

## ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

Eduarda Gelinski De Oliveira<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Universitário Assis Gurgacz

### Resumo

**Objetivo:** este estudo revisou o estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística na literatura científica, com o objetivo de avaliar sua condição nutricional e identificar possíveis deficiências e preocupações. **Metodologia:** foram consultadas as bases de dados Scielo, Medline, Lilacs e Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde, abrangendo o período de 1987 a 2023. Nove artigos foram selecionados e analisados, com avaliação do estado nutricional por meio de parâmetros como peso, altura, índice de massa corporal, dobras cutâneas, entre outros. Além disso, foram incluídos estudos sobre ingestão alimentar e consumo de micronutrientes. **Resultados:** a análise dos estudos revelou uma prevalência significativa de eutrofia na maioria dos casos, embora a desnutrição seja uma preocupação em grupos mais velhos, evidenciando perda de massa muscular em algumas crianças. A ingestão dietética foi subótima em muitos pacientes, não alcançando as recomendações calóricas ou de nutrientes, especialmente a ingestão de gordura. Entre os estudos que avaliaram micronutrientes, foi observada deficiência de ferro sérico em 24,08% dos casos em um dos artigos revisados. **Conclusão:** a avaliação nutricional é essencial para o manejo eficaz da fibrose cística em crianças e adolescentes, destacando a importância de uma abordagem abrangente que inclua intervenções nutricionais, adesão ao tratamento e suporte nutricional. Apesar de muitos pacientes manterem um estado nutricional adequado, a desnutrição ainda é uma preocupação, especialmente em faixas etárias mais avançadas.

**Palavras-chave:** Criança; Adolescente; Estado nutricional; Avaliação nutricional; Fibrose Cística.

### Abstract

**Objective:** This study reviewed the nutritional status of children and adolescents with cystic fibrosis in the scientific literature, with the aim of evaluating their nutritional status and identifying possible deficiencies and concerns. **Methodology:** the Scielo, Medline, Lilacs and Virtual Health Library of the Ministry of Health databases were consulted, covering the period from 1987 to 2023. Nine articles were selected and analyzed, with assessment of nutritional status through parameters such as weight, height, body mass index, skin folds, among others. In addition, studies on dietary intake and micronutrient consumption were included. **Results:** analysis of studies revealed a significant prevalence of eutrophy in most cases, although malnutrition is a concern in older groups, showing loss of muscle mass in some children. Dietary intake was suboptimal in many patients, not meeting caloric or nutrient

*recommendations, especially fat intake. Among the studies that evaluated micronutrients, serum iron deficiency was observed in 24.08% of cases in one of the articles reviewed. **Conclusion:** nutritional assessment is essential for the effective management of cystic fibrosis in children and adolescents, highlighting the importance of a comprehensive approach that includes nutritional disciplines, treatment adherence and nutritional support. Although many patients maintain an adequate nutritional status, malnutrition is still a concern, especially in older age groups.*

**Keywords:** *Child; Adolescent; Nutritional status; Nutritional assessment; Cystic Fibrosis.*

## INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética de origem autossômica recessiva, predominantemente encontrada em populações caucasianas<sup>1</sup>. Essa condição é caracterizada pela disfunção generalizada das glândulas exócrinas, resultando na produção anormal de muco espesso, que pode obstruir os ductos de diversos órgãos, desencadeando complicações graves, como doença pulmonar crônica, insuficiência pancreática e infertilidade masculina<sup>2</sup> sendo as complicações respiratórias as principais fontes de morbidade e mortalidade associadas à fibrose cística<sup>3</sup>.

Nos últimos anos, observou-se um notável avanço no prognóstico e na expectativa de vida dos pacientes com fibrose cística, em grande parte devido aos avanços no tratamento nutricional, que desempenha um papel crucial nesses desdobramentos<sup>4</sup>. O estado nutricional tem sido reconhecido como um fator de grande impacto na progressão da doença, sendo a desnutrição uma ocorrência frequente em pacientes com fibrose cística<sup>5</sup>.

A FC é ocasionada por mutações no gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator), o qual codifica o regulador de condutância transmembrana da fibrose cística. A mutação mais comum, conhecida como "deleção da fenilalanina na posição 508" ( $\Delta F508$ ), está presente em cerca de 70% dos casos em indivíduos caucasianos. Tal mutação desencadeia disfunção no canal de cloro das células epiteliais, resultando na formação do muco espesso característico da doença<sup>6</sup>.

O diagnóstico da FC baseia-se em critérios clínicos como manifestações pulmonares e/ou gastrintestinais típicas, e história de casos da doença na família, confirmado por exames laboratoriais. Também pode ser diagnosticado por meio da evidência de disfunção do CFTR, que podem ser confirmados por meio de testes que detectam altos níveis de cloreto no suor ou pela identificação de mutações relacionadas à doença no gene CFTR<sup>7</sup>.

Especificamente em crianças, a manutenção da eutrofia tem sido considerada um elemento fundamental para o sucesso do tratamento. A obtenção de um peso adequado,

expresso como percentual do peso ideal, bem como um crescimento satisfatório entre os três e seis anos de idade, está correlacionada a uma melhor função pulmonar, resultando em redução da morbidade e mortalidade<sup>8</sup>.

