

Indicadores antropométricos e de ingestão alimentar como preditores da função pulmonar em pacientes com fibrose cística*

Anthropometric and dietary intake indicators as predictors of pulmonary function in cystic fibrosis patients

Gabriele Carra Forte, Juliane Silva Pereira,
Michele Drehmer, Miriam Isabel Souza dos Santos Simon

Resumo

Objetivo: Avaliar se indicadores antropométricos e de ingestão alimentar são preditores da função pulmonar em pacientes com fibrose cística (FC). **Métodos:** Estudo transversal com 69 pacientes (variação, 5,4-16,5 anos de idade) diagnosticados com FC e em acompanhamento no Hospital de Clínicas de Porto Alegre, em Porto Alegre (RS). A avaliação antropométrica consistiu nas medidas do índice de massa corpórea (IMC), da circunferência muscular do braço (CMB) e da dobra cutânea tricipital (DCT). A ingestão alimentar foi avaliada pelo recordatório de ingestão habitual e comparada com *recommended dietary allowances*. A avaliação da função pulmonar foi realizada através da capacidade ventilatória, representada pelo VEF_1 . Razões de prevalência foram calculadas entre os preditores e o desfecho estudado ($VEF_1 < 80\%$ do previsto). **Resultados:** Os pacientes com CMB e DCT abaixo do percentil 25 apresentaram significativamente maior prevalência de $VEF_1 < 80\%$ do previsto ($p < 0,001$ e $p = 0,011$, respectivamente). Os pacientes com IMC menor que o percentil 50 apresentaram 4,43 vezes (IC95%: 1,58-12,41) a prevalência de $VEF_1 < 80\%$ do previsto. Os pacientes colonizados por *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina apresentaram 2,54 vezes (IC95%: 1,43-4,53) a prevalência do desfecho do que os não colonizados. A associação entre consumo calórico e o desfecho estudado apresentou significância limítrofe (IC95%: 0,95-3,45). **Conclusões:** O IMC superior ao percentil 50 e a ausência de colonização por *S. aureus* resistente a meticilina apresentaram uma associação direta com função pulmonar preservada em pacientes com FC. **Descritores:** Fibrose cística; Testes de função respiratória; Avaliação nutricional; Ingestão de energia.

Abstract

Objective: To evaluate whether anthropometric and dietary intake indicators are predictors of pulmonary function in cystic fibrosis (CF) patients. **Methods:** This was a cross-sectional study involving 69 patients (age range, 5.4-16.5 years) diagnosed with CF under follow-up at the *Hospital de Clínicas de Porto Alegre*, located in the city of Porto Alegre, Brazil. Anthropometric assessment was based on body mass index (BMI), mid-arm muscle circumference (MAMC), and triceps skinfold thickness (TST). Dietary intake was assessed by using recall data, which were compared with the recommended dietary allowances. Pulmonary function was assessed by ventilatory capacity, expressed as FEV_1 . Prevalence ratios for the outcome studied ($FEV_1 < 80\%$ of predicted) were calculated by indicator. **Results:** In patients with MAMC and TST below the 25th percentile, the prevalence of $FEV_1 < 80\%$ of predicted was significantly higher than in those with higher MAMC and TST ($p < 0.001$ and $p = 0.011$, respectively). In comparison with other patients, those with a BMI below the 50th percentile showed a 4.43 times higher prevalence of $FEV_1 < 80\%$ of predicted (95% CI: 1.58-12.41), and that prevalence was 2.54 times higher in those colonized with methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) than in those not so colonized (95% CI: 1.43-4.53). The association between dietary intake and the prevalence of $FEV_1 < 80\%$ of predicted was of only borderline significance (95% CI: 0.95-3.45). **Conclusions:** Not being colonized with MRSA and having a BMI above the 50th percentile appear to preserve pulmonary function in CF patients. **Keywords:** Cystic fibrosis; Respiratory function tests; Nutrition assessment; Energy intake.

* Trabalho realizado no Serviço de Nutrição e Dietética, Hospital de Clínicas de Porto Alegre, e no Centro de Estudos em Alimentação e Nutrição, Porto Alegre (RS) Brasil.

