

ESTADO NUTRICIONAL EM PACIENTES ATENDIDOS POR UM PROGRAMA DE ADULTOS PARA FIBROSE CÍSTICA*NUTRITIONAL STATUS IN PATIENTS SEEN AT AN ADULT PROGRAM FOR CYSTIC FIBROSIS PATIENTS*Bruna Ziegler¹, Paula Maria Eidt Rovedder², Janice Luisa Lukrafka², Claudine Lacerda Oliveira³, Paulo de Tarso Roth Dalcin⁴**RESUMO**

Introdução: Na fibrose cística (FC), o estado nutricional está associado com o crescimento, função pulmonar e índices de sobrevivência. **Objetivo:** Avaliar o estado nutricional em adultos com FC e correlacionar com escore clínico, escore radiológico, pressões respiratórias estáticas máximas, capacidade submáxima de exercício e função pulmonar. **Metodologia:** O estudo realizado foi transversal e prospectivo, em pacientes (16 anos ou mais), atendidos em um programa para adultos com FC. Os pacientes foram submetidos a uma avaliação nutricional e clínica, ao teste de caminhada de seis minutos (TC6), à medida das pressões respiratórias máximas, a espirometria e exame radiológico do tórax. **Resultados:** O estudo incluiu 41 pacientes com média de idade de $23,7 \pm 6,5$ anos e média de índice de massa corporal (IMC) de $20,2 \pm 2,2$ Kg/m². Vinte e seis pacientes (63,4%) foram classificados como bem nutridos (IMC = $21,7 \pm 2,0$ Kg/m²), 6 (14,6%) como risco nutricional (IMC = $19,4 \pm 0,5$ Kg/m²) e 9 (22%) como desnutridos (IMC = $17,6 \pm 0,8$ Kg/m²). Não houve correlação significativa entre IMC e a idade ($r = 0,24$; $P = 0,13$), idade do diagnóstico ($r = -0,04$; $P = 0,81$), escore clínico ($r = 0,13$; $P = 0,40$) e radiográfico ($r = -0,22$; $P = 0,17$), distância percorrida no TC6 ($r = 0,20$; $P = 0,20$), VEF₁ % ($r = 0,11$; $P = 0,50$) e CVF % ($r = 0,06$; $P = 0,72$). Também não houve associação entre o declínio do estado nutricional e essas variáveis. **Conclusão:** Este estudo mostrou que a maioria dos pacientes com FC (16 anos ou mais) tem um adequado estado nutricional (63,4%), mas uma porcentagem significativa (36,6%) tem depleção nutricional. Não houve associação entre o estado nutricional e a função pulmonar, pressões respiratórias máximas, escore clínico e radiográfico e a capacidade submáxima de exercício.

Unitermos: Fibrose cística, estado nutricional, função pulmonar, adultos, capacidade submáxima de exercício.

ABSTRACT

Introduction: In cystic fibrosis (CF) nutritional status is associated with growth, lung function and survival rates. **Objective:** To evaluate the nutritional status in adults with CF and correlating with clinical score, chest radiographic score, maximal respiratory pressures, submaximal exercise capacity and pulmonary function. **Methods:** This was a prospective cross-sectional study in patients (16 years and older) attending to an adult CF program. The patients were submitted to a clinical and nutritional evaluation, six minute walk test (6MWT), maximal respiratory pressures, spirometry and chest roentgenograms. **Results:** The study included 41 patients with a mean age of 23.7 ± 6.5 years and a mean body mass index (BMI) of 20.2 ± 2.2 Kg/m². Twenty six patients (63.4%) were classified as well nourished (BMI = 21.7 ± 2.0 Kg/m²), six (14.6%) were at nutritional risk (BMI = 19.4 ± 0.50 Kg/m²) and 9 (22%) were malnourished (BMI = 17.6 ± 0.8 Kg/m²). There were no significant correlation between BMI and age ($r = 0.24$; $P = 0.13$), age at diagnosis ($r = -0.04$; $P = 0.81$), clinical ($r = 0.13$; $P = 0.40$) and radiographic ($r = -0.22$; $P = 0.17$) scores, distance walked in 6MWT ($r = 0.20$; $P = 0.20$), FEV₁ % ($r = 0.11$; $P = 0.50$) and FVC % ($r = 0.06$; $P = 0.72$). Also, there were no significant association between the decline of nutritional status and these variables. **Conclusion:** This study showed that the majority of patients with CF (16 years and older) have an adequate nutritional status (63.4%), but a significant percentage (36.6%) have a nutritional depletion. There was no significant association between nutritional status and pulmonary function, maximal respiratory pressures, clinical and chest radiographic score and submaximal exercise capacity.