Além disso, aproximadamente 85% dos pacientes enfrentam insuficiência pancreática exócrina, o que impede a produção adequada de enzimas para a digestão completa dos alimentos, acarretando em problemas digestivos e má absorção de nutrientes. Essa condição impacta o crescimento, reparo de tecidos e a absorção de vitaminas lipossolúveis<sup>9</sup>.

Alguns estudos concluíram que intervenções nutricionais demonstraram um aumento notável no crescimento, evidenciado pela melhoria da relação estatura/idade e da massa magra após a intervenção. A adesão à suplementação nutricional, o uso adequado de enzimas pancreáticas e a melhoria na ingestão de micronutrientes também desempenharam um papel importante na melhoria nutricional nos pacientes<sup>10,11</sup>.

O tratamento nutricional da FC requer uma dieta rica em gorduras e, ocasionalmente, suplementação de sal devido ao alto gasto calórico dos pacientes, mesmo com doença pulmonar leve. Crianças com FC podem perder sal, especialmente em climas quentes ou durante febre e diarreia, necessitando de suplementação de cloreto de sódio. A demanda calórica é elevada devido à doença pulmonar crônica e má-absorção de nutrientes, sendo necessários suplementos alimentares orais ou, em casos graves, sonda nasogástrica para garantir a ingestão adequada de nutrientes<sup>12,13</sup>.

Neste contexto, o objetivo deste artigo é revisar a literatura existente acerca do estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística. A compreensão do perfil nutricional desses pacientes é essencial para o desenvolvimento de abordagens terapêuticas apropriadas, capazes de aprimorar a qualidade de vida e o prognóstico desses indivíduos que enfrentam essa condição complexa e desafiadora. A revisão será realizada considerando os critérios PICOS, que envolvem participantes, intervenções, comparações, resultados e desenho do estudo, a fim de fornecer uma análise abrangente e embasada na evidência sobre o estado nutricional nessa população específica.

## **METODOLOGIA**

Este estudo foi conduzido com base em uma revisão sistemática de literatura, seguindo as diretrizes do PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses), um checklist de 27 itens e um diagrama de fluxo que auxilia a seleção de artigos, para garantir transparência e qualidade na condução da revisão<sup>14</sup>.

A pergunta de pesquisa que guiou esta revisão sistemática foi "Qual é o estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística e quais são os fatores associados a esse estado nutricional?"

Este estudo tem como objetivo realizar uma revisão sistemática com base na estratégia PICO (População, Intervenção, Controle e Outcome), focalizando o estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística como a população de interesse, utilizando uma intervenção principal que envolve a avaliação do estado nutricional por meio de avaliações antropométricas e avaliação do consumo alimentar através de diversos métodos. Importante ressaltar que não houve uma intervenção específica de controle aplicada nesta revisão. Os critérios de inclusão definidos abrangem artigos escritos em inglês ou português (Brasil), publicados entre 1987 e 2023, que empregaram metodologias de avaliação do estado nutricional através de avaliações antropométricas e avaliação do consumo alimentar (utilizando questionários alimentares específicos, recordatórios de 24 horas, recordatórios de ingestão habitual e registros alimentares). A população alvo é composta por crianças de 0 a 19 anos afetadas pela fibrose cística. Artigos que não estivessem diretamente relacionados ao tema proposto, revisões sistemáticas ou que fossem duplicados em bases de dados foram excluídos.

Utilizou-se para consultas de dados a Scientific Electronic Library Online (Scielo), Biblioteca Nacional de Medicina dos Estados Unidos (Medline), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (Lilacs) e a Biblioteca Virtual em Saúde Ministério da Saúde (BVS MS).

As buscas foram conduzidas utilizando os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), os quais são baseados nos Medical Subject Headings da U.S. National Library of Medicine. Esses descritores permitem o uso de terminologia comum em português e inglês, e incluíram: Criança; Adolescente; Estado nutricional; Avaliação nutricional; Fibrose Cística; Children; Teenagers; Nutritional status; Nutritional Assessment; Cystic Fibrosis.

Para combinar os termos de busca, foram empregados os descritores booleanos AND e OR, organizados da seguinte maneira: (children) or (teenagers) and (nutritional status) or (nutritional assessment) and (cystic fibrosis).

A extração de dados dos relatórios foi realizada de forma independente por um revisor. Foram coletadas informações sobre os autores, ano de publicação, metodologia utilizada na avaliação do estado nutricional, características da população estudada e principais resultados relacionados ao estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística.

