



Seguimento nutricional de pacientes com fibrose cística: papel do aconselhamento nutricional

*Nutritional follow-up of cystic fibrosis patients:
the role of nutrition education*

Fabiola V. Adde,¹ Joaquim C. Rodrigues,¹ Ary L. Cardoso²

Resumo

Objetivo: Avaliar o estado nutricional de um grupo de pacientes com fibrose cística e analisar a repercussão do aconselhamento nutricional através de um estudo comparativo pré- e pós-intervenção.

Métodos: Todos os pacientes com fibrose cística em seguimento regular no ambulatório de pneumologia do Instituto da Criança no período de 1996-99 foram prospectivamente acompanhados durante 3,5 anos. Em quatro etapas (I = inicial, II = 7 meses, III = 13 meses, IV = 43 meses), foi realizada uma avaliação nutricional que consistia de medidas de peso, estatura/comprimento, circunferência do braço e pregas cutâneas, e cálculos de escores z para peso/idade, estatura/idade, peso/estatura, circunferência do braço e da prega cutânea tricípital, porcentagem de peso/estatura e porcentagem de gordura corpórea. Era feita verificação do uso das enzimas pancreáticas e do uso de suplementos nutricionais. Aconselhamento nutricional verbal e através de uma cartilha explicativa foi realizado em todos os pacientes.

Resultados: Foram avaliados 74 pacientes, 38 do sexo feminino e 36 do masculino, com idades de 6 meses a 18,4 anos. Na etapa inicial, os dados antropométricos revelaram: porcentagem de peso/estatura = 94 ± 13 , porcentagem de gordura corpórea = $15 \pm 7,1$, escore z peso/idade = $-1,13 \pm 1,3$, escore z estatura/idade = $-0,94 \pm 1,2$, escore z peso/estatura = $-0,69 \pm 1$, escore z circunferência do braço = $-1,35 \pm 1,3$, escore z prega cutânea tricípital = $-0,74 \pm 0,9$. A aderência ao uso de enzimas e suplementos melhorou durante o estudo. Houve um aumento significativo no escore z de peso/idade e da prega tricípital e na porcentagem de gordura corpórea durante todo o período de estudo. Dividindo-se os pacientes em três grupos etários, a melhora antropométrica só foi significativa nos menores de 5 anos.

Conclusões: Desnutrição leve estava presente nesse grupo de pacientes com fibrose cística. O aconselhamento nutricional realizado possibilitou melhora na aderência ao uso de enzimas pancreáticas e de suplementos nutricionais e no estado nutricional, principalmente nos pacientes de baixa idade.

J Pediatr (Rio J). 2004;80(6):475-82: Desnutrição, fibrose cística, perfil nutricional, intervenção nutricional.

Abstract

Objective: To evaluate the nutritional status of a group of cystic fibrosis patients and establish the role of nutrition education addressed to them in a comparative study before and after intervention.

Methods: All cystic fibrosis patients in regular follow-up in the pulmonology clinic of Instituto da Criança during 1996-99 were prospectively monitored for 3.5 years. Measurements of weight, height, mid upper arm circumference, skinfolds and calculations of weight/age, height/age, weight/height, mid upper arm circumference and triceps z scores, percentage of ideal weight for height, percentage of body fat, check of the use of enzymes with meals and of the use of nutritional supplements were performed at four points in time: initial (I), 7 (II), 13 (III) and 43 (IV) months after the first evaluation. Nutritional counseling was given both verbally and in writing (booklet) to all patients.

Results: Seventy-four patients, 38F/36M, age range 6 months to 18.4 years were evaluated. At study entry the anthropometric data showed: percentage of ideal weight for height = 94 ± 13 , percentage of body fat = 15 ± 7.1 , z scores for weight/age = -1.13 ± 1.3 , z scores for height/age = -0.94 ± 1.2 , z scores for weight/height = -0.69 ± 1.1 , z scores for mid upper arm circumference = -1.35 ± 1.3 , triceps z scores = -0.74 ± 0.9 . Compliance with enzyme therapy and use of high-calorie supplements improved during the study period. There was a significant increase in weight/height and triceps z scores and percentage of body fat throughout the study period. After stratifying patients into three age groups the anthropometric improvement was only significant among children under 5 years of age.

Conclusions: Mild malnutrition was present in this group of cystic fibrosis patients. The nutrition education led to an improvement in compliance with enzyme therapy, use of nutritional supplements and in nutritional status, mostly among the younger patients.

J Pediatr (Rio J). 2004;80(6):475-82: Malnutrition, cystic fibrosis, nutritional status, nutrition intervention.

1. Doutor(a) em Medicina. Pneumologista Pediátrico, Instituto da Criança, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP.

2. Doutor em Medicina. Nutrólogo Pediátrico, Instituto da Criança, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, USP, São Paulo, SP.