Endereço para correspondência: Miriam Isabel Souza dos Santos Simon. Rua Ramiro Barcelos, 2350, CEP 90035-903, Porto Alegre, RS, Brasil.

Tel. 55 51 3359-8410. E-mail: misantos@hcpa.ufrgs.br

Apoio financeiro: Este estudo recebeu apoio financeiro do Fundo de Incentivo à Pesquisa (FIPE) do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Recebido para publicação em 26/3/2012. Aprovado, após revisão, em 4/6/2012.

Introdução

A fibrose cística (FC) é uma doença genética de caráter autossômico recessivo e que compromete vários órgãos e sistemas, em especial os tratos respiratório e digestivo.⁽¹⁾ A doença pulmonar é a principal responsável pela morbidade e mortalidade dos pacientes fibrocísticos.⁽²⁾

A desnutrição crônica e o comprometimento de crescimento observado nos pacientes com FC resultam do déficit energético, por consequência do aumento de perdas, e do gasto energético, que excede a ingestão alimentar.⁽³⁾ A anorexia por complicações respiratórias e gastrintestinais contribui para o agravamento desse quadro, levando a redução da ingestão energética.⁽⁴⁾

O adequado consumo alimentar é essencial para a manutenção do bom estado nutricional dos pacientes com FC, em especial quando apresentam insuficiência pancreática. Para tanto, recomenda-se um consumo de 120-150% da energia estabelecida para a população saudável de igual idade e sexo.^(5,6)

O estado nutricional do paciente tem uma importante relação com a evolução da doença pulmonar, influenciando na qualidade de vida e na sobrevida.⁽⁷⁾ A manutenção do estado nutricional adequado mostra-se essencial para a integridade do sistema respiratório na FC.^(8,9) Stallings et al.⁽¹⁰⁾ evidenciaram uma associação direta entre a função pulmonar e o estado nutricional, demonstrando que o índice de massa corpórea (IMC) acima do percentil 50 está associado diretamente a $VEF_1 > 80\%$.

O objetivo do presente estudo foi avaliar se indicadores antropométricos e de ingestão alimentar são preditores da função pulmonar em pacientes com FC em acompanhamento em um hospital especializado.

Métodos

Foi realizado um estudo transversal cuja amostra foi composta de 69 crianças e adolescentes, diagnosticados com FC, conforme os critérios diagnósticos da *Cystic Fibrosis Foundation*.⁽¹¹⁾ Foram incluídos no estudo os pacientes com até 18 anos de idade, diagnóstico de FC confirmado por identificação genética e/ou teste de suor, que realizaram testes de função pulmonar e que estavam em acompanhamento no Ambulatório de Pneumologia Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), localizado na cidade de

Porto Alegre (RS). Foram excluídos do estudo os pacientes com exacerbação pulmonar. O presente trabalho faz parte de um estudo que tem por objetivo a validação de uma ferramenta de *screening* nutricional para pacientes com FC (aprovado sob o nº 09637, pelo Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação do HCPA).

Os dados foram coletados após a assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido durante a consulta de nutrição, entre março e outubro de 2010. As medidas antropométricas avaliadas foram peso, estatura, dobra cutânea tricipital (DCT) e circunferência muscular do braço (CMB). O detalhamento do método de obtenção dessas medidas e a avaliação do consumo alimentar (recordatório de ingestão habitual) estão descritos em Pereira et al.⁽¹²⁾ Foram calculados os percentis do IMC e do índice estatura/idade (E/I), segundo a OMS,⁽¹³⁾ e os percentis da CMB e da DCT, segundo critérios de Frisancho.⁽¹⁴⁾ As variáveis tipo de mutação, colonização bacteriana, nível de albumina e dados de função pulmonar foram obtidas do prontuário on-line, sendo os dois últimos itens referentes ao último check-up anual.