## RESULTADOS

**Quadro 1-** Estudos elegíveis referentes ao estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística:

| Autor                                     | Delineamento e país do estudo | Objetivo  | Amostra  | Indicadores antropométricos  | Resultados   |
|---|-------------------------------|---|--|--|--|
| CHAVES <i>et al.</i> , 2015 <sup>15</sup> | Transversal Brasil            | Avaliar o estado nutricional e a distribuição da gordura corporal em crianças e adolescentes com fibrose cística.   | 56 pacientes com idade entre 8 e 18 anos – sendo 57% do sexo feminino.                 | Absorciometria de duplo feixe de energia, E/I , IMC/I, recordatório alimentar de 24 horas. | <b>Eutrofia pelo IMC/I &gt;25: 51,8%; E/I ≥ 5: 83,9%</b><br>Ingestão alimentar (VET) < 150%: 80,4%<br>Lipídios < 35% VET: 89,3%<br>Carboidratos 40-50% VET: 55,4%<br>Proteínas 15-20% VET: 50%<br>Ácidos graxos saturados < 8%: 76,8%<br>Ácidos graxos trans < 1% VET: 85,7% |
| MACEDO <i>et al.</i> , 2019 <sup>16</sup> | Transversal Brasil            | Traçar o estado nutricional de crianças e adolescentes atendidos no ambulatório de FC em um hospital especializado. | 200 pacientes com fibrose cística, menores de 19 anos - sendo 61,5% do sexo masculino. | P/I, A/I, P/A e IMC/I. Com medidas expressas em escore z.                                  | Estado Nutricional<br>Com déficit antropométrico: 53,5%<br>Inadequação dos indicadores nutricionais <5 anos<br>P/I: 60%; A/I: 50%<br>5-10 anos<br>P/I: 73,1%; A/I: 69,7%; IMC/I: 70,8%<br>>10<br>A/I: 66,7%; IMC/I: 54,8%  |

|  |                               |  |   |   |   |
|--|-------------------------------|--|---|---|---|
| <p>PEREIRA <i>et al.</i>, 2011<sup>17</sup></p>          | <p>Transversal<br/>Brasil</p> | <p>Caracterizar o perfil nutricional dos pacientes com FC em acompanhamento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.</p>                   | <p>82 pacientes com idade entre 7 meses e 16,3 anos – sendo 51,2% do gênero feminino.</p> | <p>Peso, estatura, IMC, CMB, dobra cutânea tricípital e recordatório de ingestão habitual.</p>                                    | <p>Eutrofia: 73,2%.<br/>Ingestão alimentar: 127% da RDA.<br/>Insuficiência pancreática: 92,7%<br/>Ingestão de macronutrientes: 50,5% de carboidratos, 16% de proteínas e 33% de lipídios.<br/>z IMC (N = 82): <math>-0,11 \pm 1,01</math><br/>z Peso/Idade (N = 37): <math>0,02 \pm 0,89</math><br/>z Estatura/Idade (N = 82): <math>-0,17 \pm 0,95</math><br/>DCT <math>\geq</math> p25 (N = 82): 74 (90,2%)<br/>CMB <math>\geq</math> p25 (N = 82): 76 (92,7%)<br/>Albumina (N = 81): <math>4,34 \pm 0,4</math></p> |
| <p>BOMFIM <i>et al.</i>, 2020<sup>18</sup></p>           | <p>Transversal<br/>Brasil</p> | <p>Avaliar o estado antropométrico de crianças e adolescentes com FC e pesquisar sua associação com variáveis clínicas e demográficas.</p> | <p>41 pacientes com idade entre 1 e 19 anos – sendo 53,6% do sexo masculino.</p>          | <p>Foram registradas medidas de peso, estatura, CB e da PCT e calculados indicadores antropométricos: P/I, A/I e IMC/I e CMB.</p> | <p>Insuficiência pancreática: 73,1%<br/>P/I Z-escore - Peso Adequado: 92,6%<br/>A/I Z-escore - Estatura Adequada: 80,5%<br/>IMC/I Z-escore - Eutrofia: 87,8%<br/>CMB, percentil &lt;5: 36,6%<br/>CMB, percentil 15-85: 43,9%<br/>PCT, percentil &lt;5: 36,6%<br/>PCT, percentil 15-85: 68,2%</p>  |
| <p>SIMON; DREHMER ; MENNA-BARRETO, 2009<sup>19</sup></p> | <p>Transversal<br/>Brasil</p> | <p>Determinar a relação entre o estado nutricional e a ingestão dietética de pacientes com fibrose cística.</p>                            | <p>85 pacientes com idade entre 6 e 18 anos – sendo 55,3% do sexo masculino.</p>          | <p>Registro alimentar de 3 dias com a pesagem dos alimentos consumidos. Além do percentual da relação %P/E, %IMC, escore</p>      | <p>IMC, percentil: <math>45,1 \pm 26,5</math><br/>Peso/estatura, %: <math>100,4 \pm 13,0</math><br/>Cerca de 16,5% dos pacientes tinham %P/E igual ou abaixo de 90%, 14,1% estavam entre os percentis 10 e 25 de IMC, e 8,2% tinham o IMC abaixo do percentil 10.</p>   |

