

PERFIL NUTRICIONAL, ALIMENTAR E BIOQUÍMICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Bruna Becker da Silva¹, Aline Daiane Schlindwein², Betine Pinto Moehlecke Iser¹

RESUMO

Introdução: A nutrição tem um papel essencial na sobrevida dos pacientes com fibrose cística (FC). Objetivo: Avaliar o perfil nutricional, alimentar e bioquímico de crianças e adolescentes com FC. Materiais e métodos: Estudo transversal incluindo pacientes com FC de um centro pediátrico de Florianópolis, de 2019 a 2020. Foram aplicados questionários com questões sobre dados sociodemográficos, clínicos, bioquímicos, recordatório alimentar de 24 horas, além de medidas antropométricas. Os participantes foram estratificados em faixas etárias, em lactentes (menores de 2 anos); pré-escolares (2 a 5 anos), escolares (5 a 10 anos) e adolescentes (≥ 10 anos). Discussão: A monitoração periódica do estado nutricional deve fazer parte da rotina dos pacientes com FC, sendo fundamental para prevenir o declínio do quadro clínico. Resultados: Dos 102 pacientes incluídos no estudo, 52,9% eram masculinos, sendo a maioria etnia branca (87,3%), com média de idade de $6,11 \pm 4,63$ anos. A maioria dos pacientes (84,3%) foi classificada como eutrófica. Ao compararmos entre as faixas etárias, 81% dos lactentes apresentaram excelente escore clínico, o suplemento nutricional foi mais utilizado no grupo escolar (90,9%); os adolescentes tiveram o diagnóstico mais tardio ($11,55 \pm 26,40$ meses), e 19,4% deles apresentavam diabetes relacionado à FC. Nos lactentes, o nível de albumina sérica apresentou média inferior e o nível sérico do fósforo apresentou um discreto aumento em relação ao valor de referência. Conclusão: No presente estudo observou-se declínio na pontuação do escore clínico, prevalência de diabetes relacionada à FC e maior ingestão alimentar nos adolescentes.

Palavras-chave: Fibrose cística. Estado nutricional. Nutrição. Pediatria.

Email dos autores:
brunabecker__@hotmail.com
alineds10@yahoo.com.br
betinee@gmail.com

ABSTRACT

Nutritional, dietary and biochemical profile of children and adolescents with cystic fibrosis

Purpose: To evaluate the nutritional, food and biochemical profile of children and adolescents with cystic fibrosis (CF) treated at a reference center in southern Brazil. Methods: Cross-sectional study including patients with CF at a pediatric center in Florianópolis, from 2019 to 2020. Questionnaires with questions on sociodemographic, clinical, biochemical, 24-hour dietary recall, and anthropometric measurements were applied. Participants were stratified into age groups, infants (under 2 years); preschoolers (2-5 years), schoolchildren (5-10 years), and adolescents (≥ 10 years). Discussion: Periodic monitoring of nutritional status should be part of the routine of patients with CF, being essential to prevent the decline of the clinical picture. Results: Of the 102 patients included in the study, 52.9% were male, mostly white (87.3%), with a mean age of 6.11 ± 4.63 years. Most patients (84.3%) were classified as eutrophic. When comparing the age groups, 81% of the infants had an excellent clinical score, the nutritional supplement was more used in the school group (90.9%); adolescents were diagnosed later (11.55 ± 26.40 months), and 19.4% of them had CF-related diabetes. In infants, the serum albumin level had a lower mean and the serum phosphorus level showed a slight increase in relation to the reference value. Conclusion: In the present study, a decline in clinical score scores, the prevalence of CF-related diabetes, and higher food intake among adolescents were observed.

Key words: Cystic fibrosis. Nutritional status. Nutrition. Pediatrics.

1 - Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde, Universidade do Sul de Santa Catarina, Tubarão, Santa Catarina, Brasil.

2 - Diretoria Permanente de Educação em Saúde, Secretaria de Estado da Saúde de Santa Catarina, Florianópolis, Santa Catarina, Brasil.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença crônica, genética, autossômica recessiva, causada por mutações na proteína cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), localizada no cromossomo 7 (Bergeron, Cantin, 2019).

A deficiência ou ausência dessa proteína causa aumento da viscosidade das secreções, que resulta em obstrução das células epiteliais dos ductos, principalmente na superfície das células dos pulmões, intestinos e pâncreas (Bergeron, Cantin, 2019).

A obstrução das vias aéreas pelo muco resulta em inflamação e infecção crônica e, por consequência, a perda de função pulmonar, além de, no sistema gastrointestinal, insuficiência pancreática e má absorção de vitaminas lipossolúveis (Elborn, 2016; Ratchford, Teckman, Patel, 2018).

A desnutrição crônica, o comprometimento do crescimento e o atraso na puberdade observados em crianças e adolescentes com FC, resultam do déficit energético, que pode ser influenciado por diversos fatores, tais quais: balanço energético negativo devido à diminuição da ingestão energética, má absorção associada à insuficiência pancreática, anorexia relacionada a infecções respiratórias e complicações gastrointestinais e aumento da necessidade nutricional relacionada ao hipermetabolismo causado pelo processo inflamatório sistêmico (Hortencio e colaboradores, 2015).