Artigo submetido em 29.03.04, aceito em 11.08.04.

Como citar este artigo: Adde FV, Rodrigues JC, Cardoso AL. Seguimento nutricional de pacientes com fibrose cística: papel do aconselhamento nutricional. *J Pediatr (Rio J)*. 2004;80:475-82.

Introdução

A fibrose cística (FC) é uma desordem autossômica recessiva que afeta vários sistemas do corpo humano, em especial o trato respiratório. A importância do estado nutricional para aumento da sobrevivência e bem-estar dos pacientes com FC é bem documentada na literatura². No entanto, a desnutrição continua sendo um sério problema em pacientes com FC. Nos Estados Unidos, o peso e a estatura de cerca de 20% das crianças e adolescentes com FC estão abaixo do percentil 5³. Dados a respeito da população com fibrose cística no Reino Unido (UK) também mostram déficits de peso e estatura, principalmente na faixa etária entre 1 e 10 anos de idade, embora tenha havido uma melhora no estado nutricional desses pacientes com relação às décadas anteriores⁴. A magnitude desse problema pode ser ainda pior em países subdesenvolvidos, pois pode haver uma sobreposição de desnutrição primária e secundária na população com FC.

Uma das hipóteses é que o inadequado ganho de peso pode ser causado por um desequilíbrio energético decorrente da doença respiratória crônica, má-absorção dos nutrientes, anorexia⁵ e metabolismo aumentado^{6,7}. Para compensar essas carências, os tratamentos incluem a recomendação de um consumo de 120 a 150% a mais de calorias do que a quantidade diária recomendada (RDA) e o uso de enzimas pancreáticas⁸⁻¹⁰. No entanto, crianças com FC geralmente não atendem a esses requisitos¹¹⁻¹³.

A educação alimentar destinada a pacientes com FC e familiares, envolvendo informação nutricional, uso correto de enzimas, recomendações reforçadas de uma alimentação adequada e uso de suplementos hipercalóricos, quando indicados, pode assegurar que os pacientes recebam um ótimo tratamento nutricional¹⁴⁻¹⁶.

O objetivo deste artigo é avaliar as condições nutricionais de um grupo de pacientes com FC em acompanhamento regular em um ambulatório especializado de tratamento de FC e estabelecer o papel da educação nutricional em seu estado nutricional. A gravidade clínica da doença, avaliada pelo escore de Shwachman, foi também relacionada ao estado nutricional dos pacientes.

Pacientes e métodos

A coorte constituiu-se de todos os pacientes com FC em acompanhamento regular no ambulatório de FC do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, durante o período de 1996 a 1999 e monitorado prospectivamente por 3,5 anos. A FC confirmou-se por dois testes de dosagem de cloreto no suor alterados e/ou a presença de duas mutações conhecidas para FC, através de um estudo genético. Levando-se em conta que a abordagem nutricional no tratamento da FC (aconselhamento, dieta hipercalórica, uso de enzimas pancreáticas) é bem estabelecida, a randomização da exposição seria considerada anti-ética e, portanto, o presente estudo baseou-se em uma comparação pré- e pós-tratamento, em que o paciente era seu próprio controle.

Não houve alteração no tratamento da doença pulmonar dos pacientes, o qual foi mantido conforme prescrito pelo médico responsável.

O estudo foi aprovado pelo comitê de ética médica de nosso hospital e consideramos que não era necessário o preenchimento de um termo de consentimento uma vez que a intervenção já é considerada padrão no tratamento de FC.

Avaliação clínica

Foi realizada uma avaliação nutricional que consistia em tomar medidas de peso, estatura/comprimento, circunferência do braço (CB) e pregas cutâneas (tricipital, bicipital, subescapular e supraílica). Essas medidas foram comparadas aos gráficos de crescimento do *National Center for Health Statistics*¹⁷ e convertidas para os escores z de peso/idade (P/I), estatura/idade (E/I), peso/estatura (P/A) baseados em idade e gênero, utilizando o programa Epi-Info¹⁸ ou a fórmula do escore z¹⁹, quando não era possível extrair os valores do programa (escore z = valor médio do referencial – valor de indivíduo/desvio padrão do referencial (DP)).

Os escores z da CB e do tríceps também foram calculados pela fórmula¹⁹.

O percentual de peso ideal em relação à estatura (%P/E), conforme recomendado pelo *US Cystic Fibrosis Foundation Nutrition Consensus Report*, foi calculado conforme recomendado no Apêndice A deste consenso 1992⁸. O cálculo da gordura corpórea foi baseado na equação de Siri [% de gordura corpórea = (4,95/densidade corporal – 4,5) x 100], onde a densidade corporal é calculada a partir de equações de regressão ajustadas para idade e sexo, de acordo com Durnin & Rahaman²⁰.