|  |                                  |   |   |   |  |
|--|----------------------------------|---|---|---|--|
|  |                                  |   |   | Z E/I e P/I, e % de ingestão dietética  | Ingestão calórica (124,5% da RDA): 55,3% de carboidratos, 14,6% de proteínas e 29,9% de lipídios em relação às calorias totais.  |
| LOPES, 2015 <sup>20</sup>                    | Transversal retrospectivo Brasil | Descrever o perfil nutricional de crianças atendidas no programa de fibrose cística em um hospital universitário de Belém- P A.   | 54 crianças com idades de 1 a 10 anos – sendo 67% do sexo masculino.        | P/I e E/I. Glicose, colesterol total, HDL, LDL, triglicerídeos, ferro sérico, TGO, TGP e pesquisa de gordura fecal. | Peso/Idade - Eutrofia: 51,88%<br>Reposição enzimática: 77,78%<br>Suplementação enteral: 92,59%<br>Depleção férrica: 24,08%   |
| ADDE; RODRIGUES; CARDOSO, 2004 <sup>10</sup> | Coorte Brasil                    | 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. | 74 pacientes - sendo 38 do sexo feminino com idades de 6 meses a 18,4 anos. | Peso, estatura, CB e PC, bem como cálculos de escores z para várias medidas como P/I E/I, P/E, CB e PCT             | escore Z peso/idade = -1,13±1,3,<br>escore Z estatura/idade = -0,94±1,2,<br>escore Z peso/estatura = -0,69±1,<br>escore Z circunferência do braço = -1,35±1,3<br>escore Z prega cutânea tricípital = -0,74±0,9<br>% GC: 15,0±7,1<br>Ingestão energética média de 20 pacientes<br>% RDA: I: 131±47, IV: 107±22<br>Terapia regular de enzimas (%): I: 80%, IV: 89%<br>Uso de suplementos hipercalóricos (%): I: 33%, IV: 65%<br>Albumina sérica: média±DP de 4,3±0,5 mg/dl |

|   |                                      |  |   |  |  |
|---|--------------------------------------|--|---|--|--|
| PINTO;<br>SILVA;<br>BRITTO,<br>2009 <sup>21</sup>         | Transversal<br>prospectivo<br>Brasil | Descrever o perfil de pacientes portadores de fibrose cística (FC).                            | 21 Fibrocísticos de ≤ 18 anos – sendo 12 (57,1%) do sexo feminino.                                  | Escore Z de A/I, P/I e P/A e %P/A, além de medidas de composição corporal.   | Indicadores nutricionais médios:<br>Escore Z para P/I: $-0,73 \pm 0,28$<br>Escore Z para A/I: $-0,34 \pm 0,21$<br>Escore Z para P/A: $-0,73 \pm 0,35$<br>%P/A: $94,52 \pm 1,58$  |
| NERI;<br>BERGAMA<br>SCHI;<br>FILHO,<br>2017 <sup>22</sup> | Transversal<br>Brasil                | Avaliar o perfil nutricional da população atendida em centro de referência em fibrose cística. | 101 pacientes com fibrose cística - sendo 59,4% do gênero masculino com mediana de idade de 10 anos | Questionário de recordatório de 24 horas e características socioeconômicas. Dados antropométricos foram coletados do prontuário. | Lactente: Escore Z P/E: 0,65; Escore Z P/I: -0,18; Escore Z E/I: -0,99; Escore Z IMC: 0,85<br>Pré-escolar: Escore Z P/E: -0,24; Escore Z P/I: -0,47; Escore Z E/I: -0,50; Escore Z IMC: -0,20<br>Escolar: Escore Z P/E: -0,78; Escore Z P/I: -0,88; Escore Z E/I: -0,52; Escore Z IMC: -0,85<br>Adolescente: Escore Z P/I: -1,26; Escore Z E/I: -0,85; Escore Z IMC: -0,50 |

P/I: Peso para idade

E/I: Estatura para idade

IMC/I: Índice de massa corporal para idade

P/E: Peso para estatura

CB: Circunferência do braço

PCT: Pregua cutânea tricípital

A/I: Altura para idade

CMB: Circunferência muscular do braço

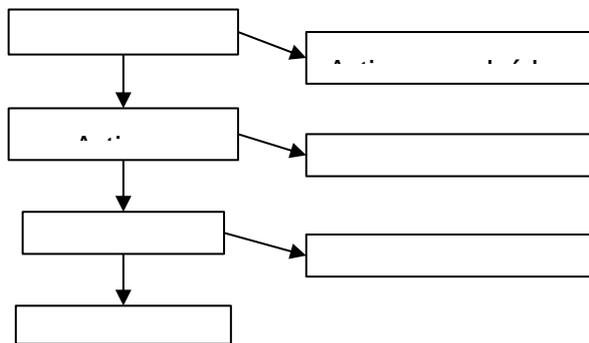
P/A: Peso para altura

No total foram encontrados 160 artigos, dos quais, 105 foram excluídos pelo título e resumo, pois, os mesmos não tinham como objetivo avaliar o estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística. Ainda, 32 manuscritos foram excluídos por serem duplicados e 14 após leitura completa por não contemplarem os critérios de inclusão da presente revisão. Ao todo foram selecionados 9 artigos elegíveis para compor esta revisão, os quais estão representados no Quadro 1. No total, foram acompanhadas 714 crianças com diagnóstico de fibrose cística.

