

Estado de Nutrição, Hábitos Alimentares e Dispendio Energético em Crianças com Fibrose Quística

PAULA GUERRA *, JOÃO ALMEIDA ***, CARLA REGO *, TERESA NUNES **, LUISA G. VAZ **, DIANA SILVA ***, SUSANA LOURENÇO ****, LAURA RIBEIRO ****, ANTÓNIO J. M. GUERRA *

Departamento de Pediatria do Hospital de São João
Unidade de Nutrição Pediátrica

Resumo

O presente trabalho tem como objectivo avaliar o estado de nutrição, a composição corporal e a função respiratória de um grupo de crianças com fibrose quística sem evidência clínica ou laboratorial de infecção recente, assim como o de conhecer os seus hábitos alimentares e determinar o valor do dispendio energético de repouso medido por calorimetria indirecta e o avaliado pelas equações de Schofield, da Organização Mundial de Saúde e de Fleish.

População e métodos: a população é constituída por 10 crianças (8 raparigas e 2 rapazes), do total de 40 crianças com fibrose quística que frequentam a consulta de Pneumologia Pediátrica do Hospital de São João do Porto, e por 10 crianças saudáveis (8 raparigas e 2 rapazes) com idêntica média etária, seleccionados entre os filhos dos profissionais de saúde do Departamento de Pediatria.

Procedeu-se à avaliação dos hábitos alimentares (frequência alimentar e recolha da dieta das 24 horas), do estado de nutrição (peso, estatura e pregas cutâneas) e do dispendio energético de repouso e do corrigido para a actividade. No grupo da fibrose quística foi ainda avaliada a função respiratória (provas funcionais respiratórias).

Resultados: os indicadores do estado de nutrição, peso e altura expressos em % para o percentil 50, bem como o teor de massa magra (Kg) mostraram valores significativamente inferiores nos indivíduos com fibrose quística relativamente às crianças saudáveis ($p < 0.05$).

Foi registado um suprimento energético e em macronutrientes por Kg de peso significativamente superior no grupo de crianças com fibrose quística relativamente ao grupo de controlo ($p < 0.01$).

Registou-se, ainda, no grupo da fibrose quística uma subvalorização do metabolismo basal (MB) avaliado pelas fórmulas em relação ao valor obtido por calorimetria, sendo mesmo a diferença significativa quando utilizada a equação de Schofield ($p < 0.05$).

O MB calculado por calorimetria indirecta no grupo da fibrose quística foi significativamente superior quando expresso por Kg de massa magra ($p < 0.01$), mantendo-se ainda esta diferença, embora com menor significado estatístico, quando reportado ao peso ($p < 0.05$).

Conclusão: os valores referentes ao gasto energético são claramente superiores no grupo da fibrose quística, particularmente quando expressos relativamente à massa magra. As fórmulas habitualmente utilizadas para o cálculo do MB tendem a subestimar o seu valor, pelo que se considera recomendável a utilização da calorimetria para aquele fim.

Palavras-Chave: Fibrose quística, nutrição, calorimetria indirecta, criança.

Summary

Nutritional Status, Eating Habits and Energetic Expenditure in Children with Cystic Fibrosis

The aim of the present work has to evaluate the nutritional status, the body composition and the pulmonary function of a group of children with cystic fibrosis without clinical or laboratory evidence of infection, as well as to know their eating habits and determine the value of the resting energy expenditure measured by indirect calorimetry and the one evaluated by the equations of Schofield, of the World Health Organization and of Fleish.

Population and Methods: We studied 10 children (8 girls and 2 boys) from the total of 40 children with cystic fibrosis that are followed at the consultation of Pediatric Pneumology of Hospital de São João in Porto and with 10 healthy children (8 girls and 2 boys) with identical average ages, selected among the children of the health staff of the Pediatric Department.

We made an evaluation of the eating habits (eating frequency and diet within 24 hours) the nutritional state (weight, height and skin folds) and resting energy expenditure (indirect calorimetry measured after 12 hours of night fasting) and the corrected to

* Unidade de Nutrição – Departamento de Pediatria do H. S. João.