Keywords: Cystic fibrosis, nutritional status, pulmonary function, adults, submaximal exercise capacity.

Rev HCPA 2007;27(3):13-9

A fibrose cística (FC) é uma doença genética cujo padrão de hereditariedade é autossômico recessivo. É identificada, clinicamente, por: pneumopatia crônica, insuficiência pancreática exócrina e elevada concentração de eletrólitos no suor. Sua incidência varia de 1 para 2.500 a 1 para 3.200 nascidos vivos (1). Seu diagnóstico continua se baseando nos achados clínicos (fenótipo) associados à demonstração de elevadas concentrações de cloro e sódio no suor (2). Caracteriza-se por grande variabilidade na expressão fenotípica, isto é, grande variabilidade no padrão de envolvimento orgânico, gravidade e complicações (3,4).

Os portadores de FC têm necessidade aumentada de energia quando comparados com indivíduos normais da mesma idade e sexo (5,6). Isso se deve ao fato de ter a absorção de gorduras prejudicada, aumento das demandas energéticas devido às infecções e inflamações repetitivas nas vias aéreas e redução da ingestão de alimentos durante os episódios de agudização da doença respiratória (7,8). Dessa forma a desnutrição passa a ser um problema relevante no contexto clínico da FC.

A desnutrição em pacientes com FC leva ao retardo no crescimento pômbero-estatural, diminuição da força

1 Fisioterapeuta; Estudante de Pós-Graduação em Pneumologia pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).

2 Fisioterapeuta; Mestre em Ciências Médicas pela UFRGS; Professora Assistente, Faculdade de Fisioterapia, Centro Universitário Metodista IPA.

3 Nutricionista, Serviço de Nutrição, Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

4 Médico Pneumologista; Professor Adjunto, Departamento de Medicina Interna, Faculdade de Medicina, UFRGS; Serviço de Pneumologia, HCPA.

muscular, fadiga e infecções respiratórias recorrentes e está associada há uma menor sobrevida. A depleção nutricional também tem relação com o declínio da função pulmonar e intolerância ao exercício (4,8).

Avanços no diagnóstico e tratamento da FC nas últimas décadas têm proporcionado um aumento considerável na sobrevida desses pacientes (9). Entretanto, com a maior sobrevida, o agravamento da doença torna-se mais evidente, ocorrendo, em uma parcela substancial de pacientes, agravamento da insuficiência pancreática exócrina, surgimento de diabetes melito, piora progressiva da função pulmonar e progressão da hipertensão arterial pulmonar. Essas complicações da doença podem levar a um consumo energético maior e favorecer a desnutrição (4,7,8,10-16).

O Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) se constitui em um centro de tratamento da FC, sendo que esse trabalho foi iniciado na década de 80 pela equipe de pneumologia infantil. A maior sobrevida e o crescente número de pacientes adolescentes e adultos portadores da doença exigiram, nos últimos anos, a criação de uma equipe para tratar os pacientes desta faixa etária (17).

O objetivo deste estudo foi avaliar o estado nutricional dos pacientes com FC atendidos em um programa para adultos, estabelecendo associações dos parâmetros nutricionais com achados clínicos, função pulmonar, pressões respiratórias máximas, capacidade submáxima ao exercício e escore radiológico.

MÉTODOS

Delineamento do estudo

Este estudo é transversal e prospectivo e envolveu os pacientes acompanhados pela Equipe de Adolescentes e Adultos com FC do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).

O protocolo de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do HCPA e o termo de consentimento livre e esclarecido foi obtido de todos os pacientes.

População do estudo

A população do estudo consistiu nos pacientes com FC atendidos pelo Programa de Adultos com FC do HCPA. Foram incluídos todos os pacientes que aceitaram participar do estudo e apresentavam os seguintes critérios: idade igual ou superior a 16 anos; diagnóstico de FC estabelecido de acordo com critérios de consenso; estabilidade clínica da doença, definida por ausência de mudanças nos sintomas e ausência de alterações no tratamento de manutenção nos últimos 30 dias. Foram critérios de exclusão: pacientes portadores de doença cardíaca primária (doença cardíaca congênita, doença reumática ou pericardite) e pacientes gestantes.