A avaliação da função pulmonar foi realizada através do estudo da capacidade ventilatória por espirometria, representada pela medida de VEF_1 , no Serviço de Pneumologia do HCPA. A técnica da realização da espirometria é baseada nas diretrizes para testes de função pulmonar.⁽¹⁵⁾ A gravidade geral da doença foi avaliada pelo escore de Shwachman-Kulczycki, obtido através da avaliação do médico do paciente e da nutricionista da equipe, baseado na soma de pontuações para quatro condições avaliadas (atividade geral do paciente, exame físico, estado nutricional e achados radiológicos). Posteriormente à soma dos dados, o paciente foi classificado de excelente (pontuação entre 86 e 100) até grave (40 ou menos).⁽¹⁶⁾

A dosagem de albumina sérica foi realizada pelo método colorimétrico verde de bromocresol durante o check-up anual dos pacientes, sendo os resultados coletados do prontuário. Em relação à colonização bacteriana, os dados extraídos do prontuário clínico, referentes às amostras de escarro coletadas durante o período dos últimos 12 meses, incluíram a presença das seguintes cepas: *Staphylococcus aureus*, *methicillin-resistant S. aureus* (MRSA, *S. aureus* resistente a meticilina),

Pseudomonas aeruginosa, *P. aeruginosa* mucoide e *Burkholderia cepacia*.

O desfecho do presente estudo foi $VEF_1 < 80\%$ do previsto, em virtude do valor acima desse ponto de corte representar função pulmonar preservada. As variáveis antropométricas e de composição corporal, assim como o nível de albumina sérica, ingestão alimentar e colonização bacteriana foram avaliados como possíveis preditores desse desfecho.

Os dados foram analisados com o programa *Statistical Package for the Social Sciences*, versão 18.0 para Windows (SPSS Inc., Chicago, IL, EUA). Foram apresentadas as frequências absolutas e relativas das variáveis categóricas. Utilizou-se o teste do qui-quadrado de Pearson para testar associações entre as características da amostra representadas pelas variáveis categóricas. As variáveis contínuas foram descritas através de média e desvio-padrão. Para comparar médias, foi utilizado o teste t de Student para amostras independentes. Para a construção do modelo ajustado, foi realizada a análise de regressão de Poisson com variância robusta, com inclusão progressiva de variáveis que na análise univariada apresentaram valor $p < 0,2$. Permaneceram no modelo final as variáveis com valor $p < 0,05$. O nível de significância estabelecido foi de 5% ($p < 0,05$).

Resultados

Foram estudados 69 pacientes, com idade entre 5,4 e 16,5 anos, sendo 35 (50,7%) do sexo feminino. A idade ao diagnóstico variou desde o período neonatal até 12 anos, com mediana de 6 meses. A identificação genética foi verificada em 63 pacientes (91,3%), sendo que 15 (21,7%) possuíam a mutação $\Delta F508$ em homozigose e 32 (46,4%) a mutação $\Delta F508$ em heterozigose.

A insuficiência pancreática era presente em 63 pacientes (91,3%), e o diabetes melito relacionado à FC, em 2 (2,9%). Apenas 3 pacientes (4,3%) da amostra faziam uso de terapia nutricional enteral (gastrostomia). A média do escore de Shwachman-Kulczycki mostrou-se satisfatória ($>71,0\%$) em 55 pacientes (79,7%). A caracterização da amostra de acordo com os parâmetros nutricionais e clínicos e dados de função pulmonar e de colonização bacteriana encontra-se descrita na Tabela 1.

A análise da amostra em relação ao desfecho demonstrou que pacientes com valores de $VEF_1 < 80\%$ apresentaram concomitantemente

parâmetros nutricionais inferiores (Tabela 2). Pacientes com função pulmonar preservada ($VEF_1 > 80\%$) apresentaram idade, em média, 2,8 anos menor que os que apresentavam $VEF_1 < 80\%$. O nível de albumina sérica, apesar de se encontrar dentro da normalidade, apresentou média inferior nos pacientes com comprometimento pulmonar maior. Em relação à ingestão alimentar, foi possível observar que os pacientes com $VEF_1 < 80\%$ não atingiram, em média, a recomendação nutricional para FC, que é $> 120\%$ da *recommended dietary allowance* (RDA).

