.S.; POLANSKY, M.; CAPRIO, S.; MOZZOLI, M.A.; KENDRICK, Z.V.; BUSHMAN, M.C.; BODEN, G. A reappraisal of caloric requirements in healthy women. *The American Journal of Clinical Nutrition*. 44(1):1-19, 1986.

OWEN, O.E.; HOLUP, J.L.; D'ALESSIO, D.A.; CRAIG, E.S.; POLANSKY, M.; SMALLEY, K.J.; KAVLE, E.C.; BUSHMAN, M.C.; OWEN, L.R.; MOZZOLI, M.A. A reappraisal of the caloric requirements of men. *The American Journal of Clinical Nutrition*. 46(6): 875-885, 1987.

PALADINO, S.F. Úlcera de membros inferiores na anemia falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*. 29(3): 288-290, 2007.

PELLS J.J.; PRESNELL, K. E.; EDWARDS, C. L.; WOOD, M.; HARRISON, M. O.; DECASTRO, L.; *et al.* Moderate chronic pain, weight and dietary intake in African-American adult patients with sickle cell disease. *J Natl Med Assoc*, 97(12):1622-9, 2005.

PETRUCCELLI, J. L. A declaração de cor/raça no Censo 2000: um estudo comparativo. Rio de Janeiro: IBGE, 2002.

RADOMINSKI, S.C.; PINTO-NETO, A. M.; MARINHO, R. M.; COSTA-PAIVA, L. H. S.; PEREIRA F, A. S.; URBANETZ, A. A., *et al.* Osteoporose em Mulheres na Pós-Menopausa. Projeto Diretrizes, Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina. *Federação Brasileira das Sociedades de Ginecologia e Obstetrícia e Sociedade Brasileira de Reumatologia*, 2002. Disponível em <<http://www.projetodiretrizes.org.br/>>.

RAGINI, B.; SUBRAMANIYAN, K. A.; SANCHANA, K.; ANBURAJAN, M. Evaluation of Low Bone Mineral Mass Using a Combination of Peripheral Bone Mineral Density and Total Body Composition Variables by Neural Network. *Procedia Computer Science*, 57 (21): 1115–112, 2015.

REID, M. *et al.* In vivo rates of erythrocyte glutathione synthesis in adults with sickle cell disease. *Am J Physiol Endocrinol Metab*, Jul; 291(1):E73-9, 2006.

RHODES M.; AKOHOUE, S.A.; SHANKAR, S.M.; FLEMING, I.; QI AN A.; YU C.; BUCHOWSKI, M.S. Growth patterns in children with sickle cell anemia during puberty. *Pediatric Blood & Cancer*, 53(4): 635-641, 2009.

ROTHNEY, M.P.; BRYCHTA, R.J.; SCHAEFER, E.V.; CHEN, K.Y.; SKARULIS, M.C. Body Composition Measured by Dual-energy X-ray Absorptiometry Half-body Scans in Obese Adults. *Obesity*, 17(6):1281-1286, 2009.

ROTTER, M. *et al.* Nucleation of sickle hemoglobin mixed with hemoglobin A: experimental and theoretical studies of hybrid-forming mixtures. *Biophys J*. 101 (11): 2790-7, 2011.

SAAD, S.T.O.; TRAINA, F. Complicações hepáticas na doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29(3): 299-303, 2007.

SALDIVA, S.R.D.M.; VENANCIO, S.I.; SANTANA, A.C.; CASTRO, A.L.S.; ESCUDER, M.M.L; GIUGLIANI, E.R.J. The consumption of unhealthy foods by Brazilian children is influenced by their mother's educational level. *Nutr J*, 2014 (doi: 10.1186/1475-2891-13-33).

SCHLOSSER, B.J.; PIRIGYI, M; MIROWSKI, G.W. Oral manifestations of hematologic and nutritional diseases. *Otolaryngol Clin North Am*. 44(1):183-203, 2011.

SECRETARIA ESTADUAL DE SAÚDE DO RIO DE JANEIRO. Manual de Condutas Básicas na Doença Falciforme. Assessoria da Doença Falciforme: Câmara Técnica de Doença Falciforme da Secretaria Estadual de Saúde do Rio De Janeiro. RJ, 2002.

SOUSA, C.A.; LIRA JUNIOR, M. A.; FERREIRA, R. L. C. Avaliação de testes estatísticos de comparações múltiplas de médias. *Rev. Ceres*, 59(3):350-354, 2012.