Medidas

Os pacientes foram submetidos a uma avaliação clínica, realizada pelo membro mais graduado da equipe, para definição da estabilidade clínica da doença. Posteriormente os pacientes eram submetidos à avaliação do estado nutri-

cional, ao escore clínico, ao teste de caminhada de seis minutos (TC6), aos testes de função pulmonar, a medida das pressões respiratórias estáticas máximas e ao exame radiológico de tórax. Todas as avaliações foram realizadas em um período máximo de uma semana.

Parâmetros Antropométricos

As avaliações do estado nutricional foram realizadas pela nutricionista da Equipe de Adolescentes e Adultos com FC do HCPA. O estado nutricional foi avaliado através do índice de massa corporal (IMC), dobra cutânea tricipital (DCT), circunferência média do braço e circunferência média muscular do braço (CMB) (18). O IMC foi calculado através da razão entre o peso (kg) / altura (m²). Através do IMC os pacientes foram classificados em: normal quando ≥ 20 Kg/m², risco nutricional entre 18,5 – 19,9 Kg/m² e desnutridos quando inferior a 18,5 Kg/m². A DCT foi mensurada (milímetros) através de um plicômetro (Beta Technology Incorporated, Cambrigde, Maryland) no ponto médio do braço esquerdo entre o acrômio e o olécrano. A média aritmética de três medidas foi calculada. A circunferência média do braço foi determinada por uma fita métrica (centímetros) no ponto médio do braço esquerdo entre o acrômio e o olécrano. A CMB foi calculada pela equação: CMB (cm) – (0,314X PCT). A DCT e a CMB foram expressas em percentagem do previsto, utilizando o percentil 50 para sexo e idade. Todas as medidas dos parâmetros antropométricos foram realizadas pelo mesmo profissional.

Escore Clínico

O escore clínico de cada paciente foi pontuado pelo médico pneumologista responsável pela equipe de FC, usando o sistema proposto por Shwachman-Kulczycki (19).

Escore Radiológico

Todos os exames radiológicos do tórax dos pacientes com FC foram pontuados, utilizando o sistema de escore de Brasfield (20), pelo médico pneumologista do grupo de pesquisa. Este avaliador estava cegado para o estado clínico, avaliações e exames dos pacientes.

Teste de caminhada de seis minutos

A capacidade funcional dos pacientes foi quantitativamente mensurada através do TC6. A distância que o paciente foi capaz de percorrer em 6 minutos foi determinada em um corredor com 30 metros de comprimento, seguindo um protocolo padronizado. Todos os pacientes receberam, antes do teste, a mesma orientação. Foram instruídos a caminhar a maior distância possível durante o período de 6 minutos, estando sob a supervisão de um fisioterapeuta. O TC6 foi realizado conforme as diretrizes da *American Thoracic Society* (21). A saturação periférica de oxigênio (SpO₂) foi registrada no início e imediatamente no final do TC6, através de um oxímetro de pulso (NPB-40; Nellcor Puritan Bennett; Pleasanton; USA). Todos os pacientes toleraram o TC6 sem apresentarem efeitos adversos. Um paciente necessitou de oxigênio suplementar durante o TC6 por apresentar SpO₂ $\leq 90\%$ em repouso. Foi

determinado para cada paciente o limite inferior da normalidade da distância percorrida de acordo com as equações de Enright e Sherrill (22).

Testes de Função Pulmonar

Os testes de função pulmonar foram realizados com espirômetro computadorizado (Jaeger-v4.31; Wuerzburg; Germany). Foram registrados a capacidade vital forçada (CVF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) e a relação VEF₁/CVF. A manobra expiratória forçada foi realizada três vezes, sendo registrada a melhor delas. Todos os valores foram expressos em litros e em percentual do previsto para idade, estatura e sexo (23).

Pressões Respiratórias Estáticas Máximas

Para verificar a força dos músculos respiratórios foi utilizado um Manovacuômetro digital produzido pela Microhard (MVD) -500/+500 cmH₂O, versão 1.0 (Porto Alegre, RS, Brasil), previamente revisado e calibrado. Foi realizada a medida da pressão máxima ao nível da boca no esforço máximo inspiratório (PImáx), ao nível do volume residual, e expiratório (PEmáx), ao nível da capacidade pulmonar total. O paciente realizou o teste na posição sentada e com um clipe nasal para evitar escapes de ar.