No primeiro ano do estudo, os pacientes tiveram suas medidas antropométricas tiradas em cada consulta, que ocorre, em geral, a cada dois meses, em nosso ambulatório. Os pacientes incluídos no estudo passaram, assim, por entre três a sete avaliações no primeiro ano. Dessas avaliações, três foram selecionadas para análise da população a ser estudada: uma inicial, outra no meio do estudo e outra ao final do primeiro ano. Em média, eram feitas após 7 e 13 meses a partir da avaliação inicial. A avaliação final foi realizada em média 43 meses após a primeira. Por isso é que esses quatro momentos (I = ao entrar no estudo, II = 7 meses após I, III = 13 meses após I, e IV = 43 meses após I) foram selecionados para a avaliação longitudinal desse grupo de pacientes.

A avaliação da gravidade clínica da doença baseou-se no escore de Shwachman²¹ e foi realizada nos momentos I e IV pelo médico que realizava o tratamento durante as revisões anuais de rotina.

Os valores de albumina sérica foram obtidos no início do estudo, uma vez que esse era um exame de sangue rotineiro anual.

Apenas três pacientes eram pancreato-suficientes. A adesão à terapia de enzimas (marca e número de número de cápsulas ingeridas a cada refeição e lanches) e uso de suplementos hipercalóricos (caseiros ou fórmulas industrializadas e volume bebido por dia) foram verificados em

uma entrevista semi-estruturada realizada nos quatro encontros.

As indicações para uso de suplementos hipercalóricos foi peso e ou estatura/idade menor do que o 10º percentil ou %P/E < 90% ou falta de ganho de peso nos últimos 3 meses. O suplemento caseiro, a base de leite, era composto de: 200 ml de leite integral, 3 a 5% de açúcar, 5% de óleo de milho, soja ou canola e 10% de um suplemento hipercalórico de chocolate ou outro sabor. O conteúdo energético dessa fórmula é de aproximadamente 1,5 kcal/ml. Para se considerar uma boa aderência ao uso do suplemento os pacientes deveriam consumir pelo menos um copo por dia dessa fórmula (cerca de 240 ml).

Um recordatório de 24 horas e o cálculo da RDA eram feitos por uma nutricionista nos casos em que era necessário fazer uma estimativa do consumo diário de energia.

Todos os pacientes tomavam suplementos vitamínicos lipossolúveis e isso não foi alterado durante o estudo.

Aconselhamento nutricional

O aconselhamento nutricional consistia em uma conversa com o paciente portador de FC e sua família em cada consulta (em geral a cada 2 meses) realizada no primeiro ano e ao final do estudo, sempre realizada pelo mesmo médico. A importância da nutrição na FC era discutida com o paciente e família por cerca de 15 minutos, enfatizando-se a associação entre o estado nutricional e a doença pulmonar. As orientações nutricionais gerais, com recomendações sobre como ingerir alimentos de alto valor energético, sem restrição ao consumo de gordura, eram feitas e reforçadas tanto pelo médico como pela nutricionista. A administração adequada de enzimas pancreáticas, de acordo com a quantidade de gordura das refeições, também foi enfatizada e monitorada pela verificação do padrão de evacuação e ganho de peso, no momento da consulta.

Uma cartilha contendo os tópicos listados a seguir foi distribuída para todos os pacientes e familiares após a primeira avaliação:

- a importância da nutrição para os pacientes com FC;
- explicação das razões pelas quais pode ocorrer desnutrição em pacientes com FC (insuficiência pancreática, maior necessidade de energia, falta de apetite, em alguns casos);
- esclarecimento sobre o fato de que o peso e a estatura normais podem ser alcançados se forem ingeridas enzimas, vitaminas e alimentos de alto valor energético, ricos em gordura;
- disponibilização de uma lista de alimentos e lanches de alto valor energético;
- informação sobre a necessidade da prescrição de uma fórmula caseira hipercalórica ou de suplementos industrializados, em alguns casos;
- alerta sobre a necessidade de se ingerir enzimas a cada refeição e lanches e sobre não deixar que elas acabem;
- esclarecimento de que quaisquer outras dúvidas deveriam ser mencionadas e discutidas com o médico ou nutricionista.

Análise estatística

Os valores são expressos em média±desvio-padrão (DP), a menos que se coloque diferente. As comparações foram realizadas utilizando-se a técnica multivariada de análise de perfil, como na análise de variância. O teste *t* de Student foi utilizado para relacionar o escore de Shwachman com o estado nutricional, e o teste de McNemar foi utilizado para a análise das variações no percentual de uso de enzimas e suplementos. A diferença foi considerada estatisticamente significativa se $p < 0,05$.

Como todos os pacientes com FC, em acompanhamento na referida clínica, durante o período estudado, foram avaliados, o tamanho da amostra não foi calculado (considerou-se um poder do teste de 80% para discriminar uma diferença de aproximadamente 0,5 DP entre as médias comparadas, aceitando-se um erro α de 5% e considerando-se os 74 pacientes estudados).