A composição corporal como preditora de VEF_1 demonstrou que pacientes com CMB e DCT abaixo do percentil 25 apresentaram significativamente maior prevalência de $VEF_1 < 80\%$ ($p < 0,001$ e $p = 0,011$, respectivamente). Quanto à colonização bacteriana, não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas em pacientes colonizados pela maioria das cepas pesquisadas em relação ao desfecho $VEF_1 < 80\%$, com exceção daqueles colonizados por MRSA, que tiveram uma maior prevalência de $VEF_1 < 80\%$ ($p = 0,017$).

Os pacientes que foram classificados com IMC abaixo do percentil 50 tiveram prevalência de $VEF_1 < 80\%$ 4,43 vezes maior quando comparados àqueles que tiveram IMC acima do percentil 50, ajustando-se o modelo para idade, $\%RDA < 120\%$, albumina, percentil E/I, CMB $<$ percentil 25, DCT $<$ percentil 25 e colonização por MRSA (Tabela 3). Por outro lado, a colonização por MRSA foi significativamente associada ao desfecho. Os pacientes colonizados por MRSA tiveram 2,54 vezes a prevalência de $VEF_1 < 80\%$ quando comparados aos pacientes não colonizados por essa bactéria, ajustando-se o modelo para as demais variáveis preditoras. A associação da ingestão alimentar com a função pulmonar apresentou significância limítrofe.

Discussão

O presente estudo reforça o preconizado na literatura – pacientes com FC devem apresentar parâmetros antropométricos acima do percentil 50 como fator protetor de comprometimento pulmonar.⁽¹⁰⁾ Além disso, a colonização por MRSA, que preocupa a população com FC no Brasil, mostrou-se, da mesma forma, associada a esse comprometimento.

Observa-se, no presente estudo, o bom estado nutricional e clínico da amostra avaliada, sendo esses parâmetros semelhantes aos encontrados

Tabela 1 – Características clínicas, nutricionais e laboratoriais dos pacientes com fibrose cística incluídos no estudo.

Indicadores nutricionais	Resultados ^a
IMC, percentil	45,41 ± 29,36
Peso/idade, percentil ^b	51,37 ± 28,01
Estatura/idade, percentil	47,47 ± 27,49
CMB < p5	4 (5,8)
CMB > p25	17 (24,6)
DCT < p5	3 (4,3)
DCT > p25	23 (33,3)
Albumina sérica, g/dL ^c	4,34 ± 0,39
Indicadores de ingestão alimentar	
RDA, %	126,45 ± 28,88
Carboidratos, %	50,55 ± 7,19
Proteínas, %	16,17 ± 3,25
Lipídios, %	32,55 ± 6,10
Função pulmonar	
VEF ₁ , % do previsto	88,23 ± 21,52
Colonização pulmonar	
<i>Staphylococcus aureus</i>	32 (46,4)
<i>Staphylococcus aureus</i> resistente a metilina	5 (7,2)
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	15 (21,7)
<i>Pseudomonas aeruginosa</i> mucoide	9 (13,0)
<i>Burkholderia cepacia</i>	11 (15,9)
Escore de Shwachman-Kulczycki ^c	82,60 ± 11,47

IMC: índice de massa corpórea; CMB: circunferência muscular do braço; p5: percentil 5; p25: percentil 25; DCT: dobra cutânea tricipital. RDA: *recommended dietary allowance*. ^aValores expressos em média ± dp ou em n (%). ^bn = 25. ^cn = 68.

Tabela 2 – Parâmetros nutricionais e de função pulmonar dos pacientes com fibrose cística incluídos no estudo.^a

Parâmetros	Grupos		p
	VEF ₁ < 80%	VEF ₁ ≥ 80%	
Idade, anos	12,26 ± 3,04	9,42 ± 4,20	0,005
IMC, percentil	26,50 ± 18,02	54,29 ± 28,96	<0,001
Estatura/idade, percentil	36,14 ± 26,74	51,84 ± 27,01	0,055
Albumina sérica, g/dL	4,11 ± 0,46	4,41 ± 0,35	0,003
RDA, %	115,52 ± 22,18	138,64 ± 38,48	0,01

IMC: índice de massa corpórea; e RDA: *recommended dietary allowance*. ^aDados apresentados em média ± dp.