As manobras foram repetidas cinco vezes, com pelo menos três medidas aceitáveis. Foram consideradas aceitáveis as manobras que não tiveram vazamento, que tiveram duração de pelo menos dois segundos e que não diferiram entre si por mais de 10% do valor obtido. Foi registrado o valor de pressão mais negativo atingido. Os valores foram expressos de acordo com as equações propostas por Neder e cols (24).

Análise Estatística

Os dados foram analisados utilizando o programa SPSS, versão 13.0 e o programa estatístico NCSS, versão 2000. Os dados foram expressos em: número de casos, média \pm desvio padrão (DP) ou mediana (intervalo interquartilico). Foi utilizado o teste de correlações lineares de Pearson para as variáveis com distribuição normal e o coeficiente de correlação de Spearman para as variáveis sem distribuição normal. Para análise das variáveis contínuas, comparando os três grupos de gravidade funcional, foram utilizados: a análise da variância (ANOVA) para um fator para as variáveis com distribuição normal e o teste de Kruskal-Wallis para as variáveis sem distribuição normal. Todos os testes utilizados foram bicaudais. O nível de significância estatístico utilizado foi $P < 0,05$.

Tabela 1 - Características gerais dos pacientes.

Variável	Total (n = 41)	Nutridos (n = 26)	Risco Nutricional (n = 6)	Desnutridos (n = 9)	P
Sexo, n (%)					
Masculino	18 (43,9)	12 (29,3)	2 (4,9)	4 (9,8)	0,849
Feminino	23 (56,1)	14 (34,2)	4 (9,8)	5 (12,2)	
Idade (anos)	23,7 \pm 6,5	24,2 \pm 7,1	25,2 \pm 3,9	21,6 \pm 4,5	0,478
Idade do diagnóstico (anos)	9,0 (16,5)	7,5 (15,0)	7,5 (16,0)	13,0 (11,0)	0,251
IMC (kg/m ²)	20,2 \pm 2,2	21,7 \pm 2,0	19,4 \pm 0,5	17,6 \pm 0,8	< 0,001
DCT (% previsto)	98,7 \pm 44,9	111,2 \pm 47,6	84,7 \pm 33,5	72,1 \pm 28,8	0,052
CMB (% previsto)	87,5 \pm 9,5	90,1 \pm 8,8	89,3 \pm 8,5	78,8 \pm 7,2	0,005
Insuficiência pancreática sim/não	9/32	7/19	0/6	2/7	0,356
Escore de Shwachman (pontos)	75,0 (20,0)	75,0 (15,0)	62,5 (35,0)	70,0 (28,0)	0,465
Escore de Brasfield (pontos)	16,0 (6,0)	15,0 (7,0)	16,5 (7,0)	18,0 (6,0)	0,437

n – número total de casos, IMC – índice de massa corporal, DCT – dobra cutânea tricúspita, CMB – circunferência muscular do braço.

Dados apresentados em média \pm desvio padrão ou mediana (intervalo interquartilico).

A Tabela 2 apresenta os valores de função pulmonar, pressões respiratórias máximas e TC6, de acordo com a classificação nutricional. Não foi observada associação significativa entre a classificação do estado nutricional e as variáveis estudadas ($p < 0,05$).

Tabela 2 - Função pulmonar, pressões respiratórias máximas e TC6.

Variáveis	Total (n = 41)	Nutridos (n = 26)	Risco Nutricional (n = 6)	Desnutridos (n = 9)	P
CVF (% previsto)	66,3 ± 23,0	66,7 ± 24,4	70,9 ± 26,6	62,1 ± 17,9	0,774
VEF ₁ (% previsto)	54,9 ± 27,1	55,6 ± 26,9	57,2 ± 33,4	51,2 ± 26,4	0,898
VEF ₁ /CVF(% previsto)	79,8 ± 16,7	81,6 ± 15,2	75,0 ± 20,3	77,7 ± 19,6	0,634
P _{máx} (% previsto)	86,3 ± 27,7	88,0 ± 27,8	88,6 ± 28,9	80,2 ± 29,1	0,764
PE _{máx} (% previsto)	85,6 ± 26,6	85,1 ± 27,1	94,1 ± 21,4	81,2 ± 29,9	0,661
Distância no TC6 (m)	556,7 ± 76,5	561,9 ± 70,6	598,8 ± 55,3	513,9 ± 91,2	0,090
SpO ₂ em repouso (%)	96,8 ± 1,8	96,7 ± 1,7	96,7 ± 2,4	97,2 ± 1,9	0,776
SpO ₂ final no TC6 (%)	93,9 ± 6,2	93,2 ± 7,2	94,5 ± 5,3	95,6 ± 3,0	0,606
Δ SpO ₂ (%)	1,0 (4,5)	1,0 (5,0)	2,0 (5,0)	1,0 (5,0)	0,908