Resultados

Oitenta e sete pacientes iniciaram o estudo, desses, 13 foram excluídos: 11 foram a óbito e dois interromperam o seguimento. Nossa amostra, portanto, constitui-se de 74 pacientes, 38 do sexo feminino e 36 do sexo masculino com idades entre 6 meses e 18,4 anos, na data do início do estudo. Os dados dos pacientes nos quatro momentos são mostrados na Tabela 1. Esses valores mostram que os pacientes com FC apresentavam desnutrição leve. Aumentos significativos na relação P/I e no escore *z* da prega cutânea tricipital e no percentual de gordura corpórea foram observados durante o período de estudo. O escore *z* de P/E e CB aumentaram até o momento III da avaliação.

A população foi dividida em três grupos etários (< 5, 5 a 10 e > 10 anos) cujos dados clínicos e antropométricos encontram-se resumidos nas Tabelas 2, 3 e 4, respectivamente.

Uma melhora significativa dos dados antropométricos foi observada somente no grupo de menor idade (Tabela 2).

Quanto ao consumo de energia, nos momentos I, II, III e IV do estudo, um total de 50, 42, 48 e 67 recordatórios foram realizados, respectivamente, pela nutricionista (a média±DP do percentual de RDA calculado para esses pacientes foi 124±42, 140±40, 135±38 e 114±28, respectivamente). Para a análise estatística, incluímos somente os 20 recordatórios realizados em todos os quatro momentos do estudo, mostrando uma diminuição no consumo de energia no momento IV (Tabela 5).

A aderência aos tratamentos de reposição de enzimas pancreáticas e com suplementos hipercalóricos aumentou significativamente durante o período estudado (Tabela 6), o que foi verificado pelo principal pesquisador do estudo, através de uma entrevista realizada com cada paciente e familiar durante as consultas nos quatro momentos, e também pelo nutricionista, com alguns pacientes.

No que diz respeito aos meios de administração dos suplementos, na maioria dos pacientes era por via oral e,

Tabela 1 - Dados clínicos e antropométricos de 74 pacientes com fibrose cística

Momento	I	II	III	IV	p1	p2	p3
Idade (anos)	7,6±4,6	8,2±4,6	8,7±4,6	11,2±4,6			
Escore de Shwachman	72±14	-	-	70±16	-	-	NS
% P/E	94±13	95±13	97±13	95±14	NS	NS	NS
z P/I	-1,13±1,3	-0,98±1,3	-0,82±1,3	-0,87±1,3	*	*	*
z E/I	-0,94±1,2	-0,84±1,2	-0,75±1,1	-0,75±1,1	NS	NS	NS
z P/E	-0,69±1,1	-0,58±1,2	-0,43±1,1	-0,56±1,2	*	*	NS
z CB	-1,35±1,3	-1,08±1,2	-0,92±1,2	-1,09±1,2	*	*	NS
z tricipital	-0,74±0,9	-0,63±0,8	-0,45±0,9	-0,43±0,9	*	*	*
% GC	15,0±7,1	16,1±7,4	17,6±7,4	19,3±7,9	*	*	*

p1 = I versus II; p2 = I versus III; p3 = I versus IV (análise de perfil); P/E = peso/estatura; P/I = peso/idade; E/I = estatura/idade; CB = circunferência do braço; GC = gordura corporal.

* p < 0,05; NS = não significativa.

Tabela 2 - Dados clínicos e antropométricos de 22 pacientes com fibrose cística com menos de 5 anos de idade

Momento	I	II	III	IV	p1	p2	p3
Idade (anos)	2,4±1,3	3,0±1,3	3,4±1,3	6±1,3			
Escore de Shwachman	74±13	-	-	79±13	-	-	*
% P/E	96±16	99±14	103±13	104±13	NS	*	*
z P/I	-1,19±1,6	-0,86±1,7	-0,44±1,5	-0,26±1,5	*	*	*
z E/I	-1,2±1,5	-0,98±1,4	-0,61±0,9	-0,59±1	*	*	*
z P/E	-0,46±1,2	-0,27±1,5	-0,05±1,5	0,15±1,5	NS	*	*
z CB	-1,45±1,8	-0,71±1,7	-0,33±1,4	-0,44±1,5	*	*	*
z tricipital	-0,86±1,1	-0,59±1	-0,24±1,2	-0,11±1,3	*	*	*
% GC	14±6,6	15,4±6,7	17,5±6,8	18,1±7,9	*	*	*

p1 = I versus II; p2 = I versus III; p3 = I versus IV (análise de perfil); P/E = peso/estatura; P/I = peso/idade; E/I = estatura/idade; CB = circunferência do braço; GC = gordura corporal.

* p < 0,05; NS = não significativa.