** Unidade de Pneumologia – Depart. de Pediatria do H. S. João.

*** Serviço de Pneumologia do H. S. João.

**** Nutricionista do Departamento de Pediatria do H. S. João.

Correspondência: Paula Guerra

Departamento de Pediatria

Hospital de São João

Alameda Prof. Hernani Monteiro

4200 Porto

Aceite para publicação em 07/01/2000.

Entregue para publicação em 20/10/99.

activity. In the cystic fibrosis group the pulmonary function was also evaluated.

Results: The indicators of nutritional status, weight and height expressed in % for percentil 50, as well as the lean mass showed a significant difference ($p < 0.05$) with inferior values in the individuals with cystic fibrosis when compared with healthy children.

We observed an energetic increase and in macronutrients per kg of weight, significantly superior in the groups of children with cystic fibrosis when compared with the control group ($p < 0.01$).

In the cystic fibrosis group an underevaluation of basal metabolism (MB) evaluated by calorimetry was observed and the difference was significant when the equation of Schofield ($p < 0.05$) was used.

The MB calculated by indirect calorimetry in the cystic fibrosis group was significantly superior when expressed by kg of lean mass and this difference continued although with a minor statistic significance when referred to the weight ($p < 0.05$).

Conclusion: The valours of the energy expenditure are clearly higher in the group of cystic fibrosis, in particular when expresses relatively to the fat-free mass. The equations normally used for the calculation of MB tend for his underevaluation, where the importance of the determination of the resting energy expenditure by indirect calorimetry.

Key-Words: Cystic fibrosis, nutrition, indirect calorimetry, children.

Introdução

A fibrose quística é a doença genética autossómica recessiva mais frequente na população caucasiana, com uma incidência média de 1 para 3200 recém-nascidos.

A mutação mais frequente é a $\Delta F508$ (67,2%), caracterizando-se pela deleção de três pares de bases no códon 508 do que resulta a perda do aminoácido fenilalanina na proteína CFTR (*Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*)⁽¹⁾.

A não funcionalidade desta proteína origina uma alteração das propriedades físicas das secreções das glândulas exócrinas, com produção de muco insuficientemente hidratado e espessado.

O espessamento das secreções mucosas nos diferentes órgãos está associado⁽²⁾ a: a) doença pulmonar obstrutiva, envolvendo as vias aéreas e originando infecções respiratórias persistentes ou recorrentes; b) insuficiência pancreática exócrina associada à esteatorreia e azotorreia; c) obstrução intestinal que ocorre sobretudo no recém-nascido; d) colestase hepática e e) níveis anormalmente elevados de sódio e de cloreto no suor, resultantes da incapacidade na reabsorção de sal pelos canais das glândulas sudoríparas.

A sintomatologia clínica surge na maior parte dos indivíduos antes dos dois anos de idade, se bem que o espectro clínico da doença seja inconstante, variando da forma de apresentação mais grave e florida da doença,

até à infertilidade observada de forma isolada no sexo masculino.

Alguns estudos sugerem que existe ligação entre o génotipo e o fenótipo em relação à insuficiência pancreática e ao atingimento respiratório⁽³⁾.

A promoção e a manutenção de um bom estado de nutrição como parte integrante do tratamento assume uma importância fundamental nestes doentes, assegurando o crescimento normal da criança e contribuindo para melhorar ou estabilizar os sintomas da doença^(4,5). No entanto, observa-se uma prevalência elevada de malnutrição energético-proteica crónica nos doentes com fibrose quística, mesmo nos países desenvolvidos, como se pode inferir do registo em 1995 da Fundação de Fibrose Quística⁽⁶⁾, no qual 25% dos pacientes apresentavam um peso inferior ao percentil 5 e 20% possuíam estatura inferior ao percentil 5.

Da mesma forma que a desnutrição crónica contribui para a progressão mais rápida da doença pulmonar e para um pior prognóstico, a renutrição destes doentes relança o crescimento e a recuperação da massa magra^(7,8), assim como melhora ou estabiliza a função respiratória⁽⁹⁾.