em centros de referência para FC em países desenvolvidos.⁽¹⁷⁾ O valor médio de percentil de IMC encontrado no presente estudo foi semelhante aos dados da *Cystic Fibrosis Foundation*, correspondente a uma média de IMC igual ao percentil 48,7.⁽¹⁷⁾ A média de VEF₁ encontrada foi equivalente à classificação de doença pulmonar leve, semelhante à média de VEF₁ nos EUA (76,3%); a mediana de diagnóstico também foi semelhante.⁽¹⁷⁾

A análise dos parâmetros nutricionais, comparados ao desfecho VEF₁ < 80%, demonstrou que os índices de IMC, estatura e %RDA

apresentaram valores inferiores na presente amostra. Pacientes com VEF₁ > 80% apresentaram concomitantemente valores médios de percentil de IMC e de estatura acima do percentil 50; entretanto, pacientes com VEF₁ < 80% tiveram médias de percentil de IMC próximas ao ponto de corte de risco nutricional para pacientes com FC (IMC < percentil 25). Chaves et al. demonstraram que o IMC e a DCT apresentaram uma associação estatisticamente significativa com o grau de acometimento pulmonar (VEF₁ < 70%).⁽¹⁸⁾

Em relação à ingestão alimentar, pacientes com VEF₁ < 80% apresentaram ingestão alimentar

Tabela 3 – Modelo final de regressão de Poisson da associação entre preditores nutricionais e clínicos e o desfecho.^a

Preditores	RP	IC95%
IMC < percentil 50	4,43	1,58-12,41
RDA < 120%	1,81	0,95-3,45
Colonização por MRSA	2,54	1,43-4,53

RP: razão de prevalência; IMC: índice de massa corpórea; RDA: *recommended dietary allowance*; e MRSA: *methicillin-resistant Staphylococcus aureus*. ^aModelo ajustado para idade, albumina, percentil estatura/idade, circunferência muscular do braço < percentil 25 e dobra cutânea tricipital < percentil 25.

menor que a recomendação para pacientes com FC, diferentemente dos pacientes com melhores parâmetros de função pulmonar, que conseguiram atingir a recomendação nutricional proposta para esse grupo. Simon et al.⁽¹⁹⁾ demonstraram que 51,7% dos pacientes com FC atingiram a recomendação de 120% da RDA e que aqueles pacientes apresentavam mediana de IMC no percentil 56, enquanto os pacientes abaixo dessa recomendação mantinham essa mediana igual a 34,9. Outro estudo que avaliou a ingestão alimentar em um grupo de pacientes de 6-9 anos com FC encontrou uma mediana de ingestão calórica de 115% da RDA, e somente 39% atingiram a recomendação calórica.⁽²⁰⁾

No presente estudo, pacientes com menor média de idade apresentaram função pulmonar preservada ($VEF_1 > 80\%$), concordando com o descrito na literatura, que indica uma queda de VEF_1 especialmente a partir da adolescência.^(10,17) Döring et al.⁽²¹⁾ descreveram uma redução progressiva da função pulmonar nos pacientes com FC, com uma taxa estimada de 1-2% por ano; no entanto, é evidente que essa taxa pode variar de acordo com a frequência e a gravidade das exacerbações pulmonares.

O nível de albumina foi significativamente diferente no grupo de pacientes com $VEF_1 < 80\%$, apesar de encontrar-se dentro da normalidade. A albumina é um potente antioxidante que pode ser essencial na manutenção da glutathiona pulmonar^(22,23) e tem sido relacionada com a gravidade da doença pulmonar, com consequente pior prognóstico em pacientes com FC.^(24,25)

A análise da composição corporal nesse grupo demonstrou que pacientes com piores parâmetros de função pulmonar apresentaram concomitantemente uma maior prevalência de massa muscular e de gordura abaixo do percentil

25. Pedreira et al.⁽²⁶⁾ encontraram uma associação positiva da massa magra com VEF_1 em pacientes de 7 a 17 anos de idade com FC.