SOUZA, K.C.M.; DAMIÃO, J. D. J.; SIQUEIRA, K. S.; SANTOS, L. C. S. D.; SANTOS, M. R. D. Acompanhamento Nutricional de Criança Portadora de Anemia Falciforme na Rede de Atenção Básica À Saúde. *Rev Paul Pediatr*, 26 (4):400-4, 2008.

SOUZA, K.C.M.; ARAÚJO, P. I. C.; SOUZA-JUNIOR, P. R. B.; LACERDA, E. M. D. A. Baixa estatura e magreza em crianças e adolescentes com doença falciforme. *Rev. Nutr*, 24(6): 853-862, 2011.

SOUZA, V. F.; LIMA, L. M. C.; DE ALMEIDA REIS, S. R.; RAMALHO, L. M. P.; SANTOS, J. N. Células-tronco: uma breve revisão. *Rev C Med Biol*, 2 (2): 251-256, 2003.

STOLARCZYK, L.M.; HEYWARD, V.H.; HICKS, V.L.; BAUMGARTNER, R.N. Predictive accuracy of bioelectrical impedance in estimating body composition of Native American women. *Am J Clin Nutr*.59(5):964-70, 1994.

STUART, M.J.; NAGEL, R.L. Sick cell disease. *Lancet*, 364(9442):1343-60. 2004.

THIBAUT, R.; GENTON, L.; PICHARD, C. Body composition: Why, when and for who? *Clinical Nutrition*, 31:435-447, 2012.

THOMAS V. J.; TAYLOR L.M. The psychosocial experience of people with sickle cell disease and its impact on quality of life: Qualitative findings from focus group. *Br J Health Psychol*, 7: (part 3), 345-363, 2002.

UZUNOVA, V.; PAN, W.; GALKIN, O.; VEKILOV, P. G. Free heme and the polymerization of sickle cell hemoglobin. *Biophys J*, 99 (6): 1976-85, 2010.

VERÍSSIMO, M.P.A. Crescimento e desenvolvimento na doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29 (3): 271-274, 2007.

VICARI, P.; FIGUEIREDO, M.S. Priapismo na doença falciforme. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29(3):275-278, 2007.

VILELA RQB.; BANDEIRA, D.M.; SILVA M. A. Alterações oculares nas doenças falciformes. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29(3): 285-287, 2007.

VOET, D.; VOET, J. *Biochemistry*. 4 ed. John Wiley & sons, 2011.

ZAGO, M.A.; PINTO A. C. S. Fisiopatologia da doença falciforme: da mutação genética à insuficiência de múltiplos órgãos. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*, 29(3):207-214, 2007.

ZEMEL, B.S.; KAWCHAK, D. A.; OHENE-FREMPONG, K.; SCHALL, J. I.; STALLINGS, V. A. Effects of delayed pubertal development, nutritional status, and disease severity on

longitudinal patterns of growth failure in children with sickle cell disease. *Pediatr Res*, 61(5):607-13, 2007.

ZORCA, S.; FREEMAN, L.; HILDESHEIM, M.; ALLEN, D.; REMALEY, A. T.; TAYLOR, J.G.; KATO, G. J. Lipid levels in sickle-cell disease associated with Hemolytic severity, vascular dysfunction and Pulmonary hypertension. *Br J Haematol*, 149(3): 436–445, 2010.

WANG, G.; DJAFARIAN, K.; EGEDIGWE, C.A.; EL HAMDouchi, A.; OJIAMBO, R.; RAMUTH, H.; *et al.* The relationship of female physical attractiveness to body fatness. *Peer J*. 25: 3 e 1155, 2015.

WEIR, J.B. New methods for calculating metabolic rate with special reference to protein metabolism. *J Physiol*. 109(1-2):1-9, 1949.

WELLS, J.C.K.; FEWTRELL, M. S. Measuring body composition. *Arch Dis Child*, 91:612–617, 2006.

WEATHERALL, D.J.; CLEGG, J.B. Public Health Reviews Inherited Haemoglobin Disorders: An Increasing Global Health Problem. *Public Health Reviews*, 79: 704–712, 2001.

WILSON, J. P.; MULLIGAN, K.; FAN, B.; SHERMAN, J. L.; MURPHY, E. J.; TAI, V. W.; SHEPHERD, J. A. Dual-energy X-ray absorptiometry–based body volume measurement for 4-compartment body composition. *Am J Clin Nutr*, 95:25–31, 2012.