Apesar da etiologia precisa da desnutrição permanecer mal esclarecida, é amplamente reconhecido que esta se estabelece quando sobrem um balanço energético negativo⁽¹⁰⁾, resultando este desequilíbrio da combinação da diminuição da ingestão alimentar^(11,12), associada a um dispendio energético mais elevado⁽¹³⁻³⁰⁾ e a perturbações da digestão e da absorção⁽³¹⁾, com consequente perda fecal de gordura. Discute-se actualmente a importância contributiva de cada um destes factores no estabelecimento da malnutrição energético-proteica⁽⁷⁻³⁶⁾.

Diferentes estudos evidenciaram um metabolismo energético aumentado nas crianças com fibrose quística em relação ao das crianças normais⁽¹³⁻²⁷⁾. O aumento referido nos diversos estudos varia entre os 4% e os 20%, relativamente aos valores de referência.

Os medicamentos B2 agonistas como o salbutamol, frequentemente utilizados nestes doentes, se usados em doses elevadas poderão contribuir para o aumento do dispendio energético referido⁽¹⁵⁾.

O Comité de Consensos da Fibrose Quística⁽³⁷⁾ recomenda, como forma de rastreio das crianças com ou em risco de malnutrição energético-proteica, a monitorização frequente do estado nutricional, através da medição de parâmetros antropométricos (peso, estatura, perímetro cefálico e braquial), do registo da dieta de 72 horas e do doseamento da gordura fecal de 3 dias. Este Comité dá uma importância particular à relação peso/estatura (P/E), definindo como desnutrição um valor inferior a 85% relativamente ao percentil 50 para aquela relação.

O Comité de Consensos aconselha nos doentes com insuficiência pancreática a instituição de suplementos pancreáticos e de vitaminas lipossolúveis (A, E e D).

Este Comité considera, ainda, que as crianças com fibrose quística cuja esteatorreia esteja bem controlada e que cresçam normalmente, devem receber o suprimento energético igual ao recomendado pelas RDAs para as crianças normais ⁽³⁸⁾.

As crianças que não crescem adequadamente com o suprimento energético indicado pelas RDAs, o Comité aconselha que o dispêndio energético (DE) seja calculado a partir da equação da OMS ⁽⁴⁰⁾ que dá um valor estimativo da taxa metabólica basal (TMB). Para se obter o dispêndio energético total (DET) ⁽³⁷⁾ o valor obtido deve por sua vez ser multiplicado pelo coeficiente de actividade (CA). Assim, na criança confinada ao leito o CA será de 1,3, sendo para a criança sedentária e para a activa, respectivamente, 1,5 e 1,7. No entanto, se coexistir alteração da função respiratória moderada (VEMS 40 a 79% dos valores de referência) ou severa (VEMS < 40% dos valores de referência), as equações do cálculo da DET serão: $DET = TMB \times (CA + 0,2)$, no primeiro caso e $DET = TMB \times (CA + 0,3)$, no segundo.

Finalmente, o cálculo do DET inclui o grau de esteatorreia ou o coeficiente de absorção da gordura fecal (CAG), estimando-se como normal o valor de 93% de absorção da gordura fecal, pelo que o DE deve ser multiplicado pela relação $0,93 / CAG$. Se a % de gordura fecal for desconhecida num doente que faz suplementos pancreáticos deve-se assumir o coeficiente de absorção de 78%, o que dá uma relação de $0,93 / 0,78$.

É objectivo do presente trabalho avaliar o estado de nutrição e a composição corporal das crianças com fibrose quística observadas na consulta de Pneumologia Pediátrica do Hospital de S. João do Porto, conhecer os seus hábitos alimentares, avaliar a função respiratória (VEMS e CVF) e determinar o valor do dispêndio energético de repouso medido por calorimetria indirecta e o calculado pelas equações preditivas do metabolismo basal de Schofield ⁽³⁹⁾, da Organização Mundial de Saúde ⁽⁴⁰⁾ e de Fleish ⁽⁴¹⁾.

População e Métodos

A população estudada é composta por 10 crianças do total de 40 crianças com fibrose quística seguidos na consulta de Pneumologia Pediátrica do Hospital de São João do Porto e por 10 crianças saudáveis, usadas como grupo de controlo, de idades e sexos semelhantes (8 raparigas e 2 rapazes), seleccionados entre os filhos do pessoal de saúde do Departamento de Pediatria.