Portanto, monitorar o crescimento corporal tornou-se um objetivo fundamental no cuidado de pacientes com FC. A Cystic Fibrosis Foundation (CFF) recomenda a avaliação do estado nutricional em crianças e adolescentes com FC a utilização do percentil do índice de massa corporal (IMC) para o monitoramento do crescimento destes pacientes (Borowitz, Baker, Stallings, 2002).

A recomendação da CFF é que crianças e adolescentes mantenham um IMC igual ou superior ao percentil 50 (Turck e colaboradores, 2016).

Para este propósito, as diretrizes internacionais da FC incluíram a recomendação sobre uma dieta rica em energia, com a ingestão diária recomendada entre 110% e 200% da recommended dietary allowance (RDA) estabelecida para a população saudável de igual idade e sexo (Turck e colaboradores, 2016).

Para garantir o aporte energético e a absorção desses nutrientes, os pacientes fazem uso de enzimas pancreáticas, suplementos dietéticos hipercalóricos e suplementação de vitaminas.

Naqueles em que o estado nutricional está muito comprometido, devido à baixa ingestão de alimentos por via oral, recomenda-se o uso de gastrostomia. Essas medidas terapêuticas visam a melhoria do estado nutricional (Hortencio e colaboradores, 2015; Turck e colaboradores, 2016).

Assim, o presente estudo tem como objetivo avaliar o perfil nutricional, alimentar e bioquímico de crianças e adolescentes com FC.

MATERIAIS E MÉTODOS

Realizou-se um estudo transversal, no qual foram incluídos crianças e adolescentes com diagnóstico confirmado de FC atendidos no ambulatório especializado na cidade de Florianópolis-SC, no período entre maio de 2019 a março de 2020.

O critério de inclusão foi ter idade entre 0 e 14 anos, pois este é o tempo máximo de atendimento no referido serviço. Aqueles que não responderam a todas as perguntas dos questionários ou se recusaram a realizar alguma aferição antropométrica foram excluídos e considerou-se perda aqueles que faltaram a consultas agendadas no período de coleta.

Todos os pais ou responsáveis assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido por escrito antes do estudo, e as crianças a partir de 6 anos e adolescentes assinaram o Termo de Assentimento, concordando em participar do estudo. Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade proponente do estudo, sob CAAE número 00189418.6.0000.5369, e do Hospital responsável pelo ambulatório, sob CAAE 00189418.6.3001.5361.

Aplicou-se um questionário que foi desenvolvido pelos autores contendo as variáveis de interesse na pesquisa. Os dados sociodemográficos avaliados foram: idade (anos), sexo (masculino ou feminino) e etnia (branco, pardo e negro).

Em relação às características clínicas foram avaliadas: uso de suplemento nutricional (sim ou não), suplemento vitamínico (sim ou não), uso de módulo de carboidrato ou triglicérides de cadeia média (TCM) (sim ou

não), gastrostomia (sim ou não), insuficiência pancreática (sim ou não), diabetes relacionada à FC (sim ou não), doença do refluxo gastroesofágico (sim ou não), tipo de mutação (p.Phe508del homozigoto ou heterozigoto, ou outras mutações). Os exames bioquímicos avaliados foram: vitaminas A, D e E, albumina sérica, cálcio, fósforo e potássio, os quais são realizados anualmente e obteve-se o registro mais recente no prontuário online.

Para avaliar o quadro clínico do paciente, utilizou-se o escore de Shwachman-Kulczycki (SK) (Shwachman, Kulczycki, 1958), que avalia a gravidade da doença.

Ele é dividido em quatro domínios (atividade geral, exame físico, nutrição e achados radiológicos), que são pontuados entre 0 e 25 pontos, de acordo com o grau de imparidade. As pontuações são classificadas em: excelente (86-100 pontos), boa (71-85 pontos), leve (56-70 pontos), moderado (41-55 pontos) ou grave (< 40 pontos) (Shwachman, Kulczycki, 1958).

As medidas antropométricas aferidas foram peso, estatura, prega cutânea tricipital e circunferência muscular do braço, os quais foram coletados na sala de pesagem do ambulatório por uma nutricionista previamente capacitada, que seguiu as recomendações do Ministério da Saúde (MS) para a coleta dos dados antropométricos de acordo com a faixa etária (Brasil, 2011).

O peso corporal em crianças menores de dois anos foi aferido em balança pediátrica eletrônica da marca Filizola®, modelo e15-28 (Filizola Ltda, São Paulo, SP), com carga máxima de 15 kg, em que o peso medido tem variação 10 g. Os pacientes foram pesados sem roupa e fralda, posicionados no centro da balança, de modo a distribuir o peso igualmente (Brasil, 2011). Nas crianças acima de dois anos utilizou-se uma balança digital da marca Welmy®, modelo W 200/100 A (Welmy, Santa Bárbara d'Oeste, SP), com carga máxima de 200 kg, em que o peso medido tem variação 50 g. Os pacientes foram pesados com o mínimo de roupa possível, descalços e posicionados em pé, no centro da balança (Brasil, 2011).

