

PERFIL NUTRICIONAL DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA
EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA NO SUL DO BRASILNUTRITIONAL STATUS IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS
IN A SPECIALIZED CENTRE IN SOUTH BRAZIL

Juliane Silva Pereira¹, Gabriele Carra Forte¹, Míriam Isabel Souza dos Santos Simon²,
Michele Drehmer^{2,3}, Estela Beatriz Behling^{2,4}

RESUMO

Introdução: A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética caracterizada pela insuficiência pancreática, doença pulmonar obstrutiva crônica e desnutrição. A manutenção de um bom estado nutricional está associada à maior sobrevida desses pacientes.

Objetivo: Caracterizar o perfil nutricional dos pacientes com FC em acompanhamento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Métodos: Estudo transversal com pacientes fibrocísticos até 18 anos de idade. A avaliação antropométrica consistiu de dados de peso, estatura, índice de massa corporal (IMC), circunferência muscular do braço e dobra cutânea tricipital. O diagnóstico nutricional foi estabelecido segundo critérios da *Cystic Fibrosis Foundation Pediatric Nutrition Consensus Report*. A ingestão alimentar foi avaliada pelo recordatório de ingestão habitual e comparada com os valores da *Recommended Dietary Allowance (RDA)*. Os dados foram estratificados e comparados por faixa etária.

Resultados: Foram avaliados 82 pacientes e a prevalência de eutrofia foi de 73,2%. A média do percentil de IMC foi significativamente menor nos pacientes acima de 12 anos ($p=0,007$). Observou-se ainda que 9,8% dos pacientes apresentaram depleção significativa do tecido adiposo e 7,3% do tecido muscular. Quanto à ingestão alimentar, a mediana encontrada foi de 127% (IQ: 105; 153) da RDA. A média do % da RDA foi menor nos pacientes maiores de 12 anos ($p=0,038$).

Conclusões: Os resultados do presente estudo caracterizam a população em bom estado nutricional, demonstrando uma boa adesão ao tratamento dietético. Quando categorizados por idade, observa-se um pequeno declínio dos indicadores antropométricos e da ingestão alimentar nos pacientes maiores de 12 anos.

Palavras-Chave: Fibrose cística; estado nutricional; pediatria

ABSTRACT

Background: Cystic fibrosis (CF) is a genetic disorder characterized by pancreatic insufficiency, chronic obstructive pulmonary disease and malnutrition. Epidemiological studies have demonstrated the impact of nutritional status on patient survival.

Aim: To describe the profile of the nutritional status of CF patients followed at Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Methods: Cross-sectional study involving 82 patients with cystic fibrosis at birth until 18 years of age. Nutritional assessment was performed using percentile for body mass index (BMI) and body composition measurements. Dietary intake was evaluated by diet habitual record and compared with the values of the Recommended Dietary Allowance (RDA).

Results: The prevalence of well-nourished patients was 73,2%. The mean percentile for BMI was significantly lower in patients over 12 years old ($p=0,007$). Depletion of adipose tissue was identified in 9,8% patients and the muscle tissue in 7,3%. As dietary intake, the median was found to be 127% (IQ: 105,153) of the RDA. The mean percentage of the RDA was lower in patients older than 12 years of age ($P=0,038$).

Conclusions: The results of this study indicate that the patients presented good nutritional status, demonstrated a good adherence to dietary treatment. When categorized by age, there was a small decline of anthropometric indicators and dietary intake in patients over 12 years of age.

Keywords: Cystic fibrosis; nutritional status; pediatrics

Rev HCPA 2011;31(2):131-137

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética que cursa com insuficiência pancreática, doença pulmonar obstrutiva crônica e desnutrição (1). Estudos têm demonstrado que o estado nutricional adequado e o crescimento normal influenciam de forma favorável no curso da doença e na qualidade de vida dos pacientes (2-6).