CVF – capacidade vital forçada, VEF₁ – volume expiratório forçado no primeiro segundo, CVF/FEV₁ – razão entre a capacidade vital forçada e o volume expiratório forçado no primeiro segundo, FMEF – fluxo médio expiratório forçado, P_{máx} – pressão inspiratória máxima, PE_{máx} – pressão expiratória máxima.

Dados apresentados em média ± desvio padrão ou mediana (intervalo interquartilico).

Também não foi observada correlação estatisticamente significativa entre o IMC e as seguintes variáveis: idade ($r = 0,24$, $P = 0,13$), idade do diagnóstico ($r = -0,04$, $P = 0,81$), escore clínico ($r = 0,13$, $P = 0,40$), escore radiológico ($r = -0,22$, $P = 0,17$), VEF₁ % previsto ($r = 0,11$, $P = 0,50$), CVF % previsto ($r = 0,06$, $P = 0,72$) e distância percorrida no TC6 ($r = 0,20$, $P = 0,20$). A figura 1 mostra as correlações do IMC com escore clínico de Shwachman-Kulczycki, escore radiológico de Brasfield, VEF₁ e distância percorrida no TC6.

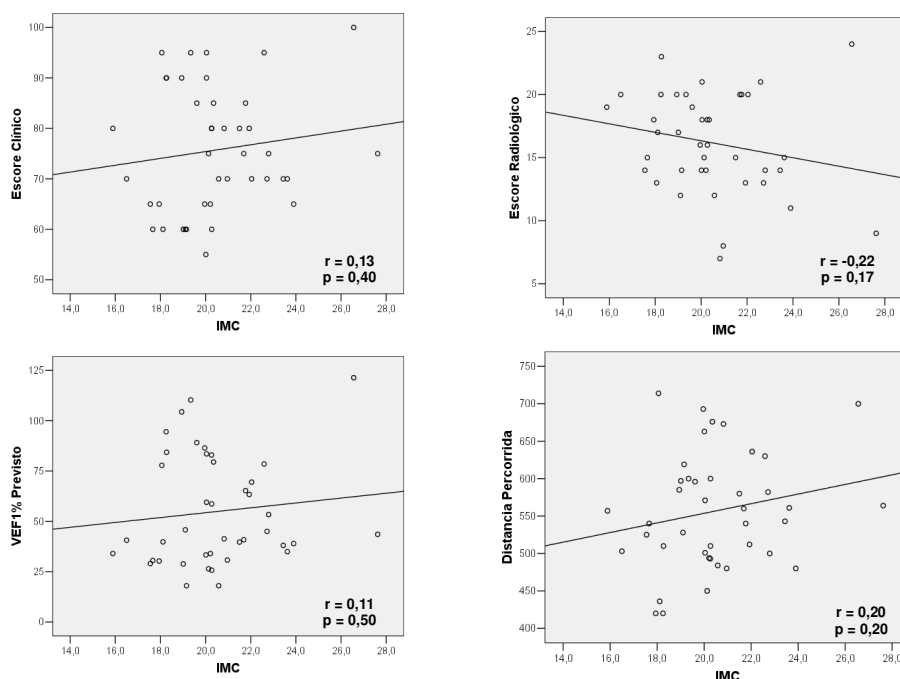


Figura 1 – Correlações do índice de massa corporal (IMC) com escore clínico, escore radiológico, volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) e distância percorrida no teste de caminhada.

RESULTADOS

No período de setembro de 2004 até janeiro de 2006, foram estudados todos os 41 pacientes com FC acompanhados pelo Programa de Adultos do HCPA.