Para aferição do comprimento em crianças menores de dois anos utilizou-se infantômetro horizontal portátil da marca Avanutri®, modelo INF_AZ (Avanutri, Equipamentos de Avaliação Ltda, Três Rios, RJ), com campo de medição de 146 cm e com precisão de 1 mm em toda sua extensão, o qual foi apoiado em superfície plana e lisa. A medida

foi feita com a criança posicionada no centro do infantômetro, descalça, com a cabeça livre de adereços e apoiada firmemente contra a parte fixa do equipamento. O pescoço deveria estar reto e o queixo afastado do peito. Os joelhos da criança foram cuidadosamente pressionados para baixo, de modo que ficassem estendidos e os pés aproximados, formando ângulo reto com as pernas (Brasil, 2011). A estatura em crianças maiores de dois anos foi aferida usando um estadiômetro vertical fixo na parede lisa e sem rodapé, com haste móvel da marca Tonelli®, modelo E120P (Tonelli - Equipamentos de Avaliação Ltda, Siderópolis, SC), variando de medição de 40 cm a 220 cm, com precisão de 1mm. Os pacientes deveriam estar em pé, posicionados no centro do aparelho, sem adornos na cabeça, em pé e ereto, descalços, com calcanhares unidos, braços estendidos ao longo do corpo, cabeça em plano de Frankfurt, estando com os calcanhares, ombros e nádegas em contato com o aparelho e seu rosto em um plano horizontal (Brasil, 2011).

Para obter a medida de circunferência do braço (CB) foi utilizada fita métrica flexível da marca Seca® modelo 201 (Seca Brasil, Cotia, SP), graduada em centímetros com menor divisão em milímetros. A medida foi obtida do braço não dominante, no ponto médio, que liga o acrômio ao olécrano, estando o braço suspenso (Sociedade Brasileira de Pediatria, 2009).

A prega cutânea tricipital (PCT) foi obtida com o auxílio de um adipômetro científico da marca CESCORF® (Cescorf Equipamentos Esportivos Ltda, Porto Alegre, RS), cuja pressão exercida por seus ramos é de 10 g/mm e permite uma leitura com precisão de 0,1 mm. Fez-se a medida no ponto médio entre o acrômio e o olécrano do braço não dominante, estando o braço suspenso e relaxado. A face posterior do braço foi pinçada com o indicador e o polegar da mão esquerda, obtendo-se uma dobra cutânea no sentido do maior eixo do braço (Sociedade Brasileira de Pediatria, 2009).

Essas medidas foram aferidas em crianças a partir de 5 anos. A circunferência muscular do braço (CMB) foi calculada a partir da PCT e CB, utilizando-se a seguinte fórmula: $CMB = CB - (3.14 \times PCT)$, e os parâmetros de composição corporal foram classificados de acordo com Frisancho (1999).

A avaliação do estado nutricional foi realizada a partir dos dados de peso (kg),

estatura (cm) e idade (anos), com base nos índices de peso para idade (P/I), peso para estatura (P/E), estatura para idade (E/I) e índice de massa corporal para idade (IMC/I), o qual utilizou o critério o escore de Z de acordo com a recomendação da Organização Mundial da Saúde e da Sociedade Brasileira de Pediatria (2009).

Os pacientes também foram classificados em IMC < percentil 50 e ≥ percentil 50, segundo o Cystic Fibrosis Foundation Pediatric Nutrition Consensus Report (Institute of Medicine, 2000). Para a avaliação dos indicadores nutricionais foi utilizado os programas WHO Anthro e WHO AnthroPlus da OMS (Genebra, Suíça, 2006 e 2007).

A ingestão alimentar foi avaliada por meio do recordatório alimentar de 24 horas (R24h) realizado com o paciente e/ou responsável durante a coleta dos dados. O cálculo da dieta foi avaliado pelo programa AvanutriOnline® (Avanutri & Nutrição Serviços, Três Rios, RJ, Brasil), e foi comparado com a RDA. Para o cálculo da ingestão alimentar considerou-se o uso de suplemento nutricional (unidade x dia), módulo de carboidrato (gramas x dia) e TCM (ml x dia).

A análise da adequação do consumo alimentar foi realizada com base nos valores preconizados para cada paciente pelo Institute of Medicine, utilizando-se as recomendações nutricionais das crianças saudáveis com acréscimo de 50% às calorias necessárias para pacientes com FC (Turck e colaboradores, 2016; Institute of Medicine, 2000).

As crianças e adolescentes foram classificados por faixas etárias: lactentes (menores de 2 anos); pré-escolares (entre 2 e 5 anos incompletos); escolares (entre 5 e 10 anos incompletos) e adolescentes (≥ 10 anos).

Análise estatística

Os dados obtidos foram tabulados no programa Excel e posteriormente exportados para análise no software Statistical Package for

the Social Sciences, versão 18.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, EUA). Os dados foram expressos como frequência absoluta (n) e relativa (%) para variáveis categóricas, como média e desvio padrão para variáveis contínuas. A normalidade foi verificada através do teste de Shapiro-Wilk.

Para medir a associação entre variáveis categóricas, foram utilizados os testes de qui-quadrado de Pearson e o teste exato de Fisher, nos casos em que se observou pelo menos uma frequência esperada menor do que cinco e utilizou-se o teste de proporções para comparação entre os grupos (razão de verossimilhança). Para análises de variáveis contínuas, com distribuição normal, utilizou-se análise de variância (ANOVA) com post hoc de Tukey. Os dados foram considerados significativos quando $p < 0,05$.