Tabela 3 - Dados clínicos e antropométricos de 32 pacientes com fibrose cística na faixa etária de 5 a 10 anos de idade

Momento	I	II	III	IV	p1	p2	p3
Idade (anos)	7,4±1,4	8,0±1,4	8,5±1,4	11±1,4			
Escore de Shwachman	72±15	-	-	68±17	-	-	*
% P/E	96±10	96±11	97±11	94±12	NS	NS	NS
z P/I	-0,99±1,2	-0,87±1,2	-0,83±1,2	-1,02±1,2	NS	NS	NS
z E/I	-0,77±0,9	-0,71±1	-0,76±1	-0,84±1,2	NS	NS	NS
z P/E	-0,71±1,2	-0,59±1,1	-0,46±1,1	-0,84±1	NS	*	NS
z CB	-1,2±1,1	-1,07±1	-0,99±1,1	-1,20±1	NS	NS	NS
z tricipital	-0,68±0,8	-0,62±0,8	-0,48±0,8	-0,55±0,7	NS	NS	NS
% GC	13,9±6,9	15,2±7,6	16,2±7,6	18,4±8,6	*	*	*

p1 = I versus II; p2 = I versus III; p3 = I versus IV (análise de perfil); P/E = peso/estatura; P/I = peso/idade; E/I = estatura/idade; CB = circunferência do braço; GC = gordura corporal.

* p < 0,05; NS = não significativa.

Tabela 4 - Dados clínicos e antropométricos de 20 pacientes com fibrose cística com mais de 10 anos de idade

Momento	I	II	III	IV	p1	p2	p3
Idade (anos)	13,7±2,6	14,3±2,6	14,7±2,6	17,2±2,6			
Escore de Shwachman	70±13	-	-	64±16	-	-	*
% P/E	90±15	88±12	89±10	89±12	NS	NS	NS
z P/I	-1,30±1,1	-1,28±1,1	-1,22±1,1	-1,30±1	NS	NS	NS
z E/I	-0,93±1,2	-0,89±1,3	-0,89±1,3	-0,81±1,2	NS	NS	NS
z P/E	-0,90±0,8	-0,89±0,7	-0,81±0,6	-0,89±0,6	NS	NS	NS
z CB	-1,49±0,9	-1,51±0,9	-1,46±0,9	-1,62±0,9	NS	NS	NS
z tricúptal	-0,69±0,7	-0,71±0,7	-0,66±0,7	-0,60±0,6	NS	NS	NS
% GC	18,0±7,6	18,4±7,7	19,8±7,7	22,3±6,2	*	*	*

p1 = I versus II; p2 = I versus III; p3 = I versus IV (análise de perfil); P/E = peso/estatura; P/I = peso/idade; E/I = estatura/idade; CB = circunferência do braço; GC = gordura corporal.

* p < 0,05; NS = não significativa.

Tabela 5 - Ingestão energética média de 20 pacientes

Momento	I	II	III	IV	p1	p2	p3	p4	p5
% RDA	131±47	139±34	136±31	107±22	NS	NS	NS	*	*

p1 = I versus II; p2 = I versus III; p3 = I versus IV; p4 = II versus IV; p5 = III versus IV (análise de perfil); RDA = quantidade diária recomendada.

* p < 0,05; NS = não significativa.

em quatro deles, através de gastrostomia. O suplemento consistia em um preparado caseiro a base de leite na maioria dos casos e era fornecido como um complemento e não como um substituto às refeições.

Os níveis de albumina sérica obtidos em 69 pacientes no primeiro ano de estudo tiveram uma média±DP de 4,3±0,5 mg/dl (variação de 3,2 a 5,6).

Quando os pacientes foram agrupados de acordo com o escore de Shwachman (≥ 71 , doença bastante leve e ≤ 70 ,

doença leve a grave) observou-se um estado nutricional significativamente melhor naqueles com menos envolvimento pulmonar (Tabela 7). Como um dos componentes do escore de Shwachman é o estado nutricional, decidimos calcular um "escore de Shwachman modificado", removendo esse quesito. Mesmo assim, continuou a haver uma correlação significativa entre o estado nutricional (escores z) e a gravidade da doença pulmonar, na avaliação através do "escore de Shwachman modificado".

Tabela 6 - Percentual de pacientes tratados com a terapia de reposição de enzimas e suplementos hipercalóricos

Momento	I	II	III	IV	p1	p2	p3
Terapia regular de enzimas (%)	80	84	94	89	NS	*	NS
Uso de suplementos hipercalóricos (%)	33	49	60	65	*	*	*

p1 = I versus II; p2 = I versus III; p3 = I versus IV (teste de McNemar).

* p < 0,05; NS = não significativa.