A Tabela 1 descreve as características gerais destes pacientes. Dezoito pacientes eram do sexo masculino (44%) e 23 do sexo feminino (56%). A média de idade foi de $23,7 \pm 6,5$ anos (amplitude de 16 a 47 anos) e a mediana da idade do diagnóstico foi de 9 anos. Quarenta pacientes eram caucasóides, apenas um não-caucasóide. Dez pacientes (24,4%) eram colonizados por *Burkholderia cepacia* e 25 (63,4%) por *Pseudomonas aeruginosa*. A média do IMC foi de $20,2 \pm 2,2$ Kg/m² (15,9 a 26,5 Kg/m²). Vinte e seis pacientes foram classificados como nutridos (IMC de $21,73 \pm 2,04$ Kg/m²); 6, como risco nutricional (IMC de $19,37 \pm 0,50$ Kg/m²) e 9, como desnutridos (IMC $17,58 \pm 0,84$ Kg/m²). A desnutrição foi de leve a moderada em 8 pacientes (IMC entre 16 e 18,5 Kg/m²) e grave (IMC <16 Kg/m²) em apenas 1 paciente. As médias da DCT % do previsto foram de $111,17 \pm 47,62$ no grupo de nutridos, $84,70 \pm 33,49$ no grupo de risco nutricional e $72,12 \pm 28,78$ no grupo de desnutridos. A média da CMB % do previsto foram $90,07 \pm 8,83$, $89,31 \pm 8,50$ e $78,77 \pm 7,21$ respectivamente no grupo de nutridos, risco nutricional e desnutridos.

DISCUSSÃO

O presente estudo avaliou de forma transversal pacientes com FC, com idade igual ou superior a 16 anos, atendidos em um programa de adultos de um centro de referência para a doença. Foram incluídos todos os 41 pacientes em acompanhamento na ocasião do estudo. Foi observado que 26 (63,4%) pacientes apresentaram um estado nutricional adequado, 6 (14,6%) estavam na faixa de risco nutricional e 9 (22%) eram desnutridos. Entretanto, o estudo não identificou associação significativa entre os grupos de classificação nutricional e as variáveis estudadas (idade, idade de diagnóstico da FC, escore clínico, escore radiológico, função pulmonar, pressões respiratórias e TC6). Também não houve correlação do IMC com essas variáveis.

Vários estudos avaliaram as associações entre estado nutricional e gravidade da doença pulmonar na FC (10,11,25-30). As comparações envolveram estado nutricional, gasto energético, força muscular e função pulmonar. Os achados controversos nesses estudos foram devido a variações no tamanho amostral, sexo, idade e função pulmonar. Além disso, cabe salientar que a FC é uma doença com grande variabilidade no genótipo e expressão fenotípica que pode determinar em desproporção dessas associações.

Shepherd e cols (28) estudaram 12 pacientes desnutridos com FC com idade de 0,5 a 11 anos, com o objetivo de investigar o papel dos fatores nutricionais no crescimento, nos aspectos clínicos e na função pulmonar. Os pacientes foram submetidos a um período de terapia nutricional

com dieta hipercalórica com conseqüente incremento nos escores de peso e de altura, escore clínico, CMB e níveis de albumina sérica. A melhora nutricional associou-se incrementos no escore clínico, no escore radiológico, no crescimento, na função pulmonar e na diminuição do número de infecções pulmonares.

Nir e cols (27) estudaram 233 pacientes com FC com idade de 4 meses a 41 anos, com o objetivo de verificar o impacto da nutrição e tratamento antimicrobiano sobre os parâmetros de crescimento, sobrevida, função pulmonar e infecções respiratórias. Nesse estudo, houve uma forte correlação entre o IMC e os parâmetros de função pulmonar (VEF₁ e CVF). Também foi observada moderada correlação negativa entre IMC e idade. Não houve correlação deste com a insuficiência pancreática.

Zemel e cols (30) estudaram 968 crianças com FC e insuficiência pancreática com idade de 5 a 8 anos, com objetivo de avaliar a relação entre o crescimento, o estado nutricional e a função pulmonar ao longo de 4 anos. Foi demonstrado que o escore z para altura, o escore z para o peso e a porcentagem da altura pelo peso apropriado são associados positivamente e significativamente com as mudanças no VEF₁ após o ajuste para hospitalização. Concluíram que o crescimento e o estado nutricional estão associados com as alterações no VEF₁ e que a intervenção nutricional pode reduzir o declínio da função pulmonar.