RESULTADOS

Foram avaliados 102 pacientes, 52,9% são do sexo masculino, 87,3% de etnia branca, 45,4% possuem mutação F508 homocigoto, com média de idade de $6,11 \pm 4,63$ anos e a média do diagnóstico foi de $5,13 \pm 15,43$ meses. A maior parte dos pacientes incluídos no estudo foi classificada como eutrófica (84,3%).

Ao avaliarmos as características clínicas dos pacientes, observou-se que os adolescentes tiveram o diagnóstico mais tardio, aos $11,55 \pm 26,40$ meses, enquanto os lactentes, aos $1,28 \pm 1,38$ meses ($p=0,047$). No escore clínico de SK, os lactentes apresentaram melhor classificação do que os demais grupos, sendo que 81% foram classificados com excelente escore clínico.

O único grupo que obteve pontuação classificada em grave (6,5%) foram os adolescentes. A diabetes relacionada à FC esteve presente somente no grupo de adolescentes em 19,4% ($p=0,006$).

O suplemento nutricional é menos utilizado pelos lactentes, em relação aos demais grupos ($p=0,002$), (Tabela 1).

Tabela 1 - Características sociodemográficas, clínicas e nutricional, por faixa etária dos pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no sul do Brasil (continua).

Variáveis	Lactente n=21	Pré-escolar n=28	Escolar n=22	Adolescente n=31	p-valor
Sexo					
Masculino	10 (47,6)	14 (50)	12 (54,5)	20 (64,5)	0,598●
Feminino	11 (52,4)	14 (50)	10 (45,5)	11 (35,5)	
Etnia					
Branco	18 (85,7)	25 (89,3)	20 (90,9)	26 (83,9)	0,969●
Negro	2 (9,5)	2 (7,1)	1 (4,5)	4 (12,9)	
Pardo	1 (4,8)	1 (3,6)	1 (4,5)	1 (3,2)	
Idade ao diagnóstico#	1,28±1,38	2,93±4,94	2,59±5,15	11,55±26,40	0,047*
Tipo de mutação					
F508 homozigoto	8 (50)	16 (57,1)	10 (45,5)	10 (32,3)	0,322●
F508 heterozigoto	4 (25)	6 (21,4)	8 (36,4)	16 (51,6)	
Outras mutações	4 (25)	6 (21,4)	4 (18,1)	5 (16,1)	
Escore Shwachman-Kulczycki					
Excelente					
Bom	17 (81)	20 (71,4)	11 (50)	10 (32,3)	0,006*
Leve	4 (19)	4 (14,3)	8 (36,4)	11 (35,5)	
Moderado	-	2 (7,1)	3 (13,6)	8 (25,8)	
Grave	-	2 (7,1)	-	-	
	-	-	-	2 (6,5)	
Insuficiência pancreática					
Sim	19 (90,5)	25 (89,3)	22 (100)	29 (93,5)	0,473●
Não	2 (9,5)	3 (10,7)	-	2 (6,5)	
DRGE					
Sim	3 (14,3)	3 (10,7)	-	2 (6,5)	0,323●
Não	18 (85,7)	25 (89,3)	22 (100)	29 (93,5)	
DRFC					
Sim	-	-	-	6 (19,4)	0,006*
Não	21 (100)	28 (100)	22 (100)	25 (80,60)	
Gastrostomia					
Sim	-	-	3 (13,6)	3 (9,7)	0,100●
Não	21 (100)	28 (100)	19 (86,4)	28 (90,3)	

Tabela 1 - Características sociodemográficas, clínicas e nutricional, por faixa etária dos pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no sul do Brasil (conclusão).

Variáveis	Lactente n=21	Pré-escolar n=28	Escolar n=22	Adolescente n=31	p-valor
Suplemento nutricional					
Sim	4 (19)	19 (67,9)	20 (90,9)	20 (64,5)	0,002*
Não	17 (81)	9 (32,1)	2 (9,1)	11 (35,5)	
Suplemento vitamínico					
Sim	18 (85,7)	22 (78,6)	14 (63,6)	24 (77,4)	0,377●
Não	3 (14,3)	6 (21,4)	8 (36,4)	7 (22,6)	
Módulo de CHO e/ou LIP					
Sim	10 (47,6)	12 (42,9)	6 (27,3)	12 (38,7)	0,552●
Não	11 (52,4)	16 (57,1)	16 (72,7)	19 (61,3)	

Legenda: #expresso em meses; DRGE: Doença do refluxo gastroesofágico; DRFC: Diabetes relacionada à fibrose cística; CHO: Carboidrato; LIP: lipídeo. ●valor de p obtido em teste de Qui-Quadrado ou Exato de Fisher. *valor de p obtido em teste de Post Hoc de Tuckey ou Razão de Verossimilhança.

No que se refere aos dados antropométricos, o IMC/I e P/E mostraram que o estado nutricional que prevaleceu foi o de eutrofia. O P/I e E/I demonstraram que a maioria das crianças e adolescentes se encontravam com peso e estatura adequados para idade, independentemente da sua faixa etária.

Ao avaliarmos as crianças e adolescentes pelo IMC percentil 50, a maioria delas foi classificada no IMC < percentil 50,

todavia não foram observadas diferenças entre os grupos.