WOODS, K.F.; RAMSEY, L. T.; CALLAHAN, L. A.; MENSAH, G. A.; LITAKER, M. S.; KUTLAR, A.; GUTIN, B. Body composition in women with sickle cell disease. *Ethn Dis*, 11(1):30-5, 2001.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Sickle-cell disease and other haemoglobin disorders. Media Centre. *Who Technical Report Series Fact sheet 308*. Geneva: World Health Organization, 2011. Disponível em < www.who.int/mediacentre/factsheets/fs308/en/ >

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Physical Status: The Use and Interpretation of Anthropometry. Report of a WHO Expert Committee. *Who Technical Report Series 854*. Geneva: World Health Organization, 1995.

ATENÇÃO! Só PRONTUARIO HOSPITALAR

30. Ocorrência de crises âlgicas (ou de dor) relatadas no prontuario

mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____
 mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____
 mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____
 mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____
 mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____ mês/ano: _____

31. Desde (mês da entrevista) _____ de 20__ (1 ano atrás), quantas crises âlgicas (ou de dor) você teve? _____ crises.

32. Medicações que está utilizando atualmente (perguntar e olhar no prontuário eletrônico Hemorio):

1. Hidrêia /Hidroxiurêia; 2. Dipirona; 3. Diclofenaco de potássio; 4. Codeína; 5. Morfina/hidromorfina; 6. Demerol
7. Metanona 8. Tramadol 9. Desferroxamina 10. Ácido fólico 11. Polivitamínicos:

12. Outro1: _____ 13. Outro2: _____ 14. Outro3: _____

15. Outro1: _____ 16. Outro2: _____ 17. Outro3: _____

18. Outro1: _____ 19. Outro2: _____ 20. Outro3: _____

	Dosagem	Tempo de Uso	Frequência de Uso	Uso atual?	Especificar/OBS
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/>				1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>	

Somente perguntar se não tenha relatado no item acima, caso tenha relatado, perguntar tempo frequência de uso.

23. Você usa Hidroxiurêia (HU)? 1. Sim 2. Não Se **Sim**, há quanto tempo? _____Se **Não**, já utilizou? 1. Sim, porquanto tempo? _____ 2. Não 24. Você já fez: 1. transfusão 1. Sim 2. Não 3. Não Sabe 2. troca de sangue 1. Sim 2. Não 3. Não Sabe

OBS: _____

Perguntar e confirmar no prontuário

25. Desde (mês da entrevista) _____ de 20__ (1 ano atrás), quantas transfusões/trocas você fez?

OBS: _____ Transfusões Trocas

Perguntar e confirmar no prontuário

26. Possui prótese (quadril/ ombro)? 1. Sim 2. Não 3. Não Sabe Se **Sim**, qual e há quanto tempo? _____

27. Descreva um pouco de sua rotina diária (pratica de atividades físicas mais comuns): _____

28. Pratica algum exercício físico? 1. Sim 2. Não Se **Sim**, qual (is)? _____ há quanto tempo? _____

Frequência: _____

29. Costuma a pegar sol? 1. Sim 2. Não Se **Sim**, quais os horários? _____Se **Sim**, qual a frequência (dia, semana, mês)? _____Se **Sim**, quanto tempo? _____

IV. História de Vida da Mulher (Caso o Paciente seja homens, completar com 888)

30. Ciclo reprodutivo: Menarca aos _____ anos Gesta: _____ Para: _____ Nascido vivo: _____

Óbito Fetal: _____ Abortos (<22SG ou feto<500g): _____ Natimorto(feto>500g): _____

29. Atualmente você menstrua? 1. Sim 2. Não Se **Sim**, Qual a data da ultima menstruação? _____/_____/_____Se **Sim**, utiliza algum anticoncepcional? A quanto tempo? _____Se **Não**, Qual o mês /ano (ou quantos anos tinha) em que parou de menstruar? _____/_____/_____30. Faz reposição hormonal atualmente? 1. Sim 2. Não 3. Não mas já fiz Se **Sim**, a quanto tempo? _____/_____/_____Se **Sim**, utiliza(ou) qual tipo de reposição? _____