Dentre os principais resultados 7 manuscritos evidenciaram (entre 51,8% a 87,8%) um estado nutricional adequado, dois manuscritos avaliaram o consumo de micronutrientes, e um denota deficiência de ferro sérico, com 24,08% dos resultados abaixo dos padrões de referência, apresentando uma dependência estatística significativa. A avaliação do risco de viés considerou a natureza transversal dos estudos, que geralmente está associada a um risco moderado a alto de viés.

No entanto, todos os estudos foram analisados individualmente, levando em conta suas limitações específicas. Em resumo, esta revisão sistemática proporcionou uma compreensão abrangente do estado nutricional de crianças com fibrose cística, destacando as características de cada estudo, os resultados individuais e as limitações associadas à natureza observacional dos estudos.

**Figura 1** - Esquema de seleção dos artigos



## DISCUSSÃO

Esta revisão sistemática elegeu nove estudos, os quais avaliaram o estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística, por meio de estudos transversais, compreendendo um total de 714 participantes.

No Brasil, a fibrose cística continua sendo um desafio significativo para o sistema de saúde e as famílias afetadas, embora tenha havido um notável aumento na sobrevivência dos pacientes nas últimas cinco décadas devido a abordagens interdisciplinares, avanços medicamentosos e melhorias na gestão nutricional. No entanto, o estado nutricional, especialmente em crianças, desempenha um papel crítico na qualidade de vida e na evolução clínica desses pacientes, uma vez que a disfunção afeta órgãos vitais como pulmões e pâncreas. Portanto, a avaliação nutricional precoce e intervenções comportamentais para melhorar a aderência às orientações alimentares são cruciais para prevenir a desnutrição e suas complicações associadas<sup>20</sup>.

O estudo de Lopes (2015), que apresentou uma análise abrangente das características clínicas e nutricionais de uma amostra de 54 pacientes com fibrose cística em Belém, teve como uma de suas principais conclusões a predominância do sexo masculino entre os pacientes, com 67% dos indivíduos sendo do sexo masculino e 33% do sexo feminino. Esses resultados estão em consonância com os estudos de Bomfim, J. C. et al., 2020; Macedo et al., 2019; Neri; Bergamaschi; Filho, 2017; Simon; Drehmer; Menna-barreto, 2009 que também observaram uma maior prevalência da doença entre os homens. Porém segundo Pinto et al., (2009) quando descreveu o perfil de pacientes portadores de fibrose cística, os resultados de seu estudo discordaram com a atual pesquisa, pois o número foi maior de pacientes do sexo feminino (57,1%) juntamente com os resultados de Adde et al., 2004 (51,3%) ; Pereira et al., 2011 (51,2%); Chaves et al., 2015.

No estudo conduzido por Neri e colaboradores (2017), que se concentrou na avaliação do perfil nutricional da população atendida em um centro de referência em fibrose cística, foi observado que, dos 101 pacientes analisados, a prevalência de eutrofia foi de 75%. Esse resultado assemelha-se ao que foi encontrado em estudos anteriores, incluindo os de Pereira et al., 2011, Lopes., 2015, Bomfim et al., 2020 e Chaves et al., 2015. No entanto, destaca-se que o déficit no estado nutricional aumentou progressivamente com o avanço da idade, particularmente nas faixas etárias pré-escolar e escolar. Esse padrão também foi observado no estudo de Pereira et al. (2011), onde foi evidenciado que pacientes com mais de 12 anos apresentaram maior comprometimento do estado nutricional. Achados também compatíveis com as descobertas de Pinto et al. (2009) e Adde et al. (2004), que identificaram desnutrição em pacientes com fibrose cística, destacando um maior comprometimento nutricional em indivíduos com mais de 10 anos. Essa tendência crescente na prevalência de deficiência nutricional enfatiza a importância do diagnóstico precoce para melhorar a sobrevivência e reduzir as complicações relacionadas à doença. Portanto, ressalta-se a necessidade de intervenções

direcionadas às crianças em idade pré-escolar, enfatizando a relevância de abordagens precoces<sup>15</sup> especialmente considerando o período peripuberal, que desempenha um papel crucial no tratamento eficaz da FC<sup>8</sup>.

No estudo conduzido por Chaves e colaboradores (2015), que buscou avaliar o estado nutricional e a distribuição da gordura corporal em crianças e adolescentes com fibrose cística, deve-se ressaltar que a maioria dos pacientes (83,9%) apresentava estatura adequada para a idade, o que indica um crescimento linear saudável, resultado semelhante ao encontrado no estudo de Simon et al. (2009). É fundamental observar que a baixa estatura representa um fator de risco significativo para a mortalidade em pacientes com fibrose cística, uma vez que influencia diretamente no desenvolvimento pulmonar<sup>4</sup>.