O defeito genético da FC compromete o balanço energético, resultando em redução da ingestão diária, aumento das perdas e aumento da necessidade nutricional relacionada ao hipermetabolismo causado pelo processo inflamatório sistêmico (7-11). No paciente com FC, essas necessidades estão aumentadas em tor-

1. Curso de Nutrição, Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

2. Serviço de Nutrição e Dietética, Centro de Estudos em Alimentação e Nutrição, Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

3. Departamento de Medicina Social, UFRGS.

4. Departamento de Pediatria e Puericultura, UFRGS.

Contato: Míriam Isabel Souza dos Santos Simon. E-mail: misantos@hcpa.ufrgs.br (Porto Alegre, RS, Brasil).

no de 120 a 150% do recomendado para a mesma idade e sexo de pacientes normais (12).

A *Cystic Fibrosis Foundation* em 2004 registrou 15,7% dos pacientes abaixo do percentil 5 para peso e 16,3% para estatura (13). Em 2009, a National Cystic Fibrosis Patient Registry registrou média de percentil de índice de massa corporal (IMC) de 48,7% para os pacientes com FC (14).

Em vista da importância que o estado nutricional tem na FC, o presente estudo visa caracterizar o perfil nutricional dos pacientes com FC em acompanhamento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

MÉTODOS

Trata-se de um estudo transversal com pacientes até 18 anos de idade, com diagnóstico de FC em acompanhamento pela equipe de Pneumologia Pediátrica do HCPA, RS. Os pacientes foram incluídos no estudo, consecutivamente entre março e outubro de 2010, durante a consulta ambulatorial de nutrição e após assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido pelo responsável. O presente estudo faz parte de um trabalho que tem por objetivo a validação de uma ferramenta de *screening* nutricional para pacientes com FC (aprovado pelo Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação do HCPA nº 09637), cujo tamanho da amostra foi calculado para estimar uma sensibilidade de 86% considerando uma diferença de 7.5, com nível de confiança de 95%, resultando em um total de 82 pacientes. Para inclusão no estudo, o paciente deveria ter confirmado seu diagnóstico por dois testes de dosagem de cloreto no suor alterados e/ou pela presença de duas mutações identificadas por estudo genético. Os seguintes critérios de exclusão foram determinados: impossibilidade de se obter consentimento informado e pacientes em exacerbação pulmonar.

Foi utilizada para coleta de dados uma ficha estruturada em que constavam os seguintes itens: data de nascimento, gênero, idade, idade do diagnóstico, tempo de diagnóstico, identificação genética, tipo de mutação, peso, estatura, circunferência do braço (CB), dobra cutânea tricipital (DCT), albumina sérica, presença de diabetes melito (DM), terapia enteral, terapia de reposição enzimática, escore de Schwachman, volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) e inquérito alimentar habitual. A insuficiência pancreática foi determinada pela avaliação do uso de enzimas pancreáticas. A albumina e o VEF₁ referiram-se ao check-up anual dos pacientes, registrado no prontuário. O escore de Schwachman foi realizado pelo pneumologista pediátrico e nutricionista no período de check-up anual, pontuando-se com pesos iguais os itens de atividade geral, exame físico relacionado ao

quadro pulmonar, achados radiológicos e condição nutricional (15).

A ingestão alimentar foi avaliada pelo recordatório de ingestão habitual realizado com o paciente (e/ou responsável) durante a consulta ambulatorial. O cálculo da dieta foi avaliado pelo programa Nutwin®, da Escola Paulista de Medicina, e foi comparado com a *Recommended Dietary Allowance (RDA)* (16).

A pesagem em crianças menores de dois anos foi realizada em balança eletrônica da marca Urano®, com carga máxima de 15 kg, em que o peso medido tem variação 5 g. Os pacientes foram pesados sem roupa, posicionados no centro da balança, de modo a distribuir o peso igualmente.

Para aferição do comprimento foi utilizado um antropômetro móvel, apoiado em superfície plana e lisa. A medida foi feita com a criança posicionada no centro do antropômetro, 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.