VII. Questionário CAGE

41. Ingere bebida alcoólica?	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
Se Não, Já ingeriu?	1. Sim <i>(se sim, fazer as perguntas abaixo no passado)</i>	2. Não	<input type="checkbox"/>
7. Alguma vez o (a) Sr. (a) sentiu que deveria diminuir ("cut down") a quantidade de bebida ou parar de beber?	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
8. As pessoas o (a) aborrecem ("annoyed") porque criticam o seu modo de beber?	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
9. O (A) Sr.(a) se sente culpado(a) (chateado/a com o/a Sr.(a) mesmo) pela maneira com que costuma beber? ("guilty")	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
10. O Sr. costuma beber pela manhã para diminuir o nervosismo ou a ressaca? ("eye-opener")	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
Avaliação CAGE			<input type="checkbox"/>
1. Uma resposta positiva para caracterizar alto risco para uso abusivo.			
2. Duas ou mais respostas positivas para a confirmação do uso abusivo de bebidas alcoólicas, ou seja, caso suspeito de alcoolismo.			



VIII. DADOS A SEREM PREENCHIDOS A PARTIR DO PRONTUÁRIO DO PACIENTE

(No **HEMORIO** o prontuário é único. No **HUPE** verificar o prontuário único e o prontuário na hematologia)

8 NA e 9 NI

11. Relato sobre Alcoolismo:	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
Se Sim , qual profissional que relatou/diagnosticou? _____			
12. Relato sobre uso de drogas ilícitas:	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
Se Sim , qual profissional que relatou/diagnosticou? _____			
13. Relato sobre dependência de opiáceos:	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
Se Sim , qual profissional que relatou/diagnosticou? _____			
14. Relato sobre uso de imunossupressores:	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
Se Sim , qual profissional que prescreveu? _____			
15. Relato sobre complicações psiquiátrica/psicológicas:	1. Sim	2. Não	<input type="checkbox"/>
Se Sim , qual complicação? _____			
Se Sim , qual profissional relatou/diagnosticou? _____			
16. Verificar nos exames realizados:		HepB: 1. Positivo 2. Negativo	<input type="checkbox"/>
HIV: 1. Positivo 2. Negativo	<input type="checkbox"/>	HepC: 1. Positivo 2. Negativo	<input type="checkbox"/>
17. Outras Observações importantes: _____			

APENDICE B - Instrumento de Coleta de Dados 2

UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO CENTRO BIOMÉDICO - INSTITUTO DE NUTRIÇÃO CENUTHEM/ AMB. NUTRIÇÃO EM HEMATOLOGIA (HUPE) - AMB. DE NUTRIÇÃO (HEMORIO).	
 	
QUESTIONÁRIO PRE AVALIAÇÃO CAL – DXA - BIA - ANTRO – BIOQ- FQA	
I. Identificação do questionário	8 NA e 9 NI
Nº do Formulário: <input type="text"/>	
Nome Completo do Paciente _____	
Procedência do Paciente.	1. HUPE 2. HEMORIO 3. HUAPE 4. Outros _____
Data de Nascimento	<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/>
Data da Avaliação	<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/>
Idade	<input type="text"/>
Sexo	1. Masc 2. Fem <input type="checkbox"/>
Qual é sua cor ou raça?	1. Branca 2. Preta 3. Parda 4. Amarela 5. Indígena <input type="checkbox"/>
Horário de Início da entrevista	<input type="text"/> h <input type="text"/> min
II. Entrevista	
1. Possui alguma outra doença além da doença falciforme? Se <i>Sim</i> , qual? _____	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>
2. Você teve algum problema de saúde nas últimas 3 semanas? Se <i>Sim</i> , qual? _____	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>
3. Você esteve internado a menos de 2 semanas? Se <i>Sim</i> , qual foi o motivo? _____	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>
4. Você teve algum tipo de infecção nos últimos 2 meses? Se <i>Sim</i> , qual? _____	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>
5. Você teve algum problema no pulmão nos últimos 2 meses? Se <i>Sim</i> , qual? _____	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>
6. Você tomou algum tipo de suplementação vitaminas ou de minerais a menos de 2 meses (<i>com exceção do ácido fólico</i>)? Se <i>Sim</i> , qual(is)? _____	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>
7. Qual a última vez que fez transfusão? _____	<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> - _____
8. Qual a última vez que fez troca sanguínea? _____	<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> - _____
9. A que horas que você comeu pela última vez?	
10. A que horas que você bebeu pela última vez?	
11. Até que horas de você consumiu água?	
12. Lembra-se do último dia que realizou alguma atividade física intensa? Qual dia _____ Se <i>Sim</i> , que tipo de atividade?	
13. Você teve febre ontem? Quantos graus?	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>
14. Você fez uso de bebida alcoólica ontem?	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>
15. Bebeu café ou chá hoje ?	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>
16. Você é fumante? Se <i>Sim</i> , quantos cigarros você fumou ontem? _____ Se <i>Sim</i> , a que horas fumou o último cigarro? _____ Se <i>Não</i> , é exposto ao cigarro frequentemente?	1. Sim 2. Não <input type="checkbox"/>