Quanto à avaliação das medidas de PCT e CMB, de acordo com os critérios de Frisancho, 1,5% apresentaram depleção significativa de tecido adiposo e 75,5% apresentaram déficit de tecido muscular, ao compararmos entre os grupos não foram observadas diferenças estatisticamente significantes no percentual de adequação obtido para estas medidas (Tabela 2).

Tabela 2 - Características nutricionais por faixa etária dos pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no sul do Brasil (continua).

Variáveis	Lactente n=21	Pré- escolar n=28	Escolar n=22	Adolescente n=31	p-valor
Escore Z IMC					
Magreza acentuada	1 (4,8)	1 (3,6)	-	-	
Magreza	1 (4,8)	-	-	1 (3,2)	
Eutrofia	16 (76,2)	25 (89,3)	21 (95,5)	24 (77,4)	0,264●
Risco de sobrepeso	1 (9,5)	2 (7,1)	NSA	NSA	
Sobrepeso	1 (4,8)	-	1 (4,5)	5 (16,1)	
Obesidade	-	-	-	1 (3,2)	
IMC/Percentil					
Percentil < 50	11 (52,4)	14 (50)	13 (59,1)	19 (61,3)	
Percentil ≥ 50	10 (47,6)	14 (50)	9 (40,9)	12 (38,7)	0,812●
Escore Z P/E					
Magreza acentuada	1 (4,8)	1 (3,6)	NSA	NSA	
Magreza	2 (9,5)	-	NSA	NSA	0,492●
Eutrofia	16 (76,2)	27 (96,4)	NSA	NSA	
Risco de sobrepeso	1 (4,8)	-	NSA	NSA	
Sobrepeso	-	-	NSA	NSA	
Obesidade	1 (4,8)	-	NSA	NSA	
Escore Z P/I					
Muito baixo peso	3 (14,3)	1 (3,6)	NSA	NSA	
Baixo peso	2 (9,5)	3 (10,7)	NSA	NSA	0,241●
Peso adequado	15 (71,4)	24 (85,7)	NSA	NSA	
Peso elevado	1 (4,8)	-	NSA	NSA	
Escore Z E/I					
Muito baixa estatura	4 (19)	2 (7,1)	-	1 (3,2)	
Baixa estatura	3 (14,3)	3 (10,7)	3 (13,6)	3 (9,7)	0,259●
Estatura adequada	14 (66,7)	23 (82,1)	19 (86,4)	27 (87,1)	
PCT					
PCT < 5 ^o (depleção de tecido adiposo)	NSA	NSA	-	1 (3,2)	
PCT > 5 ^o (reservas normais de tecido adiposo)					0,395●
	NSA	NSA	22 (100)	30 (96,8)	
CMB					
CMB < 5 ^o (depleção muscular)	NSA	NSA	16 (72,7)	24 (77,4)	0,469●
CMB > 5 ^o (massa muscular normal)	NSA	NSA	6 (27,3)	7 (22,6)	

Legenda: Escore Z IMC: escore Z do índice de massa corporal para idade; escore Z P/E: escore Z do índice de peso para estatura; escore Z P/I: escore Z do índice de peso para idade; escore Z E/I: escore Z do índice de estatura para idade; PCT: prega cutânea tricípita; CMB: circunferência muscular do braço. NSA: Não se aplica na faixa etária avaliada. ●valor de p obtido em teste de Qui-Quadrado ou Exato de Fisher.

Em relação à ingestão alimentar, foi possível observar que os pacientes não atingiram a média nutricional comumente recomendada para FC de 150% da RDA.

Esta foi atingida apenas em 22,5% pacientes, não sendo observada diferença entre os grupos. A idade foi significativamente

associada à ingestão de nutrientes, visto que o consumo médio de energia (1746,97±737,15 g/dia, p<0,0001), proteína (81,87±41,27 g/dia, p<0,0001) e lipídio (63,57±37,33 g/dia, p=0,002), aumentou com a idade e as maiores médias foram observadas nos adolescentes, enquanto o consumo médio de carboidratos

(228,37±70,36 g/dia, p<0,0001) foi maior nos escolares (Tabela 3).

Tabela 3 - Consumo de calorias e macronutrientes, por faixa etária dos pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no sul do Brasil.

Variáveis	Lactente n=21	Pré-escolar n=28	Escolar n=22	Adolescente n=31	p-valor
	Média ± DP				
VET (kcal/dia)	915,76±511,80	1309,51±580,57	1727,68±457,62	1746,97±737,15	<0,001*
Carboidratos g/dia	119,91±81,56	185,37±84,14	228,37±70,36	206,40±90,23	<0,001*
Proteína g/dia	24,06±19,34	49,77±23,27	62,84±24,18	81,87±41,27	<0,001*
Lipídio g/dia	37,86±18,60	43,79±26,36	62,96±22,97	63,57±37,33	0,002*
Ingestão Alimentar (VET)	n (%)				
< 150% EER	14 (66,7)	19 (67,9)	19 (86,4)	27 (84,2)	0,137•
≥ 150% EER	7 (33,3)	9 (32,1)	3 (13,6)	4 (12,9)	

Legenda: VET: Valor Energético Total; EER: Estimated Energy Requirement. •valor de p obtido em teste de Qui-Quadrado ou Exato de Fisher. *valor de o obtido em teste de Post Hoc de Tukey.