A pesagem em maiores de dois anos foi realizada em balança eletrônica da marca Urano®, com carga máxima de 150 kg, em que o peso medido tem variação 50 g. Os pacientes foram pesados com um avental padronizado pelo hospital, descalços e posicionados em pé, no centro da balança.

Para aferição da estatura foi utilizado um antropômetro da marca Tonelli&Gomes® fixo na parede lisa e sem rodapé, com haste móvel, graduado em centímetros e menor divisão em milímetros. A estatura foi medida posicionando o paciente descalço no centro do equipamento, com a cabeça livre de adereços, em pé, ereto, com calcanhares unidos, braços estendidos ao longo do corpo, cabeça em plano de Frankfurt, estando os calcanhares, ombros e glúteos em contato com o antropômetro (17).

Para obter a medida de circunferência do braço foi utilizada fita métrica flexível da marca Barlow®, 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.

A dobra cutânea tricipital foi obtida com o auxílio de um adipômetro científico da marca CESCORF®, de fabricação nacional, 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 do-

bra cutânea no sentido do maior eixo do braço. Três leituras foram registradas em milímetros e a sua média aritmética correspondeu à média final.

A circunferência muscular do braço (CMB) foi calculada a partir da DCT e CB, utilizando-se a seguinte fórmula: $CMB = CB - (3.14 \times DCT)$, e os parâmetros de composição corporal foram classificados de acordo com Frisancho (18).

A avaliação antropométrica foi realizada a partir dos dados de peso, estatura e idade, com base nos índices de Peso/Idade (P/I), Estatura/Idade (E/I) e Peso/Estatura (P/E) e índice de massa corporal (IMC), usando-se como critério o escore Z e o percentil de acordo com a recomendação da Organização Mundial da Saúde (18,19). Para a avaliação dos indicadores nutricionais foi utilizado o programa WHO Anthro 2005 e WHO anthro plus 2007 (20,21).

A determinação do estado nutricional foi realizada segundo *Cystic Fibrosis Foundation Pediatric Nutrition Consensus Report*. Desnutrição correspondeu ao percentil de IMC abaixo de 10 e/ou E/I menor que 5; risco nutricional, IMC entre percentil 10 e 25 e/ou E/I abaixo do potencial genético e acima do percentil 5; eutrofia, IMC acima do percentil 25 e estatura relacionada ao potencial genético (12).

Os pacientes foram estratificados por faixa etária, sendo categorizados em dois grupos: pacientes abaixo de 12 anos e pacientes com idade igual ou superior a 12 anos. Os parâmetros nutricionais, de função pulmonar e escore de Schwachman foram comparados considerando esses subgrupos.

Para a análise dos dados, foram calculadas as frequências absolutas e relativas e foi utili-

zado o teste qui-quadrado de Pearson para testar associações entre as características da amostra representadas pelas variáveis categóricas. As variáveis contínuas foram apresentadas através de média e desvio-padrão (dp) ou mediana e intervalo interquartil (IQ: P25; P75). Para comparar médias foi utilizado o teste *t* de Student para amostras independentes. O nível de significância estabelecido foi de 0,05, e as análises foram realizadas através do programa *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS), versão 18.

RESULTADOS

A amostra estudada constituiu de 82 pacientes, sendo 51,2% (n=42) do sexo feminino, com idades entre 7 meses e 16,3 anos. A mediana da idade do diagnóstico foi de 4,5 meses, com idade mínima ao nascimento e máxima de 12 anos. O tempo médio de diagnóstico foi de 8 anos, com desvio padrão de ± 4 anos. A identificação genética foi constatada em 91,5% (n=75) dos pacientes, sendo que 25,3% e 49,3% eram homozigotos e heterozigotos, respectivamente, para a mutação $\Delta F508$, e 25,3% apresentaram outras mutações.

A insuficiência pancreática foi encontrada em 92,7% dos pacientes analisados, enquanto a presença de DM em apenas 2,4%. Os pacientes com dieta enteral totalizaram 3,7%. O escore de Schwachman médio foi de 83,6% ($\pm 11,1$) e mostrou-se satisfatório ($>71,0\%$) em 81,5% da amostra.