Se Sim, quantas vezes? _____

Somente para mulheres

12. Você ainda menstrua? 1. Sim 2. Não

Se **Sim**, qual o dia do início da última menstruação? ____/____/____-_____

Se **Não**, qual o mês/ano (ou quantos anos tinha) em que parou de menstruar? ____/____/____

Se **Não**, fez ou fez uso de reposição hormonal? 1. Sim, qual o período? _____ 2. Não 3. Não mas já fiz, qual o período? _____

Se **Sim**, utiliza(ou) qual tipo de reposição? _____

Se **Sim**, está se sentindo inchada hoje? 1. Sim 2. Não

Somente para mulheres

13. Usa anticoncepcional? 1. Sim 2. Não

Se **Sim**, por quanto tempo? _____

Se **Sim**, qual a marca/nome? _____

Se **Não**, já usou no passado? 1. Sim 2. Não

Se **Não**, Por quanto tempo usou no passado? _____

14. A que horas dormiu ontem? _____

15. A que horas acordou hoje? _____

16. Durante a noite ficou acordado por algum motivo? 1. Sim 2. Não

Se **Sim**, qual? _____

Se **Sim**, durante quanto tempo? _____

17. Qual o tipo de condução você utilizou para chegar a UERJ? _____
Veio sentado? _____

18. Como você esta se sentindo hoje? _____

19. Descreva um pouco de sua rotina diária (pratica de atividades físicas mais comuns)

Atividade _____	tempo _____	freqüência _____
Atividade _____	tempo _____	freqüência _____
Atividade _____	tempo _____	freqüência _____
Atividade _____	tempo _____	freqüência _____

20. Pratica algum exercício físico? 1. Sim 2. Não

Se **Sim**, qual (is)? _____ há quanto tempo? _____

Freqüência: _____

21. Costuma a pegar sol? 1. Sim 2. Não

Se **Sim**, quais os horários? _____

Se **Sim**, qual a freqüência (dia, semana, mês)? _____

Se **Sim**, quanto tempo? _____

34. Quais as medicações que está utilizando nessa semana?

1. _____ ; Para que? _____

2. _____ ; Para que? _____

3. _____ ; Para que? _____



CHECK LIST- INSTRUIR AO PACIENTE NA CALORIMETRIA

- IR AO BANHEIRO URINAR ANTES DA CALORIMETRIA.
 DESLIGAR O CELULAR.
 DIZER AO PACIENTE QUE DURANTE A CALORIMETRIA ELE NÃO PODERÁ FALAR, DORMIR NEM SE MEXER.
 EXPLICAR AO PACIENTE SOBRE OS SINAIS DE COMUNICAÇÃO DURANTE O EXAME.
 EXPLICAR AO PACIENTE QUE SÓ PODERÁ SE ALIMENTAR APÓS A REALIZAÇÃO DE TODOS OS EXAMES.

Horário de Início do Repouso|__|__|h|__|__|min Horário de Término do Repouso|__|__|h|__|__|min

CHECK LIST- INSTRUIR AO PACIENTE NO DXA e Antropometria

- CONTINUAR A NÃO SE ALIMENTAR E NÃO BEBER LIQUIDOS.
 VERIFICAR SE SUAS ROUPAS POSSUEM FEIXES, ZIPER OU OBJETOS DE METAL.
 VERIFICAR SE PACIENTE TROUXE ROUPAS PARA TROCAR CASO ESTEJA COM ROUPAS QUE CONTENHAM METAL

CHECK LIST- INSTRUIR AO PACIENTE NO BIA

- CONTINUAR A NÃO SE ALIMENTAR E NÃO BEBER LIQUIDOS.
 URINAR ATÉ 30 MINUTOS ANTES DA BIOIMPEDÂNCIA.
 MEDIR APÓS 15 MINUTOS DO REPOUSO

Data: __/__/__.