Ao avaliarmos os exames laboratoriais, o nível de albumina sérica, apesar de se encontrar dentro da normalidade, apresentou média inferior nos lactentes (3,66±0,64 g/dL, p 0,001).

Entretanto, o nível sérico do fósforo apresentou um discreto aumento em relação ao valor de referência no grupo de lactentes, tendo este a maior média em relação aos outros grupos (6,02 ±1,19 mg/dL, p=<0,001) (Tabela 4).

Tabela 4 - Características bioquímicas dos pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no sul do Brasil, segundo faixa etária. 2019-2020

Variáveis	Lactente n=21	Pré-escolar n=28	Escolar n=22	Adolescente n=31	p-valor
	Média ± DP				
Vitamina D, ng/mL	25,20±16,18	28,61±11,76	27,32±9,11	29,77±11,65	0,691=
Vitamina A, mg/L	0,34±0,18	0,38±0,16	0,35±0,94	0,45±0,16	0,091=
Vitamina E, mg/L	8,58±5,15	8,52±3,92	8,92±2,37	9,73±3,95	0,729=
Albumina sérica, g/dL	3,66±0,64	4,22±0,40	4,22±0,40	4,25±0,44	0,001*
Cálcio, mg/dL	9,79±0,73	9,33±1,50	9,28±2,68	8,72±2,74	0,585=
Potássio, mg/dL	4,73±0,56	4,43±0,58	4,45±0,39	4,23±0,27	0,180=
Fósforo, mg/dL	6,02±1,19	5,13±0,54	4,79±0,35	4,72±0,55	<0,001*

Legenda: =valor de p obtido em teste de ANOVA. *valor de o obtido em teste de Post Hoc de Tukey.

DISCUSSÃO

Os resultados do presente estudo indicaram que, quanto ao estado nutricional, a maioria das crianças e adolescentes com fibrose cística atendidos em centro de referência são eutróficos, independente da faixa etária avaliada.

A proporção de pacientes com FC eutróficos no presente estudo (84,3%) é semelhante a achados relatados em outros

estudos (Martins e colaboradores, 2020; Neri, Bergamaschi, Silva Filho, 2019; Chaves e colaboradores, 2015).

Entretanto, chama a atenção nesta avaliação a presença de crianças e adolescentes com excesso de peso, apesar do quadro de FC. Um estudo transversal realizado em Campinas mostrou que 9,4% dos pacientes com FC estavam com excesso de peso (Gobato e colaboradores, 2019) e, em estudo realizado na Grécia, foi observado 13,2% dos

pacientes com FC estavam com excesso de peso, corroborando com nossos achados (Panagopoulou e colaboradores, 2014).

O que pode ter contribuído para o melhor estado nutricional é o fato destes pacientes serem atendidos em um centro de referência, visto que esse tipo de serviço possui melhor suporte nutricional (Turck e colaboradores, 2016).

Ademais, o diagnóstico precoce contribui para que a criança possa obter esse tratamento especializado, visto que com o diagnóstico precoce esses pacientes passam a ter acompanhamento mensal com a equipe de especialistas, com acompanhamento da curva de crescimento, desse modo facilitando a intervenção em casos de comprometimento nutricional (Hortencio e colaboradores, 2015; Althanzio e colaboradores, 2017).

Com o intuito de prevenir ou recuperar o estado nutricional, os pacientes com FC fazem uso de suplemento nutricional, pois este aumenta a ingestão calórica e o peso em pacientes desnutridos (Turck e colaboradores, 2016).

Nesse estudo foi possível observar que a maioria dos pacientes faziam uso de suplemento nutricional, entretanto, ao avaliarmos entre os grupos, os escolares representaram a maior parte dos pacientes em uso de suplementação, visto que à medida que a FC progride em crianças mais velhas, nos adolescentes e em adultos, as diversas complicações metabólicas causa déficits nutricionais, que levam a piora do estado nutricional (Turck e colaboradores, 2016).

Dentre as complicações metabólicas que surgem à medida que os pacientes com FC envelhecem é a DRFC, esta é a comorbidade mais comum da FC, a qual afeta pelo menos metade da população adulta (Mello e colaboradores, 2020). Em nosso estudo foi observado que 19,4% dos adolescentes possuem DRFC, em outros estudos essa frequência variou de 4,5% a 21,6% (Mello e colaboradores, 2020; Zoni e colaboradores, 2017; Olesen e colaboradores, 2020).

Ademais, indivíduos com DRFC têm percentis médios de E/I e P/I significativamente mais baixos, bem como IMC mais baixos do que pacientes sem diabetes, entretanto, as recomendações para manter o bom estado nutricional destes pacientes são as mesmas recomendações dietéticas para pacientes com FC sem diabetes (Kaminski e colaboradores, 2019).

Em relação à ingestão alimentar, a maioria dos pacientes não atingiu a ingestão de 150% das recomendações da RDA para energia, independente da faixa etária avaliada. Estes achados estão de acordo com a pesquisa desenvolvida por Chaves e colaboradores (2015), que observaram que apenas 19,6% da amostra ingeriu o mínimo recomendado da RDA para pacientes com FC, o que pode comprometer o estado nutricional e fazer com que estes pacientes possam desenvolver um quadro de emagrecimento, levando a desnutrição (Turck e colaboradores, 2016).