Os critérios de inclusão no estudo foram: a) idades superiores a 4 anos, de forma a se obter a colaboração das crianças nas provas de calorimetria indirecta e funcionais respiratórias; b) ausência de evidência clínica ou laboratorial de infecção, o que significou que no dia das provas e até um mês antes, as crianças estiveram apiréticas e que os exames analíticos efectuados nas crianças com fibrose quística no dia dos exames foram normais (PCR < 10 mg/l e hemograma sem leucocitose ou anemia). De igual forma as telerradiografias pulmonares realizadas no mesmo dia não evidenciaram imagens sugestivas de exacerbação pulmonar.

O exame de calorimetria indirecta foi realizado após jejum nocturno de 12 horas.

Nenhuma criança recebeu qualquer tipo de medicação, nomeadamente broncodilatadora ou antibiótica, até 12 horas antes do estudo.

No mesmo dia foi efectuado nos dois grupos a avaliação dos hábitos alimentares, do estado nutricional, da composição corporal e do dispêndio energético por calorimetria indirecta. As crianças com fibrose quística efectuaram, ainda, as provas funcionais respiratórias.

A caracterização dos **hábitos alimentares** foi efectuada a partir do inquérito da frequência alimentar e da recolha da dieta das 24 horas, utilizando modelos alimentares ^(42, 43). A quantificação dos suprimentos alimentares foi efectuada com o recurso a um programa informático ^(44, 45). Os resultados referentes ao suprimento energético foram expressos em % para as RDAs ⁽³⁸⁾.

A **avaliação do estado nutricional** consistiu na determinação do peso (Kg), da estatura (m) e da espessura de quatro pregas cutâneas (milímetros). Foi utilizada uma pinça (*Skinfold Caliper*) para medir a espessura das pregas retrotrícipital, prébicipital, subescapular e supraílica. A massa gorda foi calculada a partir da soma das 4 pregas, utilizando as equações de Brook (dos 1 aos 11 anos de idade) ⁽⁴⁶⁾ ou de Durnin (dos 12 aos 16 anos) ⁽⁴⁷⁾ e de Siri ⁽⁴⁸⁾.

O peso e a estatura foram expressos em percentagem para o percentil 50 (peso para a idade e estatura para a idade), sendo ainda o peso calculado em percentagem para o peso ideal para a estatura determinada (peso para a estatura) ⁽⁴⁹⁾. Procedeu-se também ao cálculo do índice de Quetelet ($\text{Peso}/\text{Estatura}^2$). As normas de referência utilizadas para o peso e a estatura foram as do *National Center for Health Statistics* ⁽⁵⁰⁾ e as de Hammer para o índice de Quetelet ⁽⁵¹⁾.

Foi utilizada a **calorimetria indirecta** em circuito aberto para medir o dispêndio energético de repouso (DER), após 12 horas de jejum, na manhã do estudo, durante uma hora, com um monitor DELTATRAC™ MBM-200. Procedeu-se a um prévio período de aquecimento do aparelho durante 30 minutos, altura em que o

monitor se autocalibra, mede a pressão atmosférica ambiente e verifica os fluxos de gases internos.

Não foi permitido a nenhuma das crianças adormecer, assim como foi desencorajada a execução de movimentos extraordinários que pudessem alterar a medição do DER. Um gráfico contínuo visualizado no écran em simultâneo com o registo dos resultados (VO₂, VCO₂, coeficiente respiratório e DER) permitiu o controlo da qualidade e a constância dos dados obtidos.

Os resultados obtidos durante a primeira meia hora foram rejeitados, tendo sido apenas considerados os valores do DER medidos minuto a minuto, no decurso da segunda meia hora.

O valor final do DER foi obtido a partir da média da soma dos valores registados. Os valores do DER foram expressos em valor absoluto, por Kg de peso e por Kg de massa magra.

Procedeu-se também ao cálculo do metabolismo basal através das equações de Schofield⁽³⁹⁾, da Organização Mundial de Saúde⁽⁴⁰⁾ e de Fleish⁽⁴¹⁾.