Os indicadores do estado nutricional estão descritos na Tabela 1.

Tabela 1 - Indicadores do estado nutricional de pacientes com fibrose cística atendidos no ambulatório do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Indicadores do Estado Nutricional	Média $\pm$ dp	N (%)
P IMC (N = 82)	46,83 $\pm$ 29,13	
z IMC (N = 82)	-0,11 $\pm$ 1,01	
P Peso/Idade (N = 37)	48,78 $\pm$ 27,25	
z Peso/Idade (N = 37)	0,02 $\pm$ 0,89	
P Estatura/Idade (N = 82)	44,92 $\pm$ 27,91	
z Estatura/ Idade (N = 82)	-0,17 $\pm$ 0,95	
Avaliação da composição corporal		
DCT < p5 (N = 82)		8 (9,8)
DCT $\geq$ p25 (N = 82)		74 (90,2)
CMB < p5 (N = 82)		6 (7,3)
CMB $\geq$ p25 (N = 82)		76 (92,7)
Total		82 (100,0)
Dado Bioquímico		
Albumina (N = 81)	4,34 $\pm$ 0,40	

p: percentil; z: Escore Z; IMC: índice de massa corporal; CB: circunferência do braço; CMB: circunferência muscular do braço; DCT: dobra cutânea tricipital. Dados apresentados em média $\pm$ desvio-padrão (dp) ou N (%). Composição corporal avaliada segundo critérios de Frisancho (1981).

Os valores médios desses parâmetros encontravam-se dentro dos pontos de corte para eutrofia, constatando o adequado estado nutricional da presente amostra. Os níveis de albumina obtidos tiveram variação de 2,9 a 5,0 mg/dL, sendo que 3,6% dos pacientes apresen-

taram valores abaixo de 3,5 mg/dL. Observou-se ainda que, 9,7% da amostra eram desnutridos, 17,1% estava em risco nutricional e 73,2% eram eutróficos. As medidas de composição corporal foram subdivididas em percentis, conforme a Figura 1.

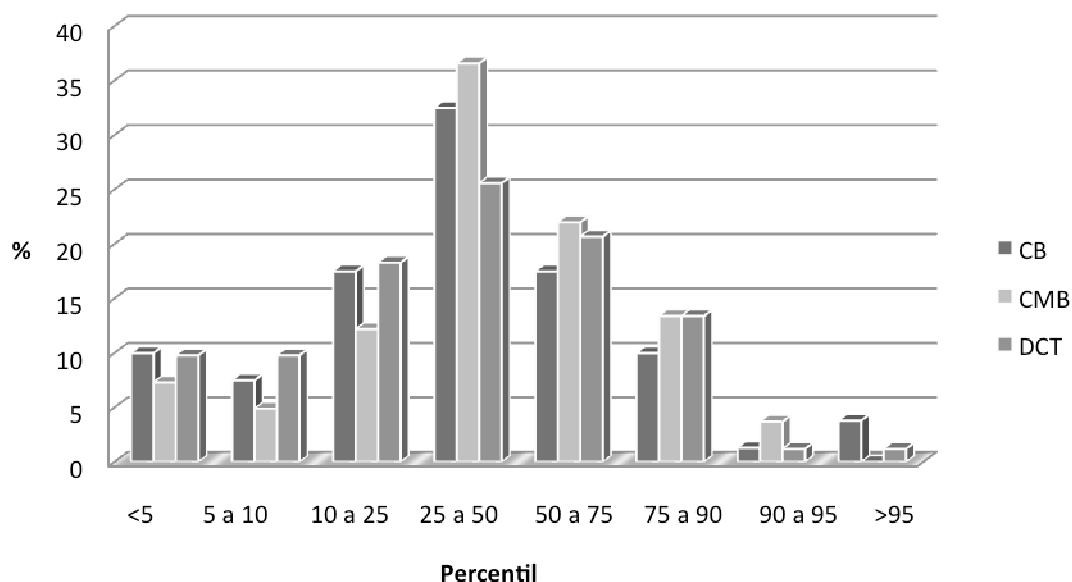


Figura 1 - Percentual dos pacientes em relação aos percentis das medidas de composição corporal: B (circunferência do braço), CMB (circunferência muscular do braço) e DCT (dobra cutânea tricipital).