À medida que esses pacientes crescem, o cálculo das necessidades energéticas deve ser revisto, visto que este se modifica de acordo com a idade e o sexo do paciente (Turck e colaboradores, 2016).

Em nosso estudo, conforme esperado pela idade, os adolescentes tiveram a maior ingestão do valor energético total, proteínas, lipídios; todavia, os escolares tiveram o maior consumo de carboidratos, o que pode ser justificado pelo fato destes consumirem mais suplemento nutricional, o qual é rico em açúcar. Achados semelhantes foram observados nos estudos de Filigno e colaboradores (2017) e Woestenenk e colaboradores (2014).

O escore de SK demonstrou favoráveis condições clínicas nos pacientes estudados, condizendo com o observado em outros estudos (Hauschild e colaboradores, 2018; Bonfim e colaboradores, 2020; Costa e colaboradores, 2018).

Entretanto, neste estudo foi observado que, à medida em que os pacientes envelhecem, há uma tendência de piora do quadro clínico, levando a escores clínicos mais baixos, refletindo em maior gravidade da doença.

Os lactentes apresentaram valores mais baixos de albumina em relação às demais faixas etárias, entretanto, os valores encontram-se dentro da normalidade. A albumina tem sido relacionada à gravidade da doença pulmonar e, por consequência, ao pior prognóstico em pacientes com FC (Simon, Forte, Marostica, 2019; Bharadwaj e colaboradores, 2016).

Ao contrário da albumina, os lactentes tiveram a maior média de fósforo em relação as outras faixas etárias, apresentado um leve quadro de hiperfosfatemia, entretanto, as demais faixas encontravam-se dentro da normalidade.

Esses achados estão relacionados aos valores observados no presente estudo sobre a vitamina D, pois pacientes que apresentam deficiência desta vitamina, tem menor absorção intestinal de cálcio e fósforo, a qual pode levar a hipofosfatemia (Sociedade Brasileira de Pediatria, 2016).

Uma limitação do estudo é que, por se tratar de uma análise transversal, aponta apenas para as associações sem, contudo, estabelecer uma relação de causa e efeito.

Além disso, a análise de consumo alimentar baseada em apenas um recordatório alimentar pode mascarar falhas, mesmo ao excluir dias não habituais.

No entanto, a relevância do presente estudo deve-se ao fato de apresentar-se dados de um centro de referência no Brasil, os quais corroboram com achados da literatura internacional em pacientes com FC, e reforçam a importância da assistência nutricional para esses pacientes.

CONCLUSÃO

Nosso estudo demonstrou bom estado nutricional, de condições clínicas e bioquímicas, evidenciando uma boa adesão ao tratamento dietético, apesar da maioria dos pacientes não atingirem a ingestão recomendada pela RDA.

No entanto, quando categorizados por idade, observa-se declínio na pontuação do escore de SK, prevalência de DRFC e maior ingestão alimentar nos adolescentes.

REFERÊNCIAS

1-Althanazio, R.A.; e colaboradores. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*. Vol. 43. Num. 2. 2017. p. 219-245.

2-Bergeron, C.; Cantin, A.M. Cystic Fibrosis: pathophysiology of lung disease. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. Vol. 40. Num. 6. 2019. p. 715-726.

3-Bharadwaj, S.; e colaboradores. Malnutrition: laboratory markers vs nutritional assessment. *Gastroenterology Report*. Vol. 4. 2016. p. 272-280.

4-Bonfim, B.S.; e colaboradores. Adesão ao tratamento da fibrose cística entre crianças e

adolescentes de um centro de referência. *Revista Paulista de Pediatria* Vol. 38. Num. 1. 2020. p. 1-8.

5-Borowitz, D.; Baker, R.D.; Stallings, V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. Vol. 35. Num. 3. 2002. p. 246-259.

6-Brasil. Ministério da Saúde. Orientações para coleta e análise de dados antropométricos em serviços de saúde: norma técnica do sistema de vigilância alimentar e nutricional - SISVAN. Brasília: Ministério da Saúde. 2011. 76p.

7-Chaves, C.R.M.M.; e colaboradores. Estado nutricional e distribuição de gordura corporal em crianças e adolescentes com Fibrose Cística. *Ciência & Saúde Coletiva*. Vol. 20. Num. 11. 2015. p. 3319-3328.

8-Costa, R.F.G.; e colaboradores. Perfil dos pacientes com fibrose cística atendidos em um hospital universitário de referência de Minas Gerais/Brasil. *ConScientiae Saúde*. Vol. 17. Num. 2. 2018. p. 204-210.

9-Elborn, J.S. Cystic fibrosis. *Lancet*. Vol. 388. 2016. p. 2519-2531.

10-Filigno, S.S.; e colaboradores. Macronutrient intake in preschoolers with cystic fibrosis and the relationship between macronutrients and growth. *Journal of Cystic Fibrosis*. Vol. 16. Num. 4. 2017. p. 519-524.

11-Frisancho, D.S.; e colaboradores. Relation of circumferences and skinfold thicknesses of lipid and insulin concentrations in children and adolescents: the Bogalusa Heart Study. *American Journal of Clinical Nutrition*. Vol. 69. 1999. p. 308-317.