O indicador de estado nutricional utilizado no modelo final, IMC < percentil 50, mostrou-se um forte preditor da função pulmonar em pacientes com FC, ou seja, esses pacientes apresentaram uma prevalência de $VEF_1 < 80\%$ quase cinco vezes maior do que aqueles com IMC > percentil 50. Stallings et al.⁽¹⁰⁾ mostraram que valores de VEF_1 próximos ou superiores a 80% estavam associados diretamente com IMC \geq percentil 50.

O desfecho do presente estudo, entretanto, não é explicado unicamente pelo comprometimento do estado nutricional. A ingestão alimentar e a colonização bacteriana são outros fatores que também interferem no desfecho. Na análise de regressão de Poisson com variância robusta, ajustada para a idade, percentil de IMC, nível de albumina, percentil E/I, CMB < percentil 25, DCT < percentil 25 e colonização por MRSA, a ingestão calórica abaixo de 120% da RDA apresentou uma associação limítrofe para prever a piora da função pulmonar, devido ao baixo poder da amostra. Por outro lado, a presença de colonização por MRSA se mostrou fortemente associada com o desfecho estudado. Dasenbrook et al.⁽²⁷⁾ observaram uma associação entre a colonização por MRSA em pacientes com FC e a piora da sobrevida. Pacientes com MRSA apresentaram 27,7 mortes por 1.000 pacientes/ano, enquanto os não colonizados apresentaram 18,3 mortes por 1.000 pacientes/ano. A proporção de risco atribuído de mortalidade associada com MRSA foi de 34%.

As limitações do presente estudo estão relacionadas ao caráter de delineamento transversal, que não permite o estabelecimento de relação causal, ou seja, a associação entre os fatores em estudo e $VEF_1 < 80\%$ pode estar sujeita à causalidade reversa. A adequação do consumo calórico em relação ao desfecho não foi significativa por falta de poder do estudo. Nesse caso, seria necessário um mínimo de 100 pacientes em cada categoria de adequação à RDA para encontrarmos uma associação com o desfecho. A amostra do presente estudo só possibilita um poder de 28% para mensurar essa associação. No entanto, a relevância do presente estudo deve-se ao fato de que dados do Brasil corroboraram os achados da literatura internacional em pacientes com FC e pelo fato de reforçar a

importância da assistência nutricional efetiva e da prevenção da colonização por MRSA.

O presente estudo permite concluir que o IMC acima do percentil 50, aliado à ausência de colonização por MRSA, está associado com melhor função pulmonar em pacientes com FC.