Quanto à ingestão alimentar dessa amostra, a mediana encontrada foi de 127% (IQ 105; 153) da RDA, de acordo com a Figura 2. A ingestão

de macronutrientes correspondeu a uma média de 50,5% de carboidratos ($\pm 7,1$), 16% de proteínas ($\pm 3,4$) e 33% de lipídios ($\pm 6,0$).

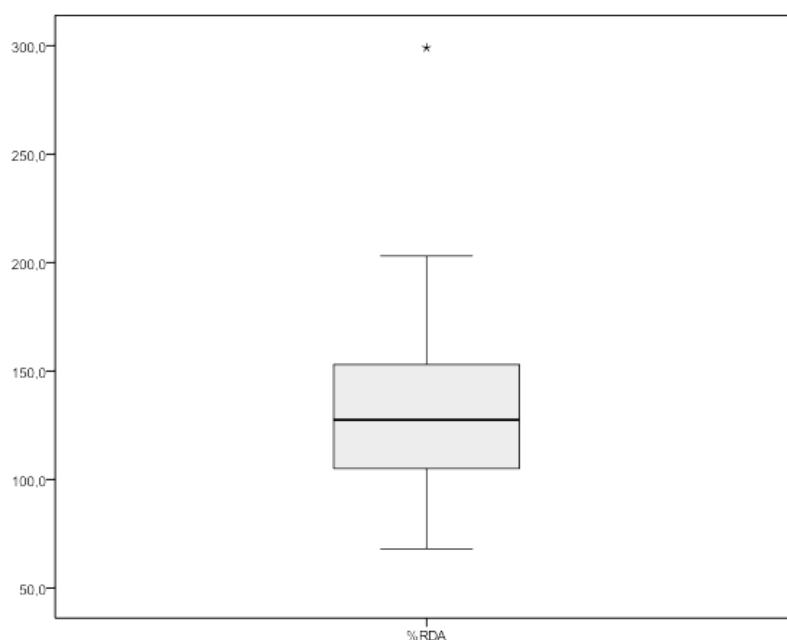


Figura 2 - Box plot da distribuição da amostra: medianas e intervalo interquartílico do percentual da *Recommended Dietary Allowance* (RDA) dos pacientes.

Os dados estratificados por faixa etária estão demonstrados na Tabela 2, em que é possível observar maior média de percentil de IMC,

escore Z de E/I, albumina, % RDA, escore de Schwachman e VEF₁ nos pacientes menores de 12 anos.

Tabela 2 - Características clínicas e nutricionais comparadas por faixa etária em pacientes com Fibrose Cística atendidos em ambulatório do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Características clínicas e nutricionais	< 12 anos (n=56) Média / N (%)	≥ 12 anos (n=26) Média / N (%)	Valor p
pIMC	52,66	34,30	0,007 [†]
escore de Schwachman	85,08	80,48	0,082 [†]
Albumina	4,35	4,31	0,695 [†]
Escore E/I	-0,05	-0,45	0,076 [†]
VEF ₁ (n=69)	91,38	82,70	0,108 [†]
%RDA	138,07	120,33	0,038 [†]
CMB			
- Percentil < 25	8 (14,3%)	12 (46,2%)	0,003 ^{††}
- Percentil ≥ 25	48 (85,7%)	14 (53,8%)	
DCT			
- Percentil < 25	22 (39,3%)	9 (34,6%)	0,439 ^{††}
- Percentil ≥ 25	34 (60,7%)	17 (65,4%)	

IMC: índice de massa corporal; RDA: *Recommended Dietary Allowance*; CMB: circunferência muscular do braço; DCT: dobra cutânea tricipital; e VEF₁: volume expiratório forçado no primeiro segundo. Dados apresentados em média ou N (%).