O dispendio energético total (DET) foi determinado simultaneamente para a actividade sedentária e activa, multiplicando o DER por 1,5 e 1,7, respectivamente. O DER foi ainda calculado nas crianças com fibrose quística, de acordo com o recomendado pelo Comité de Consensos da Fundação da Fibrose Quística⁽³⁷⁾, em função da insuficiência pancreática (assumiu-se o valor de 78% de absorção de gordura fecal) e da insuficiência respiratória.

O estudo da função respiratória consistiu na realização de espirometria simples realizada num espirómetro de campânula de água 2400 Lab®. O equipamento utilizado foi um Sormedics calibrado diariamente no início do trabalho. O estudo foi realizado com o doente sentado, com o nariz tapado, realizando uma expiração forçada, após uma inspiração total, seguida de uma nova inspiração total. A expiração teve uma duração mínima de 6 segundos, não existindo praticamente fluxo na parte final da expiração. Foram pelo menos medidas 3 curvas, com uma variabilidade inferior a 5% como critério de reproductibilidade das provas, sendo escolhido o melhor valor das curvas realizadas. Os valores do VEMS, da CVF e do índice de Tifenau (VEMS/CVF) foram expressos em percentagem dos valores previstos utilizando como valores previsíveis os das tabelas de referência de Knudson⁽⁵²⁾.

Na análise estatística são apresentados todos os parâmetros avaliados referidos à média (M) e ao desvio padrão (DP). No estudo comparativo foi utilizado o teste *t* de Student. Todos os resultados conducentes a um $p < 0.05$ foram considerados significativos. No estudo das inter-relações entre as diferentes variáveis foi utilizada a correlação de Pearson.

Resultados

Foram avaliadas 10 crianças com fibrose quística (8 raparigas e 2 rapazes) e 10 crianças no grupo de controlo (8 raparigas e 2 rapazes).

No Quadro I podem ser observados os valores relativos à idade cronológica, aos parâmetros antropométricos, ao estado nutricional e à composição corporal.

A análise dos resultados expressos no Quadro I permite verificar que não foram registadas diferenças significativas relativamente à idade entre o grupo de doentes e o grupo de controlo.

Os indicadores do estado nutricional, peso e estatura para a idade, mostram uma diferença significativa ($p < 0.01$), com valores inferiores nos indivíduos com fibrose quística (Quadro I). Da mesma forma o valor encontrado para a massa magra é significativamente inferior no grupo da fibrose quística ($p < 0.05$).

QUADRO I

Grupos de fibrose quística e de controlo: indicadores antropométricos, índice de Quetelet em percentagem para o P50 e massa magra em Kg (média e desvio padrão)

	Fibrose quística (n=10)		Controlo (n=10)		P
	M	DP	M	DP	
Idade (anos)	8,7	3,2	10,4	2,3	0.199
Peso (Kg)	26.28	11.8	42.3	11.8	0.007
Peso (%P50)	90.0	24.5	124.1	24.7	0.006
Estatura (cm)	124.1	18.03	144.9	17.6	0.018
Estatura (%P50)	94.9	6.5	103.3	7.0	0.012
P/E (%P50)	100.5	13.5	111.0	24.9	0.256
IQ (%P50)	98.7	22.4	114.8	22.7	0.128
MM (Kg)	21.3	8.5	31.3	7.7	0.013

P/E: peso para a estatura

IQ: índice de Quetelet

MM: massa magra

%P50: percentagem para o percentil 50

Como se pode inferir no Quadro II, foram registados no grupo da fibrose quística em relação ao grupo de controlo, valores significativamente mais elevados do suprimento energético total ($p < 0.01$) e dos três macronutrientes expressos por Kg de peso ($p < 0.05$ a < 0.01).

No grupo da fibrose quística o suprimento energético total não diferiu significativamente daquele calculado por calorimetria indirecta e corrigido para uma vida activa (Quadro III).

As provas funcionais respiratórias efectuadas em 9 dos 10 doentes revelaram-se anormais em 5 crianças: 3 crianças com um síndrome obstrutivo ligeiro, 1 criança com síndrome obstrutivo moderado e uma outra com uma forma restritiva mista associada a obstrução grave das vias aéreas (Quadro IV).