12-Gobato, A.O.; e colaboradores. Prevalência de esteatose hepática em crianças e adolescentes com fibrose cística e associação com o estado nutricional. *Revista Paulista de Pediatria*. Vol. 37. Num. 4. 2019. p. 435-441.

13-Hauschild, D.B.; e colaboradores. Associação do estado nutricional com função pulmonar e morbidade em crianças e adolescentes com fibrose cística: coorte de 36 meses. *Revista Paulista de Pediatria*. Vol. 36. Num. 1. 2018. p. 31-38.

14-Hortencio, T.D.; e colaboradores. Factors impacting the growth and nutritional status of cystic fibrosis patients younger than 10 years of age who did not undergo neonatal screening. *Revista Paulista de Pediatria*. Vol. 33. 2015. p. 3-11.

15-Institute of Medicine. Dietary reference intakes: applications in dietary assessment. Washington, DC: The National Academies Press. 2000.

16-Kaminski, B.A.; e colaboradores. Cystic fibrosis related diabetes: Nutrition and growth considerations. *Journal of Cystic Fibrosis*. Vol. 18. Num. 2. 2019. p. S32-S37.

17-Martins, B.X.; e colaboradores. Perfil nutricional de pacientes com fibrose cística de um centro de referência em fibrose cística. *Revista Visão Acadêmica*. Vol. 21. Num. 3.1. 2020. p. 155-173.

18-Mello, M.F.S.; e colaboradores. Perfil epidemiológico e social de crianças e adolescentes com fibrose cística. *Revista de Educação & Saúde*. Vol. 8. Num. 1. 2020. p. 151-160.

19-Neri, L.C.L.; Bergamaschi, D.P.; Silva Filho, L.V.R.F. Avaliação do perfil nutricional em pacientes portadores de fibrose cística de acordo com faixa etária. *Revista Paulista de Pediatria*. Vol. 37. Num. 1. 2019. p. 58-64.

20-Olesen, H.V. e colaboradores. Cystic fibrosis related diabetes in Europe: Prevalence, risk factors and outcome; Olesen e colaboradores *Journal of Cystic Fibrosis*. Vol. 19. Num. 2. 2020. p. 321-327.

21-Panagopoulou, P.; e colaboradores. Prevalence of malnutrition and obesity among cystic fibrosis patients. *Pediatrics International*. Vol. 56. Num. 1. 2014. p. 89-94.

22-Ratchford, T.L.; Teckman, J.H.; Patel, D.R. Gastrointestinal pathophysiology and nutrition in cystic fibrosis. *Expert Review of Gastroenterology & Hepatology*. Vol. 12. Num. 9. 2018. p. 853-862.

23-Shwachman, H.; Kulczycki, L.L. Long-term study of one hundred five patients with cystic

fibrosis. *American Journal of Diseases of Children*. Vol. 96. 1958. p. 06-15.

24-Simon, M.I.S.S.; Forte, G.C.; Marostica, P.J.C. Índice de massa corporal e níveis de albumina estão associados a parâmetros de função pulmonar em pacientes pediátricos com fibrose cística. *Revista Paulista de Pediatria*. Vol. 37. Num. 4. 2019. p. 414-418.

25-Sociedade Brasileira de Pediatria. Avaliação nutricional da criança e do adolescente. Departamento de nutrição. São Paulo: Sociedade Brasileira de Pediatria. 2009. 111p.

26-Sociedade Brasileira de Pediatria. Hipovitaminose D em pediatria: recomendações para o diagnóstico e tratamento. Departamento de endocrinologia. São Paulo: Sociedade Brasileira de Pediatria, 2016. 11p.

27-Turck, D.; e colaboradores. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*. Vol. 35. Num. 3. 2016. p. 557-577.

28-Zoni, A.C.; e colaboradores. Epidemiology of cystic fibrosis-related diabetes in Madrid (Spain) and frequency of hospitalization. *European Journal of Internal Medicine*. Vol. 42. 2017. p. e14-e15.

29-Woestenenk, J.W.; e colaboradores. Dietary intake in children and adolescents with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*. Vol. 33. Num. 3. 2014. p. 528-532.

CONFLITO DE INTERESSE

Sem conflitos de interesse.

AGRADECIMENTOS

Os autores reconhecem com gratidão a Fundação de Amparo à Pesquisa e Inovação do Estado de Santa Catarina pela concessão de bolsa de doutorado a Bruna Becker da Silva.

FINANCIAMENTO

Este estudo foi financiado pela Chamada Pública FAPESC nº 03/2017, processo número 23038.013359/2017-71 e desenvolvido no âmbito do Programa de Pós-

Graduação em Ciências da Saúde da Universidade do Sul de Santa Catarina, Tubarão-SC, Brasil.

O órgão de financiamento não teve algum papel na concepção do estudo e coleta, análise e interpretação dos dados e em escrevendo o manuscrito.

Autor para correspondência.

Bruna Becker da Silva.

brunabecker_@hotmail.com

Universidade do Sul de Santa Catarina - UNISUL.

Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde.

Av. José Acácio Moreira, 787.

Dehon, Tubarão-SC, Brasil.

CEP: 88704-900.

Recebido para publicação em 13/08/20225

Aceito em 04/09/2022