No estudo realizado por Simon e colaboradores (2009), que investigou a relação entre o estado nutricional e a ingestão dietética em pacientes com fibrose cística, a ingestão calórica foi considerada elevada, atingindo 124,5% da recomendação diária (RDA). No entanto, a contribuição de alimentos ricos em gordura foi identificada como uma área onde poderia haver margem para melhoria, representando 29,9% da ingestão total de calorias. Essa constatação foi corroborada pelo estudo de Chaves et al. (2015), que também analisou a ingestão de energia (<150%: 80,4%) e lipídios (< 35% VET: 89,3%) e revelou que muitos pacientes apresentavam um consumo insuficiente, uma preocupação relevante, dado que pesquisas anteriores estabeleceram associações entre uma ingestão calórica mais adequada e uma maior oferta de lipídios com melhores resultados em termos de crescimento e sobrevida em pacientes com fibrose cística<sup>23</sup>. Além disso, é importante ressaltar a baixa ingestão pelos pacientes de ácidos graxos trans (menos de 1% das calorias totais: 85,7% < 1% VET: 85,7%) e saturados (<8% VET: 76,8) realizada por Chaves et al. em 2015, um resultado satisfatório, uma vez que esses tipos de ácidos graxos têm sido associados a riscos cardiovasculares<sup>18</sup>.

No estudo realizado por Pereira e colaboradores (2011), que teve como objetivo a caracterização do perfil nutricional de pacientes com fibrose cística acompanhados no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, uma análise da composição corporal revelou que apenas uma minoria (9,8%) dos pacientes apresentava uma significativa depleção de tecido adiposo, enquanto 7,3% demonstravam depleção muscular, sugerindo um estado nutricional global satisfatório na amostra avaliada. Esses resultados contrastam com as descobertas de Simon et al. (2009) e Chaves et al., (2015), onde foram identificados percentuais de 10,6% e 16,5%, respectivamente, de pacientes com depleção de reservas de gordura e de massa muscular, assim como um IMC inadequado onde na verdade mantinham níveis normais de gordura corporal, sugerindo uma perda de massa muscular. A explicação para isso reside no fato de que o IMC

não considera a composição corporal detalhada e, portanto, não consegue detectar variações sutis na distribuição de gordura e músculo no corpo<sup>24</sup>. Como também é importante destacar que a medição da massa muscular emergiu como um indicador sensível para a detecção precoce da desnutrição, devido à sua associação com um aumento no catabolismo de proteínas musculares na fibrose cística<sup>25</sup>.

Conforme destacado por Adde e colaboradores (2004), cujo objetivo foi avaliar o estado nutricional de um grupo de pacientes com fibrose cística e analisar os efeitos do aconselhamento nutricional por meio de um estudo comparativo pré e pós-intervenção, observou-se um aumento significativo na aderência aos tratamentos de reposição de enzimas pancreáticas e suplementos hipercalóricos durante o período de investigação. Essa melhora na aderência sugere uma participação mais ativa tanto por parte dos pacientes quanto de suas famílias na gestão da fibrose cística. É plausível inferir que esse aumento na aderência desempenhou um papel crucial nos resultados nutricionais positivos obtidos durante o período estudado, um aspecto também destacado no estudo de Pinto et al. (2009). Este último estudo concluiu que o diagnóstico precoce desempenha um papel fundamental na prevenção de infecções pulmonares e na administração de enzimas pancreáticas em pacientes com insuficiência pancreática, o que, por sua vez, melhora a absorção de nutrientes, com o objetivo de manter um estado nutricional saudável e reduzir as complicações decorrentes da doença, contribuindo assim para o aumento da sobrevivência desses pacientes<sup>6</sup>.

O estudo conduzido por Bomfim e colaboradores (2020), que visou avaliar o estado antropométrico de crianças e adolescentes com FC e pesquisar sua associação com variáveis clínicas e demográficas, denotou que a baixa estatura foi identificada em oito crianças (19,5%), das quais seis (75%) faziam terapia de reposição enzimática (TRE), reforçando a associação entre a baixa estatura e o risco nutricional elevado para pacientes com insuficiência pancreática (IP)<sup>26</sup>. Surpreendentemente, sete das crianças com baixa estatura (87,5%) foram classificadas como eutróficas de acordo com o IMC/I, apesar de apresentarem comprometimento crônico do estado nutricional. Assim como, em outro resultado encontrado no estudo, 36,1% dos pacientes classificados como eutróficos pelo IMC/I apresentavam déficit de massa muscular avaliado pela CMB.

No estudo realizado por Pinto, Silva e Britto (2009), que investigou a FC e suas associações com variáveis socioeconômicas e de saúde no Brasil, constatou-se uma alta incidência de insuficiência pancreática, atingindo 100% dos pacientes estudados. Esses resultados estão alinhados com estudos prévios, como os de Chaves (64,2%), Pereira (92%), Simon (87,1%) e Bomfim (73,1%). Resultado muito significativo, visto que a insuficiência

pancreática compromete a absorção de gordura e proteína, impactando diretamente o estado nutricional e a absorção de vitaminas lipossolúveis e micronutrientes. A intervenção dietética pode prevenir alterações no estado nutricional e em parâmetros bioquímicos, mesmo antes do aparecimento de sintomas clínicos. Além disso, o diagnóstico precoce é fundamental para prevenir infecções pulmonares e melhorar a absorção de nutrientes em pacientes com insuficiência pancreática, contribuindo para aumentar a expectativa de vida desses pacientes<sup>9,27</sup>.