Referências

1. Cardoso AL, Gurmini J, Spolidoro JVN, Nogueira RJN. Nutrição e fibrose cística. *Rev Bras Nutr Clin*. 2007;22(2):146-54.
2. Wagener JS, Headley AA. Cystic fibrosis: current trends in respiratory care. *Respir Care*. 2003;48(3):234-45; discussion 246-7. PMID:12667274.
3. Wood LG, Gibson PG, Garg ML. Circulating Markers To Assess Nutritional Therapy In Cystic Fibrosis. *Clin Chim Acta*. 2005;353(1-2):13-29. PMID:15698587. <http://dx.doi.org/10.1016/j.cccn.2004.11.002>
4. Ludwig Neto N, editor. Fibrose cística: enfoque multidisciplinar. Florianópolis: Secretaria de Estado de Saúde; 2008.
5. 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;1(2):51-75. [http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993\(02\)00032-2](http://dx.doi.org/10.1016/S1569-1993(02)00032-2)
6. Dietary reference intakes for energy, carbohydrate, fiber, fat, fatty acids, cholesterol, protein, and amino acids. Washington (DC): National Academy Press; 2005.
7. Koletzko S, Reinhardt D. Nutritional challenges of infants with cystic fibrosis. *Early Hum Dev*. 2001;65 Suppl:S53-61. [http://dx.doi.org/10.1016/S0378-3782\(01\)00206-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0378-3782(01)00206-7)
8. Peterson ML, Jacobs DR Jr, Milla CE. Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Pediatrics*. 2003;112(3 Pt 1):588-92. PMID:12949289. <http://dx.doi.org/10.1542/peds.112.3.588>
9. Stapleton D, Kerr D, Gurrin L, Sherriff J, Sly P. Height and weight fail to detect early signs of malnutrition in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2001;33(3):319-25. PMID:11593129. <http://dx.doi.org/10.1097/00005176-200109000-00017>
10. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H; Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee, et al. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc*. 2008;108(5):832-9. PMID:18442507. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jada.2008.02.020>
11. Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. *J Pediatr*. 2008;153(2):S4-S14. PMID:18639722 PMID:2810958. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.05.005>
12. Pereira JS, Forte GC, Drehmer M, Simon MI, Behling EB. Perfil nutricional de paciente com Fibrose Cística em Centro de Referência no Sul do Brasil. *Rev HCPA*. 2011;31(2):131-7.
13. de Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bulletin of the World Health Organization*. 2007;85:660-7. PMID:18026621 PMID:2636412. <http://dx.doi.org/10.2471/BLT.07.043497>
14. Frisancho AR. New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *Am J Clin Nutr*. 1981;34(11):2540-5. PMID:6975564.
15. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. Diretrizes para testes de função pulmonar. *J Pneumol*. 2002;28(Suppl 3):S1-S238.
16. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. *AMA J Dis Child*. 1958;96(1):6-15. PMID:13544726.
17. Cystic Fibrosis Foundation. Patient Registry Annual Data Report 2009. Bethesda: Cystic Fibrosis Foundation; 2009.
18. Chaves CR, Britto JA, Oliveira CQ, Gomes MM, Cunha AL. Association between nutritional status measurements and pulmonary function in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2009;35(5):409-14. PMID:19547848.
19. Simon MI, Drehmer M, Menna-Barreto SS. Association between nutritional status and dietary intake in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol*. 2009;35(10):966-72. PMID:19918628.
20. Schall JI, Bentley T, Stallings VA. Meal patterns, dietary fat intake and pancreatic enzyme use in preadolescent children with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2006;43(5):651-9. PMID:17130744. <http://dx.doi.org/10.1097/01.mpg.0000234082.47884.d9>
21. Döring G, Hoiby N; Consensus Study Group. Early intervention and prevention of lung disease in cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros*. 2004;3(2):67-91. PMID:15463891. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcf.2004.03.008>
22. Winklhofer-Roob BM. Cystic fibrosis: nutritional status and micronutrients. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2000;3(4):293-7. PMID:10929676. <http://dx.doi.org/10.1097/00075197-200007000-00009>
23. Cantin AM. Bafilomycin A1, an inhibitor of vascular proton ATPase, suppresses glutathione synthesis in lung epithelial cells. *Pediatr Pulmonol*. 1999;19(Suppl):A307.
24. Abman SH, Reardon MC, Accurso FJ, Hammond KB, Sokol RJ. Hypoalbuminemia at diagnosis as a marker for severe respiratory course in infants with cystic fibrosis identified by newborn screening. *J Pediatr*. 1985;107(6):933-5. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476\(85\)80194-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476(85)80194-3)
25. Aurora P, Wade A, Whitmore P, Whitehead B. A model for predicting life expectancy of children with cystic fibrosis. *Eur Respir J*. 2000;16(6):1056-60. PMID:11292105. <http://dx.doi.org/10.1034/j.1399-3003.2000.16f06.x>
26. Pedreira CC, Robert RG, Dalton V, Oliver MR, Carlin JB, Robinson P, et al. Association of body composition and lung function in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol*. 2005;39(3):276-80. PMID:15668934. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.20162>
27. Dasenbrook EC, Checkley W, Merlo CA, Konstan MW, Lechtzin N, Boyle MP. Association between respiratory tract methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* and survival in cystic fibrosis. *JAMA*. 2010;303(23):2386-92. <http://dx.doi.org/10.1001/jama.2010.791>

Sobre os autores

Gabriele Carra Forte

Pós-Graduanda. Programa de Pós-Graduação em Ciências Pneumológicas, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre (RS) Brasil.

Juliane Silva Pereira

Nutricionista. Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre (RS) Brasil.

Michele Drehmer

Professora Adjunta. Departamento de Medicina Social, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre (RS) Brasil.

Miriam Isabel Souza dos Santos Simon

Nutricionista. Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre (RS) Brasil.