Steinkamp e cols (29) estudaram 3298 pacientes com FC com idade acima de dois anos com objetivo de elucidar a relação entre a nutrição e a função pulmonar. A desnutrição associou-se com os baixos valores de CV e VEF₁, sendo os resultados ainda mais baixos quando houve colonização concomitante por *P. aeruginosa*. A relação entre o VEF₁ e a desnutrição e entre VEF₁ e a colonização por *P. aeruginosa* é independente da variável sexo. Como conclusão, o peso adequado e a ausência da colonização por *P. aeruginosa* associou-se com melhor preservação da função pulmonar em ambos os sexos.

Cunha e cols (31) avaliaram 16 crianças com FC com idade de 8 a 16 anos com o objetivo de estudar a reprodutibilidade do TC6 e relacionar a distância percorrida com aspectos nutricionais e clínicos. Não observaram correlação significativa entre o IMC ou escore z e a distância percorrida no TC6. Assim, o desempenho no TC6 nessa população deve estar relacionado a outros aspectos, como o prejuízo funcional pulmonar e a sensação de dispnéia, mas não com os parâmetros nutricionais.

Um importante aspecto em nosso estudo, que pode justificar a falta de associação dos parâmetros nutricionais com os achados clínicos, funcionais e radiológicos é o fato de a população de pacientes ser constituída por um grupo de sobreviventes da equipe pediátrica e de pacientes com doença atípica e leve. Estas características genotípicas e fenotípicas da população de pacientes atendidos em um programa de adultos se distinguem daquelas apresentadas pelos programas pediátricos e apresentada na maioria dos trabalhos citados.

As limitações do nosso estudo envolvem, em primeiro lugar, o tamanho amostral. Embora tenhamos estudado

todos os 41 pacientes atendidos pela equipe até janeiro de 2006, o tamanho amostral pode ter ocasionado um erro tipo II na avaliação das associações entre nutrição, aspectos clínicos e radiológicos. Outro fator limitante é que o estudo teve um delineamento transversal, não podendo ser identificadas as relações causais entre as variáveis, favorecendo apenas a descrição das características da FC e possíveis fatores de risco que estejam associados as variáveis nutricionais.

A abordagem nutricional é um dos mais importantes aspectos considerados para o sucesso no tratamento desses pacientes. É considerado um fator prognóstico independente no desfecho da doença. O acompanhamento periódico do estado nutricional visa à detecção e o tratamento precoce da desnutrição. O tratamento preconizado é a terapia de reposição enzimática, a dieta hipercalórica em torno de 120 – 180% da RDA (*recommended dietary allowances*) e a suplementação de vitaminas A,D,E,K. Esse tratamento objetiva principalmente controlar a má absorção dos nutrientes, proporcionando uma adequada relação do peso em relação a altura, prevenindo assim as deficiências nutricionais e suas conseqüências sobre a função pulmonar e sobrevida.

Como conclusão, o presente estudo evidenciou que a maioria (63,4%) dos pacientes com FC atendida em um programa para adultos apresentou estado nutricional adequado. Entretanto, uma parcela significativa foi classificada como em risco nutricional (14,6%) e como desnutrida (22%). Não foi observada associação significativa do estado nutricional com características clínicas, escore radiológico, função pulmonar, pressões respiratórias máximas e capacidade submáxima de exercício.

Agradecimentos

Agradecemos à Vânia Naomi Hirakata e à Daniela Benzano, pela análise estatística; e a todos os membros da Equipe de Adolescentes e Adultos com FC do HCPA, pela colaboração.