No estudo realizado por Macedo e colaboradores em 2019, foi evidenciada uma alta prevalência de desnutrição, com 53,5% dos pacientes apresentando déficit nutricional. Notavelmente, o indicador mais impactado foi o IMC/I em crianças de 5 a 10 anos, com diferença estatisticamente significativa. Esses achados sugerem que o aumento das demandas energéticas decorrentes do crescimento das crianças, combinado com a desnutrição prévia devido à má absorção de nutrientes, pode ter contribuído para essa situação. No estudo, as diretrizes da Organização Mundial da Saúde (OMS) foram seguidas para classificar crianças e adolescentes com base no escore Z, incluindo outros parâmetros como altura para a idade e peso para a idade. Esses resultados também foram constatados pelo estudo realizado por Pinto e colaboradores (2009), no qual 66,7% dos pacientes apresentaram déficit nutricional, seguindo as recomendações da OMS<sup>28</sup>.

Como limitações entre os estudos destaca-se a restrição da amostra e o número limitado de pacientes, o que compromete a generalização dos resultados para uma população mais ampla. A ampla variação na faixa etária dos pacientes traz complexidades às análises, dado que as características clínicas e nutricionais variam consideravelmente. A ausência de registros detalhados de consumo alimentar e uso de suplementos dificulta a compreensão das influências dietéticas. Além disso, o desenho transversal dos estudos limita a capacidade de estabelecer relações causais entre as variáveis observadas. Essas limitações destacam a necessidade de pesquisas futuras que abordem essas questões, visando uma compreensão mais abrangente do estado nutricional em pacientes com fibrose cística.

Ao revisar os estudos abordando o estado nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística, observa-se uma preocupação contínua com a prevalência da desnutrição, especialmente em faixas etárias mais avançadas, enquanto a maioria dos pacientes mantém um estado nutricional aparentemente adequado. Fatores como insuficiência pancreática, idade avançada e baixa estatura emergem como preditores significativos de desnutrição, destacando a importância de intervenções nutricionais direcionadas e uma abordagem multidisciplinar no manejo da doença. Embora muitos pacientes alcancem uma ingestão calórica suficiente,

preocupações persistem em relação à ingestão de nutrientes específicos, como gorduras, ressaltando a necessidade de estratégias para melhorar a adesão ao tratamento e a educação contínua dos pacientes e suas famílias. A avaliação da composição corporal revela preocupações adicionais, como depleção de tecido adiposo e massa muscular, reforçando a importância de avaliações detalhadas para identificar precocemente a desnutrição e guiar intervenções nutricionais adequadas. Esses achados destacam a importância crítica de abordar questões nutricionais em pacientes com fibrose cística para otimizar os resultados clínicos e nutricionais e melhorar a qualidade de vida desses pacientes.

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A avaliação nutricional de crianças e adolescentes com fibrose cística é essencial para a gestão eficaz desta doença. Embora a maioria dos pacientes aparentemente mantém um estado nutricional adequado, a desnutrição ainda é uma preocupação, especialmente em faixas etárias mais avançadas. Portanto, é crucial que os profissionais de saúde forneçam uma abordagem abrangente que inclua intervenções nutricionais, aderência ao tratamento e suporte nutricional para garantir o melhor resultado possível para esses pacientes. Além disso, mais pesquisas são necessárias para entender melhor as especificidades da nutrição na fibrose cística e desenvolver estratégias mais eficazes de manejo nutricional.

## **REFERÊNCIAS**

1. Welsh M. J., Tsui L-C, Boat T. F., Beaudet A. L.. Cystic fibrosis. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, eds. *The metabolic and molecular bases of inherited disease*. 7ª ed. New York: McGraw-Hill, 1995; p. 3799-3876.
2. Maclusky, I. C. Cystic fibrosis for the primary care pediatrician. *Pediatric Annals*, 1993;22(9).
3. Penketh, A. R. L.; Wise, A.; Mearns, M. B. Cystic fibrosis in adolescents and adults. *Thorax, Denmark*, v. 42, n. 7, p. 526-532, 1987.
4. Corey, M. F. M. H., McLaughlin, F. J., Williams, M., & Levison, H. (1988). A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *Journal of clinical epidemiology*, 41(6), 583-591.
5. Pencharz, P. B., & Durie, P. R. (2000). Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment. *Clinical nutrition*, 19(6), 387-394.