[†] Teste t de Student para amostras independentes.

^{††} Teste qui-quadrado (exato de Fisher).

Essa diferença foi estatisticamente significativa somente para os parâmetros percentil de IMC e ingestão alimentar. Em relação à composição corporal observou-se um maior percentual de pacientes eutróficos (acima do percentil 25) nos menores de 12 anos (P = 0,003).

DISCUSSÃO

A manutenção de um adequado estado nutricional na FC é, ainda, um desafio para o tratamento desses pacientes, apesar dos parâmetros nutricionais em centros de referência terem demonstrado uma importante melhora nas últimas décadas (22,23). No presente estudo, 73,2% dos pacientes com FC foram considerados como eutróficos e 26,8% como baixo peso ou desnutridos. Dados semelhantes foram encontrados no estudo de Souza *et al.* (2009), em que 55% e 40% encontravam-se eutróficos e em risco nutricional ou desnutridos, respectivamente (24). Em outro estudo, observou-se 54,3% de participantes eutróficos, 14,5% com risco nutricional e 31,2% desnutridos (25).

Em relação à composição corporal, observou-se que 9,8% dos pacientes apresentaram depleção significativa do tecido adiposo (percentil de DCT < 5) e 7,3% do tecido muscular (percentil de CMB < 5), demonstrando o bom estado nutricional da amostra estudada. Fiates *et al.* (2001), encontraram depleção de tecido adiposo e muscular em 30,7% e 46% da população estudada, respectivamente (26). Outro estudo mostra que 64,7% e 76,5% dos pacientes com FC, corresponderam às faixas relacionadas à

depleção adiposa e muscular, respectivamente (24). A medida de massa muscular é a medida de composição corporal que pode identificar mais precocemente a desnutrição, pois esse é o parâmetro que está relacionado ao aumento significativo do catabolismo de proteínas musculares que ocorre na FC (27,28).

Para um crescimento adequado dos pacientes com FC recomenda-se a ingestão de 120 a 150% da energia estabelecida para indivíduos saudáveis, segundo a RDA (28-30). Verificou-se que aproximadamente metade da amostra ingeria o mínimo de 120% da RDA para energia, evidenciando uma boa aderência ao tratamento nutricional. No trabalho de Powers *et al.* (2002), observou-se que apenas 11% da amostra (n=35) ingeriu o mínimo recomendado da RDA para pacientes com FC (31). A *United Kingdom Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group* recomenda um maior consumo de lipídios (35 a 40% das calorias totais), e proteínas (15%) para os pacientes com FC, que o recomendado para a população geral (29). A distribuição média de macronutrientes na população em estudo foi de 33% de lipídios, 16% de proteínas e 50,5% de carboidratos. Outro estudo encontrou percentuais de nutrientes de 35,7% de lipídios, 15,2% de proteínas e 47,9% de carboidratos (32). Os valores de macronutrientes observados no atual trabalho estão de acordo com o recomendado para a população de mesma idade e sexo, comprovando um adequado balanceamento da dieta. Entretanto, o aporte energético advindo de fontes alimentares com maior teor de lipídios ainda poderia ser mais elevado.

Categorizando a amostra estudada por idade, pode-se perceber que os pacientes acima de 12 anos apresentaram maior comprometimento do estado nutricional. Observou-se ainda diferença significativa quando comparado o percentual de consumo energético da *RDA* nos pacientes menores e maiores de 12 anos. Os pacientes com idade mais avançada apresentam maior comprometimento nutricional, pois têm suas necessidades energéticas aumentadas, em virtude do crescimento linear acelerado. Ainda nessa faixa etária, é comum haver uma menor adesão à terapia de reposição enzimática e ao uso de suplementos hipercalóricos, também podendo ocorrer mudanças na dieta e aumento na atividade física (33).