III. Dados BIA

	12. Massa Corpórea Magra	__ __ , __ __ Kg
13. Idade	__ __ Anos	14. Massa Corpórea Magra
		__ __ , __ __ %
15. Peso	__ __ __ , __ __ Kg	16. T WGT %
		__ __ __ __
17. Estatura	__ , __ __ m	18. Água Corpórea Total
		__ __ , __ __ Litros
19. IMC	__ __ , __ __ Kg/m ²	20. % de água no corpo
		__ __ , __ __ %
21. Exercícios físicos:	_____	22. % de água na massa magra
Frequência:	_____	__ __ , __ __ %
23. Horas de exercício por semana:	_____	24. TWTR %
	_____ horas/semana	__ __ __ __
25. Massa Corpórea Gorda	__ __ , __ __ Kg	26. Resistência (R)
		__ __ __ __ Ohms
27. Massa Corpórea Gorda	__ __ , __ __ %	28. Reatância (Xc)
		__ __ , __ __ Ohms
29. T Fat %	__ __ __ __	30. Impedância (Z)
		__ __ __ __ Ohm
31. Taxa Metabólica Basal	__ __ __ __ cal/d	32. Ângulo de Fase (Φ)
		__ __ , __ __ Graus

IV- Calorimetria

VO ₂ :	REE:
VCO ₂ :	Harris Benedict:
RQ:	REE (%):




UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
CENTRO BIOMÉDICO - INSTITUTO DE NUTRIÇÃO
CENUTHEM/ AMB. NUTRIÇÃO EM HEMATOLOGIA (HUPE) - AMB. DE NUTRIÇÃO (HEMORIO).



III. Antropometria

Parâmetros	Data			
		_ / _ / _		
1. Peso (Kg)		_ _ , _ _		
2. Estatura (cm)		_ _ , _		
3. IMC (Kg/m ²)		_ _ , _		
4. Oximetria (%)		_ _ %		
5. Pressão Arterial (mmHg)		_ _ x _ _		
6. CPant (cm)		_ , _		
7. CPu (cm)		_ , _		
8. Altura do Antebraço (cm)		_ , _		
9. CB (cm)		_ , _		
10. Distância Cris-cost (cm)		_ , _		
11. CAbdom HANS (cm)		_ _ , _		
12. C Quadril (cm)		_ , _		
13. DCT (mm)		_ , _	_ , _	_ , _
14. DCB (mm)		_ , _	_ , _	_ , _
15. DCSb (mm)		_ , _	_ , _	_ , _
16. DCSp (mm)		_ , _	_ , _	_ , _
17. Sexo		1. Masculino 2. Feminino		<input type="checkbox"/>
18. CMB (cm)		----não calcular		
19. Edema?		_ +/4+		

APENDICE C - Confirmação do Recebimento e Submissão do Artigo pela BMC Hematology


Karen Cordovil <karensouz@gmail.com>

Confirmation of your submission to BMC Hematology
2 mensagens

BMC Hematology - Editorial Office <em@editorialmanager.com> 19 de fevereiro de 2016 00:06
 Responder a: BMC Hematology - Editorial Office <bmchematol@biomedcentral.com>
 Para: Karen Cordovil <karensouz@gmail.com>

Body composition, energy expenditure and indicators of severity in adults with sickle cell disease
 Karen Cordovil, M.E.; Emilia Delesderrier Franco, Specialist; Marise Criveli, Master; Marcos Kneip Fleury, Doctor; Flavia Barbosa, Doctor; Marta Citelli, post-doctoral; Geraldo Rocha Castelar Pinheiro, Doctor; Claudia dos Santos Cople-Rodrigues, Doctor
 BMC Hematology

Dear Dra. Cordovil,

Thank you for submitting your manuscript 'Body composition, energy expenditure and indicators of severity in adults with sickle cell disease' to BMC Hematology.

During the review process, you can keep track of the status of your manuscript by accessing the following website:

<http://bhem.edmgr.com/>

If you have forgotten your username or password please use the "Send Login Details" link to get your login information. For security reasons, your password will be reset.