REFERÊNCIAS

- Ackerman MJ, Clapham DE. Ion channels--basic science and clinical disease. *N Engl J Med*. 1997 May 29;336(22):1575-86.
- Rosenstein BJ, Cutting GR. The diagnosis of cystic fibrosis: a consensus statement. Cystic Fibrosis Foundation Consensus Panel. *J Pediatr*. 1998 Apr;132(4):589-95.
- Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003 Oct 15;168(8):918-51.
- Ratjen F, Doring G. Cystic fibrosis. *Lancet* 2003 Feb 22;361(9358):681-9.
- Allen JR, McCauley JC, Selby AM, Waters DL, Gruca MA, Baur LA, et al. Differences in resting energy expenditure between male and female children with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2003 Jan;142(1):15-9.
- Johnson MR, Ferkol TW, Shepherd RW. Energy cost of activity and exercise in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2006 Jan;5(1):53-8.
- Ribeiro JD, Ribeiro MA, Ribeiro AF. [Controversies in cystic fibrosis--from pediatrician to specialist]. *J Pediatr*. 2002 Nov;78 Suppl 2:S171-S186.
- 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 Jun;1(2):51-75.
- Brennan AL, Geddes DM, Gyi KM, Baker EH. Clinical importance of cystic fibrosis-related diabetes. *J Cyst Fibros*. 2004 Dec;3(4):209-22.
- Gaspar MC, Chiba SM, Gomes CE, Juliano Y, Novo NF, ncona-Lopez F. [Results of nutritional intervention in children and adolescents with cystic fibrosis]. *J Pediatr (Rio J)* 2002 Mar;78(2):161-70.
- 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 Sep;112(3 Pt 1):588-92.
- de Jong W, van der Schans CP, Mannes GP, van Aalderen WM, Grevink RG, Koeter GH. Relationship between dyspnoea, pulmonary function and exercise capacity in patients with cystic fibrosis. *Respir Med*. 1997 Jan;91(1):41-6.
- Frangolias DD, Holloway CL, Vedal S, Wilcox PG. Role of exercise and lung function in predicting work status in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003 Jan 15;167(2):150-7.
- Rolon MA, Benali K, Munck A, Navarro J, Clement A, Tubiana-Rufi N, et al. Cystic fibrosis-related diabetes mellitus: clinical impact of prediabetes and effects of insulin therapy. *Acta Paediatr*. 2001 Aug;90(8):860-7.
- Solomon MP, Wilson DC, Corey M, Kalnins D, Zielenski J, Tsui LC, et al. Glucose intolerance in children with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2003 Feb;142(2):128-32.
- Langg S. Glucose intolerance in cystic fibrosis patients. *Paediatr Respir Rev*. 2001 Sep;2(3):253-9.
- Kang SH, Piovesan DM, Hoffmann CF, Franciscatto E, Millan T, Lacerda C, et al. Características dos Pacientes Adolescentes e Adultos com Fibrose Cística do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. *Revista da AMRIGS* 48, 162-170. 2004.
- Frisancho AR. New norms of upper limb fat and muscle areas for assessment of nutritional status. *Am J Clin Nutr*. 1981 Nov;34(11):2540-5.
- 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 Jul;96(1):6-15.
- Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiller RE. The chest roentgenogram in cystic fibrosis: a new scoring system. *Pediatrics* 1979 Jan;63(1):24-9.
- ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002 Jul 1;166(1):111-7.

22. Enright PL, McBurnie MA, Bittner V, Tracy RP, McNamara R, Arnold A, et al. The 6-min walk test: a quick measure of functional status in elderly adults. *Chest*. 2003 Feb;123(2):387-98.
23. Diretrizes para testes de função pulmonar. Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia. *Jornal de Pneumologia* 28[3]. 2002.
24. Neder JA, Andreoni S, Lerario MC, Nery LE. Reference values for lung function tests. II. Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. *Braz J Med Biol Res*. 1999 Jun;32(6):719-27.
25. Boucher GP, Lands LC, Hay JA, Hornby L. Activity levels and the relationship to lung function and nutritional status in children with cystic fibrosis. *Am J Phys Med Rehabil*. 1997 Jul;76(4):311-5.
26. Gaskin K, Gurwitz D, Durie P, Corey M, Levison H, Forstner G. Improved respiratory prognosis in patients with cystic fibrosis with normal fat absorption. *J Pediatr*. 1982 Jun;100(6):857-62.
27. Nir M, Lanng S, Johansen HK, Koch C. Long-term survival and nutritional data in patients with cystic fibrosis treated in a Danish centre. *Thorax* 1996 Oct;51(10):1023-7.
28. Shepherd R, Cooksley WG, Cooke WD. Improved growth and clinical, nutritional, and respiratory changes in response to nutritional therapy in cystic fibrosis. *J Pediatr* 1980 Sep;97(3):351-7.
29. 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 Jul;57(7):596-601.
30. Zemel BS, Jawad AF, FitzSimmons S, Stallings VA. Longitudinal relationship among growth, nutritional status, and pulmonary function in children with cystic fibrosis: analysis of the Cystic Fibrosis Foundation National CF Patient Registry. *J Pediatr* 2000 Sep;137(3):374-80.
31. Cunha MT, Rozov T, de Oliveira RC, Jardim JR. Six-minute walk test in children and adolescents with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2006 Jul;41(7):618-22.