O indicador escore E/I se encontrou dentro da faixa da normalidade nos menores e maiores de 12 anos sem diferença estatística entre os dois grupos, enfatizando o bom estado nutricional dessa amostra sob a perspectiva de crescimento linear. Em outro estudo, dados semelhantes foram vistos com média igual a $-0,24 \pm 1,07$ (34).

Apesar da casuística estudada não ter apresentado comprometimento da função pulmonar, é possível observar uma queda não estatisticamente significativa, mas importante de 10% no VEF₁ nos pacientes acima de 12 anos. De acordo com a *Cystic Fibrosis Foundation* (2008) o comprometimento pulmonar leve já pode ser considerado com valores de VEF₁ entre 70 e 89%, o que pode ser observado nos pacientes acima de 12 anos (35).

O escore de Schwachman demonstrou favoráveis condições clínicas na presente amostra, com média de $83,6 \pm 11,13$, enquanto outros estudos apresentaram média de $81,8 \pm 14,2$ e 74 ± 17 (22,36). Não foram encontradas diferenças significativas entre as faixas etárias; no entanto, percebe-se uma queda média de cinco pontos nos pacientes acima de 12 anos de idade.

Os valores de albumina foram considerados normais e não houve diferença entre as faixas etárias, possivelmente pelo fato da amostra estudada constituir-se de pacientes em bom estado nutricional e com condições clínicas e função pulmonar favoráveis. A albumina tem sido associada à gravidade da doença constituindo-se em um fator prognóstico em pacientes com FC (37).

Já é bem estabelecida na literatura a íntima relação do estado nutricional com a evolução da doença. O presente estudo demonstrou o bom estado nutricional e de condições clínicas da amostra estudada, evidenciando uma boa adesão ao tratamento clínico e dietético. No entanto, quando categorizados por idade, observa-se um pequeno declínio dos indicadores antropométricos e da ingestão alimentar nos pacientes maiores de 12 anos.

REFERÊNCIAS

1. Rosenstein BJ, Cutting, GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. J Ped. 1998; 132: 589-95.
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. Steinkamp G, Wiedemann B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. Thorax. 2002; 57:596-601.
4. Lai HC, Corey M, Fitz Simmons S, Kosorok MR, Farrell PM. Comparison of growth status of patients with cystic fibrosis between the United States and Canada. Am J Clin Nutr. 1999; 69:531-8.
5. Konstan, et al. Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis. J Pediatr. 2003; 142:624-30.
6. Milla, C.E. Association of nutritional status and pulmonary function in children with cystic fibrosis. Curr Opin Pulm Med. 2004; 10:505-9.
7. Arias MM, Bozano GP, Osés JS, Allué IP. Fibrosis quística: aspectos nutricionales. An Esp Pediatr. 2001;54:575-81.
8. Zemel BS, Kawchak DA, Cnaan A, Zhau 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(4):578-86.
9. Creveling S, Light M, Gardner P, Greene L. Cystic fibrosis, nutrition and the health care team. J. Am. Diet. Assoc. 1997; 97(10):186-91.
10. Milla CE. Nutrition and lung disease in cystic fibrosis. Clin Chest Med. 2007;28:319-30.
11. Dodge JA, Turck D. Cystic fibrosis: Nutritional consequences and management. Best Practice & Research Clinical Gastroenterology 2006;20(3):531-46.
12. Borowitz, D., Baker, R.D., Stallings, V. Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients with Cystic Fibrosis. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2002; 35: 246-59.
13. CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION PATIENT REGISTRY. Annual Data Report to the Center Directors. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation, 2004.
14. CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION PATIENT REGISTRY. Annual Data Report to the Center Directors. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation, 2009.
15. Shwachman H, Kulczycki LL. Long term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. Am J Dis Child. 1958; 96:6-15.
16. National Research Council (U.S.). Subcommittee on the Tenth Edition of the RDAs.; National Insti-