Best wishes,

Editorial Office
 BMC Hematology
<http://www.biomedcentral.com/bmchematol>

Karen Cordovil <karensouz@gmail.com> 19 de fevereiro de 2016 00:09
 Para: Claudia Cople <claudiacople@gmail.com>, Geraldo Castelar <geraldo.castelar@gmail.com>, "geraldocastelar@gmail.com" <geraldocastelar@gmail.com>, Karen Cordovil <kcordms1@gmail.com>, marta citelli <martacitelli@gmail.com>, PgcM Uerj <pgcm.uerj@gmail.com>

[Text das mensagens anteriores oculto]
 --

Karen Cordovil

ANEXO A - Termo de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa do IEHE



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE

HEMORIO
INSTITUTO ESTADUAL DE HEMATOLOGIA
ARTHUR DE SIQUEIRA CAVALCANTI

COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – CEP HEMORIO

Rio de Janeiro, 16 de fevereiro de 2012.

ASSUNTO: Parecer consubstanciado de projeto de pesquisa avaliado pelo CEP HEMORIO

Prezada Pesquisadora,

O projeto, ***“Estudo da Relação entre Estado Nutricional, Taxa Metabólica Basal e Níveis Séricos de Antioxidantes em Adultos com Anemia Falciforme Acompanhados em Dois Centros de Referência em Hematologia do Estado do Rio de Janeiro”***, cadastrado no CEP HEMORIO sob o nº 244/10, foi **APROVADO** pelo Comitê desta Instituição, conforme a Resolução CNS 196, de 10/outubro de 1996, após análise das respostas às pendências.

Ressaltamos abaixo, algumas orientações fundamentais, as quais o pesquisador deve estar muito atento:

- O sujeito da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado e deve receber uma cópia do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado.
- O pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado e descontinuar o estudo somente após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o aprovou, aguardando seu parecer, exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao sujeito participante ou quando constatar a superioridade de regime oferecido a um dos grupos da pesquisa que requeira ação imediata;
- O CEP deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo. É papel do pesquisador assegurar medidas imediatas adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e enviar notificações ao CEP e à ANVISA, junto com seu posicionamento;
- Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas. Em caso de projetos do Grupo I ou II apresentados anteriormente à ANVISA, o pesquisador ou patrocinador deve enviá-las também à mesma, junto com o parecer aprovatório do CEP, para serem juntadas ao protocolo inicial.
- Relatórios parciais e final devem ser apresentados ao CEP, inicialmente até **15/08/2012** e ao término do estudo.

Sendo assim, por favor, contate a Coordenação do CEP HEMORIO (Daniele Galindo, Márcia Villa Nova ou Thaís Oliveira) pelo telefone 2332-8611, ramal 2212, a fim de estabelecermos o fluxo de sua pesquisa e tomarmos outras providências pertinentes.

Atenciosamente,

Márcia Villa Nova
Coordenadora do CEP HEMORIO

ANEXO B - Termo de Aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa do HUPE

	<p align="center">UNIVERSIDADE DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PEDRO ERNESTO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA</p>	
<p align="right">Rio de Janeiro, 16 de março de 2011</p>		
<p>Do: Comitê de Ética em Pesquisa Prof.: Wille Oigman Para: Coord. Nutricionista Cláudia dos Santos Copie</p>		
<p>Registro CEP/HUPE: 2819/2010 (este número deverá ser citado em correspondências referentes ao projeto) CAAE: 0265.0.228.325-10</p>		
<p>O Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Pedro Ernesto, após avaliação, considerou o projeto, "ESTUDO DA RELAÇÃO ENTRE ESTADO NUTRICIONAL, TAXA METABÓLICA BASAL E NÍVEIS SÉRICOS DE ANTIOXIDANTES EM ADULTOS COM ANEMIA FALCIFORME ACOMPANHADOS EM DOIS CENTROS DE REFERÊNCIA EM HEMATOLOGIA DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO" APROVADO, encontrando-se este dentro dos padrões éticos da pesquisa em seres humanos, conforme Resolução n.º196 sobre pesquisa envolvendo seres humanos de 10 de outubro de 1996, do Conselho Nacional de Saúde, bem como o termo de consentimento livre e esclarecido.</p>		
<p>O pesquisador deverá informar ao Comitê de Ética qualquer acontecimento ocorrido no decorrer da pesquisa.</p>		
<p>O Comitê de Ética solicita a V. Sa., que ao término da pesquisa encaminhe a esta comissão um sumário dos resultados do projeto.</p>		
<p align="right"> Prof. Wille Oigman Presidente do Comitê de Ética em Pesquisa </p>		
<p align="center">CEP - COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA AV. VINTE E OITO DE SETEMBRO, 271 TERRELO JILIA ISABEL CEP 20551-030</p>		