Tabela 7 - Escore de Shwachman *versus* estado nutricional

Escore de Shwachman	≥ 71 84±8	≤ 70 58±9	p
n †	39	48	
Idade (anos)	7,2±4,5	8,9±5,1	
%P/A	101±12	87±12	*
z P/I	-0,21±1,3	-2,03±0,9	*
z A/I	-0,26±0,9	-1,66±1,2	*
z P/A	-0,04±1,2	-1,33±0,8	*
z CB	-0,49±1,1	-2,12±1,1	*
z tricipital	-0,23±1,1	-1,21±0,6	*
% GC	19,1±6,1	11,7±6,9	*

Escore de Shwachman ≥ 71 *versus* ≤ 70 (teste *t* de Student não-pareado); P/E = peso/estatura; P/I = peso/idade; E/I = estatura/idade; CB = circunferência do braço; GC = gordura corporal.

* $p < 0,05$

† Estão incluídos todos os 87 pacientes avaliados no início do estudo.

Discussão

Os problemas nutricionais envolvidos na FC são multifatoriais. A gravidade da doença pulmonar, anorexia, insuficiência pancreática e complicações intestinais e biliares contribuem para uma maior necessidade de energia, uma ingestão inadequada e para a perda excessiva de nutrientes.

Nosso interesse em conduzir esse estudo surgiu da falta de dados relacionados ao estado nutricional dos pacientes com FC no Brasil e também da necessidade de se verificar se um simples programa de intervenção poderia melhorar o estado nutricional dessa população.

Os resultados revelaram que esse grupo de pacientes apresentava desnutrição leve, com médias de escores z P/I e E/I de -1,13±1,3 e -0,94±1,2, no momento de entrada no estudo, respectivamente. Esses resultados são semelhantes aos obtidos por Lai *et al.*²³ na avaliação de 13.116 pacientes norte-americanos com FC (de 0 a 18 anos) que tiveram médias de escores z P/I e E/I de -0,74±1,1 e -0,81±1,2, respectivamente. Ao final do estudo, os valores encontrados aproximaram-se dos dados norte-americanos, o que indica que o estado nutricional de pacientes com FC pode ser bastante semelhante independentemente do nível do desenvolvimento do país, e relaciona-se principalmente à fisiopatologia da doença.

Apesar da desnutrição crônica de muitos pacientes, os valores médios para peso ideal para estatura (%P/E) e escores z de P/E estavam dentro da faixa normal, mostrando que nessas situações esses índices podem não ser apropriados e não devem ser usados isoladamente para avaliar o estado nutricional dos pacientes.

O déficit de massa corporal em pacientes com FC geralmente acontece nos compartimentos de gordura

corporal e massa magra, incluindo déficit de massa muscular. Esse fato está relacionado a um aumento significativo no catabolismo de proteínas musculares que ocorre na FC²⁴. Além disso, a síntese de proteínas pode diminuir durante uma exacerbação aguda de infecção pulmonar, também afetando o equilíbrio entre proteína e energia e a deposição de proteínas²⁴. Observou-se um déficit mais proeminente de massa corporal magra, em relação ao compartimento de gordura corporal (média de escores z da CB e prega cutânea de -1,35±1,3 e -0,74±0,9, respectivamente) na população estudada. Apesar disso, os níveis médios de albumina sérica estavam dentro dos limites normais, o que demonstra que eles podem não se correlacionar com as referências de composição corporal.

O aconselhamento nutricional levou a um aumento nos escores z de P/I e prega cutânea tricipital e no percentual de gordura corpórea. Na estratificação por idade, observou-se uma melhora em todos os dados antropométricos dos pacientes com menos de 5 anos de idade, o que reforça a hipótese de que a desnutrição pode ser prevenida ou revertida por diagnóstico e terapia nutricional precoces, incluindo uma dieta de alto valor calórico, terapia de substituição de enzimas pancreáticas e suplementação vitamínica^{25,26}.

Como a randomização da exposição seria considerada anti-ética nesse estudo, uma vez que há uma abordagem nutricional padronizada no tratamento de pacientes com FC, não foi possível fazer um estudo controlado com placebo ou cruzado com período de *washout*.

É difícil determinar se algumas das melhoras observadas no estado nutricional dos pacientes teriam ocorrido se não houvesse sido feito o programa de educação nutricional. Na verdade, algumas melhoras na antropometria, observadas principalmente em crianças mais novas, pode

ter sido resultado de crescimento compensatório, que ocorre em muitas crianças com FC logo após o diagnóstico e início dos procedimentos padrões de tratamento.

O estado nutricional das crianças acima de 10 anos foi o mais afetado. Essas crianças têm um crescimento linear acelerado, aumentando suas necessidades energéticas. Nessa faixa etária, pode haver uma adesão menor à terapia com enzimas e ao uso de suplementos hipercalóricos. Geralmente, mudanças na dieta e aumento na atividade física também ocorrem. Deve-se, portanto, empregar estratégias de tratamentos que sejam atraentes e que façam sentido para o paciente, enfocando a aparência física, atividades físicas e estimulando uma auto-suficiência no manejo da doença¹⁵.