- tutes of Health (U.S.); National Research Council (U.S.). Committee on Dietary Allowances. Recommended dietary allowances. Washington: National Academy Press; 1989.
17. Lohman TG, Roche AF, Martorell R. Anthropometric Standardization Reference Manual. 1988; Illinois: Human Kinetics Books.
18. Frisancho AR. News norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *Am J Clin Nutr*. 1981;34(11):2540-5.
19. World Health Organization child growth standards SAS macro. Geneva: WHO; 2006. Available from: http://www.who.int/childgrowth/software/readme_sas.pdf, último acesso em 02 de abril, 2011.
20. World Health Organization [homepage on the Internet]. Geneva: World Health Organization. [cited 2007 May 25]. WHO Anthro 2005 software and macros. Available from: <http://www.who.int/childgrowth/software/en/index.html>, último acesso em 08 de abril, 2011.
21. World Health Organization [homepage on the Internet]. WHO AnthroPlus software 2007. Available from: <http://www.who.int/growthref/tools/en/index.html>, último acesso em 08 de abril, 2011.
22. Reis FJ, Oliveira MC, Penna FJ, Oliveira MG, Oliveira EA, Monteiro AP. Quadro clínico e nutricional de pacientes com fibrose cística: 20 anos de seguimento no HC-UFMG. *Rev Assoc Med Brasil*. 2000;46(4):325-30.
23. Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, Bertuzzo CS, Ribeiro JD. Fibrose cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. *Jornal de Pediatria*. 2004;80(5):371-9.
24. Souza SMP, Nakasato M, Bruno MLM, Macedo A. Perfil nutricional de pacientes candidatos ao transplante de pulmão. *J Bras Pneumol*. 2009;35(3):242-7.
25. Chaves CRMM, Britto JAA, Oliveira CQ, Gomes MM, Cunha ALP. Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística. *J Bras Pneumol*. 2009;35(5):409-14.
26. Fiates GMR, Barbosa E, Auler F, Feiten SF, Miranda F. Estado nutricional e ingestão alimentar de pessoas com Fibrose Cística. *Rev Nutr*. 2001;14(2):95-10.
27. Elborn J, Bell S. Nutrition and survival in cystic fibrosis. *Thorax*. 1996;51:971-2.
28. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HG, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: A European consensus. *J Cyst Fibros*. 2002;2:51-75.
29. UK Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group. Nutritional management of cystic fibrosis. Cystic Fibrosis Trust, 2002.
30. Wooton AS, Murphy JL, Bond SA, et al. Energy balance and growth in cystic fibrosis. *JR Soc Med*. 1991;84 (18):22-7.
31. Powers SW, Patton SR, Byars KC, Mitchell MJ, Jelalian E, Mulvihill MM, Hovell MF, Stark LJ. Caloric intake and eating behavior in infants and toddlers with cystic fibrosis. *Pediatrics*. 2002;109(5):E75-5.
32. White H, Morton AM, Peckham DG, Conway SP. Dietary intakes in adult patients with cystic fibrosis - do they achieve guidelines? *J Cyst Fibros*. 2004;3(1):1-7.
33. Adde, F.V., Rodrigues, J.C., Cardoso, A.L. Seguimento nutricional de pacientes com fibrose cística: papel do aconselhamento nutricional. *J. Pediatr*, Rio de Janeiro, 2004;80(6):475-82.
34. Simon, MISS; Drehmer, M; Menna-Barreto, SS. Associação entre o estado nutricional e a ingestão dietética em pacientes com Fibrose Cística. *J Bras Pneumol*. 2009;35(10):966-72.
35. CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION. Patient Registry: Annual Data Report to the Center Directors. Bethesda, MD: Cystic Fibrosis Foundation, 2008.
36. Taylor CJ, Aswani N. The pancreas in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2002;3:77-81.
37. Ziegler B, Rovedder PME, Lukrafka JL, Oliveira CL, Dalcin PTR. Estado nutricional em pacientes atendidos por um programa de adultos para Fibrose Cística. *Rev. HCPA*, 2007;27(3):13-9.

Recebido: 14/05/2011

Aceito: 27/06/2011