6. Campos, J. V. M.; Damaceno, N.; Carvalho, C. R. R.; Kotze, L. M. Fibrose cística. *Arquivos de Gastroenterologia*, São Paulo, v. 33, p. 1-48, 1996. Edição Especial.
7. Dallalana, L. T. Fibrose cística. In: Tarantino, A. B. *Doenças pulmonares*. 5a ed. São Paulo: Guanabara Koogan, 2002. p. 624-640.
8. Borowitz, D., Baker, R. D., & Stallings, V. (2002). Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 35(3), 246-259.
9. Kalivianakis, M., Minich, D. M., Bijleveld, C. M., van Aalderen, W. M., Stellaard, F., Laseur, M., ... & Verkade, H. J. (1999). Fat malabsorption in cystic fibrosis patients receiving enzyme replacement therapy is due to impaired intestinal uptake of long-chain fatty acids. *The American journal of clinical nutrition*, 69(1), 127-134.
10. Adde, F. V., Rodrigues, J. C., & Cardoso, A. L. (2004). Seguimento nutricional de pacientes com fibrose cística: papel do aconselhamento nutricional. *Jornal de Pediatria*, 80, 475-482.
11. Gaspar, M. C. A., Chiba, S. M., Gomes, C. E., Juliano, Y., Novo, N. F., & Ancona-Lopez, F. (2002). Resultado de intervenção nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística. *Jornal de Pediatria*, 78, 161-170.
12. Rosa, F. R., Dias, F. G., Nobre, L. N., & Morais, H. A. (2008). Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Revista de nutrição*, 21, 725-737.
13. Feranchak, A. P., Sontag, M. K., Wagener, J. S., Hammond, K. B., Accurso, F. J., & Sokol, R. J. (1999). Prospective, long-term study of fat-soluble vitamin status in children with cystic fibrosis identified by newborn screen. *The Journal of pediatrics*, 135(5), 601-610.
14. Moher, D., Liberati, A., Tetzlaff, J., Altman, D. G., & PRISMA Group\*. (2009). Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: the PRISMA statement. *Annals of internal medicine*, 151(4), 264-269.
15. Chaves, C. R. M. D. M., Cunha, A. L. P. D., Costa, A. C. D., Costa, R. D. S. S. D., & Lacerda, S. V. (2015). Estado nutricional e distribuição de gordura corporal em crianças e adolescentes com Fibrose Cística. *Ciência & Saúde Coletiva*, 20, 3319-3328.
16. Macedo, V. S., Alves, T. C. H. S., de Freitas Sousa, M. D. L., & Dantas, C. M. F. (2019). Estado nutricional de crianças e adolescentes atendidos em um centro de referência em fibrose cística de Salvador, Bahia. *Revista da Associação Brasileira de Nutrição-RASBRAN*, 10(2), 3-8.
17. Pereira, J. S., Forte, G. C., dos Santos Simon, M. I. S., Drehmer, M., & Behling, E. B. (2011). Perfil nutricional de pacientes com fibrose cística em um centro de referência no sul do Brasil. *Clinical and Biomedical Research*, 31(2).
18. Bomfim, J. C., de Melo Filho, V. M., de Jesus, A. S., Coqueiro, F. G., & Souza, E. L. (2020). Avaliação antropométrica e sua associação com variáveis clínicas em pacientes

pediátricos com fibrose cística de um centro no Nordeste brasileiro. *Revista de Ciências Médicas e Biológicas*, 19(2), 298-304.

19. Simon, M. I. S. D. S., Drehmer, M., & Menna-Barreto, S. S. (2009). Association between nutritional status and dietary intake in patients with cystic fibrosis. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 35, 966-972.
20. Lopes, M. F. de L. et al. Perfil nutricional (antropométrico e bioquímico) de crianças atendidas no programa de fibrose cística a nível ambulatorial em um hospital universitário de Belém do Pará. 2015.
21. Pinto, I. C. D. S., Silva, C. P. D., & Britto, M. C. A. D. (2009). Perfil nutricional, clínico e socioeconômico de pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no nordeste do Brasil. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 35, 137-143.
22. Neri, L. D. C. L., Bergamaschi, D. P., & Silva, L. V. R. F. D. (2018). Avaliação do perfil nutricional em pacientes portadores de fibrose cística de acordo com faixa etária. *Revista Paulista de Pediatria*, 37, 58-64.
23. Leung, A. K., Marchand, V., Sauve, R. S., Canadian Paediatric Society, & Nutrition and Gastroenterology Committee. (2012). The 'picky eater': The toddler or preschooler who does not eat. *Paediatrics & child health*, 17(8), 455-457.
24. Bolton, C., Ionescu, A., Evans, W., Pettit, R., & Shale, D. (2003). Altered tissue distribution in adults with cystic fibrosis. *Thorax*, 58(10), 885.
25. Wootton, S. A., Murphy, J. L., Bond, S. A., Ellis, J. E., & Jackson, A. A. (1991). Energy balance and growth in cystic fibrosis. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 84(Suppl 18), 22.
26. Zemel, B. S., Jawad, A. F., FitzSimmons, S., & Stallings, V. A. (2000). Longitudinal relationship among growth, nutritional status, and pulmonary function in children with cystic fibrosis: analysis of the Cystic Fibrosis Foundation National CF Patient Registry. *The Journal of pediatrics*, 137(3), 374-380.
27. Evans, A. K. C., Fitzgerald, D. A., & McKay, K. O. (2001). The impact of meconium ileus on the clinical course of children with cystic fibrosis. *European Respiratory Journal*, 18(5), 784-789.
28. World Health Organization. WHO child growth standards: Length/height-for-age, weight-for-age, weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age. Methods and development. WHO (non serial publication). Geneva, Switzerland: WHO, 2006.