Vários estudos com pacientes com FC mostram uma relação muito próxima entre a gravidade da desnutrição e o declínio acelerado da função pulmonar, que afeta a sobrevida total dos mesmos. Por outro lado, a prevenção e o tratamento da desnutrição está associada com um prognóstico melhor^{1,2, 27-29}. Nesse estudo, o estado nutricional deficiente esteve relacionado com o nível mais grave de doença pulmonar, segundo o escore de Shwachman. Como o estado nutricional é um dos componentes do escore de Shwachman, decidimos fazer uma modificação do escore, eliminando esse componente de forma que pudéssemos avaliar melhor a relação da doença pulmonar com o estado nutricional medido pelos escores *z* das razões P/I, E/I e P/E. No escore modificado, somente os três componentes que mais se relacionam ao nível de envolvimento pulmonar foram avaliados: atividade geral, exame físico focando a presença de sinais de doença pulmonar crônica e achados na radiografia de tórax.

O escore máximo foi 75 e houve uma correlação significativa entre um estado nutricional melhor e um menor envolvimento pulmonar na avaliação feita com o "escore modificado de Shwachman", ou vice-versa.

O recordatório dietético de 24 horas de 20 pacientes foi avaliado. A média de consumo energético foi acima de 120% da RDA, até o momento III do estudo.

Atribuímos a redução no consumo de energia no momento IV a alguma imprecisão no recordatório quando feito em apenas um período de 24 horas. Embora o recordatório dietético de 24 horas tenha sido recomendado na avaliação nutricional de pacientes com FC¹⁰, combiná-lo com um recordatório de três dias pode fornecer uma avaliação melhor do consumo individual¹⁴.

Várias intervenções nutricionais destinadas a melhorar o estado nutricional de pacientes com FC mostraram ser igualmente eficazes¹⁶. Um aumento no consumo de energia e gordura e do peso dos pacientes com FC pode ser alcançado por meio de uma intervenção nutricional de longo prazo, através de aconselhamento¹⁴. Questionários sobre nutrição e manejo da doença para pacientes e familiares podem ser ferramentas importantes na clínica, pois permitem identificar e corrigir rapidamente lacunas de conhecimento sobre a doença³⁰.

A educação nutricional para o paciente com FC e sua família deve ser instituída no momento do diagnóstico e ser continuada como parte da rotina terapêutica. A recomendação de uma dieta de alto valor energético sem restrições ao consumo de gordura, o uso de suplementos hipercalóricos, quando indicado, e a terapia de reposição de enzimas devem ser enfatizados. Esse programa é simples e barato e pode prevenir a desnutrição, possibilitar o crescimento e o ganho de peso normais, adiar o uso de métodos invasivos e possivelmente retardar a progressão da doença pulmonar.

Conclusões

A desnutrição leve fazia-se presente na população com FC estudada, comparável ao observado em outros centros. A educação nutricional realizada por meio de conversas individuais com o paciente e familiares, uma cartilha, o monitoramento da terapia com enzimas e do uso de suplementos hipercalóricos e as medidas antropométricas levaram a uma melhor adesão à terapia com enzimas e suplementos hipercalóricos e também a uma melhoria no estado nutricional, principalmente em crianças mais novas.

Agradecimentos

Os autores agradecem à Dra. Tatiana Rozov, por seu incentivo e pelas ótimas sugestões feitas durante o estudo; às nutricionistas Debora Pereira de Carvalho e Ana Rita de Oliveira Ferreira por fazerem os recordatórios dietéticos de 24 horas e os cálculos das RDA e por ajudarem na elaboração da cartilha; à estatística Julia Tisue Fukushima, por fazer a análise estatística; e aos Drs. Cresio Romeu Pereira e Cláudio Leone pelo auxílio na área de estatística e epidemiologia.

Referências

1. Gaskin K, Gurwitz D, Durie P, Corey M, Levison H, Forstner G. Improved respiratory prognosis in patients with cystic fibrosis with normal fat absorption. *J Pediatr*. 1982;100:857-62.
2. Corey M, McLaughlin FJ, Williams M, Levison H. A comparison of survival, growth and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol*. 1988;41:583-91.
3. Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry 2001: Annual Report. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation; 2002.
4. Morison S, Dodge JA, Cole TJ, Lewis PA, Coles EC, Geddes D, et al. Height and weight in cystic fibrosis: a cross sectional study. *Arch Dis Child*. 1997;77:497-500.
5. Reilly JJ, Edwards CA, Weaver LT. Malnutrition in children with cystic fibrosis: the energy-balance equation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1997;25:127-36.
6. Girardet JP, Tounian P, Sardet A, Veinberg F, Grimfeld A, Tournier G, et al. Resting energy expenditure in infants with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1994;18:214-9.
7. Zemel BS, Kawchak DA, Cnaan A, Zhao H, Scanlin TF, Stallings VA. Prospective evaluation of resting energy expenditure, nutritional status, pulmonary function, and genotype in children with cystic fibrosis. *Pediatr Res*. 1996;40:578-86.

8. Ramsey BW, Farrell PM, Pencharz P, and the Consensus Committee. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. *Am J Clin Nutr.* 1992;55:108-16.
9. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cystic Fibrosis.* 2002;1:51-75.
10. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002;35:246-59.
11. Navarro J, Munck A, Varille V. Energy balance and nutritional support in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 1995;20(Suppl 11):74-5.
12. Duff AJ, Wolfe SP, Dickson C, Conway SP. Feeding behaviour problems in children with CF: a comparison with healthy controls. *Pediatr Pulmonol.* 1998;26(Suppl 17):372.
13. Tomezsko JL, Stallings VA, Scanlin TF. Dietary intake of healthy children with cystic fibrosis compared with normal control children. *Pediatrics.* 1992;90:547-53.
14. Luder E, Kattan M, Thornton JC, Koehler KM, Bonforte RJ. Efficacy of a nonrestricted fat diet in patients with cystic fibrosis. *Am J Dis Child.* 1989;143:458-64.
15. Luder E. Self-management of nutrition: intervention with adolescents. *Pediatr Pulmonol.* 1994;18(Suppl 10):97-8.
16. Jelalian E, Stark LJ, Reynolds L, Seifer R. Nutrition intervention for weight gain in cystic fibrosis: a meta analysis. *J Pediatr.* 1998;132:486-92.
17. Hamill PVV, Drizd TA, Johnson CL, Reed RB, Roche AF, Moore WM. Physical growth: National Center for Health Statistics percentiles. *Am J Clin Nutr.* 1979;32:607-29.
18. Dean AG, Dean JA, Coulombier D, Burton AH, Brendel KA, Smith DC, et al. Epi Info, version 6. A word processing, database and statistics program for epidemiology on microcomputers. Atlanta: Center for Disease Control and Prevention; 1994.
19. Frisancho AR. Anthropometric standards for the assessment of growth and nutritional status. Ann Arbor (MI): The University of Michigan Press; 1993. p. 31-42.
20. Brook CGD. Determination of body composition of children from skinfold measurements. *Arch Dis Child.* 1971;46:182-4.
21. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of 105 patients with cystic fibrosis. *Am J Dis Child.* 1958;96:6-15.
22. Timm NH. Profile Analysis. In: Timm NH, editor. *Multivariate analysis with applications in education and psychology.* Monterrey (CA): Brooks/Cole Publishing Company; 1975. p. 444-498.
23. Lai HC, Kosorok MR, Sondel AS, Chen ST, Fitzsimmons SC, Green CG, et al. Growth status in children with cystic fibrosis based on the National Cystic Fibrosis Patient Registry data: evaluation of various criteria used to identify malnutrition. *J Pediatr.* 1998;132:478-85.
24. Holt TL, Ward LC, Francis PJ, Isles A, Cooksley WGE, Shepherd RW. Whole body protein turnover in malnourished cystic fibrosis patients and its relationship to pulmonary disease. *Am J Clin Nutr.* 1985;41:1061-6.
25. Marcus MS, Sondel AS, Farrell PM, Laxova A, Carey PM, Langhough R, et al. Nutritional status of infants with cystic fibrosis associated with early diagnosis and intervention. *Am J Clin Nutr.* 1991;54:578-85.
26. Farrell PM, Kosorok MR, Laxova A, Shen G, Kosciak RE, Bruns WT, et al. Nutritional benefits of neonatal screening for cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 1997;337:963-9.
27. Elborn JS, Bell SC. Nutrition and survival in cystic fibrosis. *Thorax.* 1996;51:971-2.
28. Nir M, Lanng S, Johansen HK, Koch C. Long term survival and nutritional data in patients with cystic fibrosis treated in a Danish centre. *Thorax.* 1996;51:1023-7.
29. Steinkamp G, von der Hardt H. Improvement of nutritional status and lung function after long-term nocturnal gastrostomy feedings in cystic fibrosis. *J Pediatr.* 1994;124:244-9.
30. Stapleton DR, Gurrin LC, Zubrick SR, Silburn SR, Sherriff JL, Sly PD. What do children with cystic fibrosis and their parents know about nutrition and pancreatic enzymes? *J Am Diet Assoc.* 2000;100:1494-1500.

Correspondência:

Fabíola Villac Adde
 Rua Conselheiro Brotero, 1330/21
 CEP 01232-010 – São Paulo, SP
 Fone/fax: (11) 3258.5484
 E-mail: fabiva@terra.com.br