QUADRO II

Grupos de fibrose quística e de controlo: suprimentos energéticos (total, em % RDAs e por kg de peso) e em macronutrientes por Kg de peso (média e desvio padrão) obtidos por recolha da dieta das 24 horas.

	Fibrose quística (n=10)		Controlo (n=10)		P
	Média	DP	Média	DP	
SE total	2256	600.3	1877.2	577.2	0.167
SE (%RDAs)	115.6	36.7	89.5	27.5	0.088
SE / Kg peso	105.9	54.3	47.1	18.1	0.001
Proteínas / Kg peso	4.9	3.1	2.1	0.8	0.012
Hidratos C./Kg peso	12.0	6.5	5.6	2.0	0.007
Lípidos / Kg peso	4.2	2.1	1.8	0.8	0.004

SE: suprimento energético

%RDAs: percentagem para as «Recommended Dietary Allowances»

QUADRO III

Grupo de fibrose quística e de controlo: suprimento energético total (SE total) obtido pela recolha da dieta das 24 horas, dispendio energético determinado por calorimetria calculado para uma vida activa (DE activo) ou sedentária (DE sedentário) (média e desvio padrão)

	Fibrose quística (n=10)		Controlo (n=10)		P
	Média	DP	Média	DP	
SE total	2256.2	600.3	1877.2*	577.7	0.167
DE activo	2218.5	574.8	2685.2*	707.5	0.123
DE sedentário	1972.6	512.2	2369.3	624.3	0.138

* p<0,05 (estudo comparativo entre as variáveis do mesmo grupo)

QUADRO IV

Grupo de fibrose quística: resultados das provas funcionais respiratórias expressos em valor absoluto e em percentagem dos valores de referência (n=9)

	CVF		VEMS		Índice de Tifeneau
	litros	%	litros	%	
1	0.62	54	0.40	39	76
2	2.6	109	1.98	98	85
3	1.59	84	1.56	91	107
4	1.22	81	0.87	65	77
5	1.23	77	1.10	75	103
6	2.79	98	2.66	106	107
7	2.57	87	1.56	56	71
8	0.80	78	0.78	91	100
9	0.73	72	0.62	66	84
M	1.57	82.2	1.28	76.3	79.7
DP	0.86	115.4	0.72	21.9	14.7

CVF: capacidade vital forçada

VEMS: volume expiratório máximo no 1.º segundo

No grupo de fibrose quística foi observada uma maior margem de erro no cálculo do metabolismo basal (MB) pelas fórmulas, particularmente no tocante à forma de Schofield que registou um valor significativamente inferior ao obtido por calorimetria indirecta. Os valores dados pelas outras equações não diferiram significativamente (Quadro V).

QUADRO V

Grupo de fibrose quística e de controlo: metabolismo basal (valor absoluto e por Kg de peso e de massa magra) calculado por calorimetria e pelas equações de Schofield, de Organização Mundial de Saúde (OMS) e de Fleish (valor absoluto). Estudo comparativo

	Fibrose quística (n=10)		Controlo (n=10)		P
	Média	DP	Média	DP	
MB Calorimetria	1291*	367.9	1569.9	405.7	0.125
MB Calor/Kg peso	54.6	18.1	37.7	5.4	0.011
MB Calor/Kg MM	66.2	15.4	49.4	4.3	0.004
MB Schofield	980.1*	187.8	1278.2	207.8	0.003
MB Shofield/Kg peso	41.6	10.9	37.7	6.1	0.023
MB Shofield/Kg MM	49.3	9.7	41.9	5.5	0.053
MB OMS	1017.5	189.6	1311.5	221.4	0.005
MB OMS/Kg peso	43.2	11.5	32.7	7.5	0.027
MB OMS/Kg MM	51.3	10.6	43.4	7.8	0.073
MB Fleish	1020	250.8	1362.0	240.3	0.006
MB Fleish/Kg peso	42.2	8.6	31.8	17.5	0.109
MB Fleish/Kg MM	50.3	7.4	44.5	4.8	0.051

* p<0,05 (estudo comparativo entre MB calculado por calorimetria indirecta e pelas fórmulas no grupo da fibrose quística)

A correlação registada entre os indicadores nutricionais (antropometria e índice de Quetelet) e dispendio energético de repouso avaliado quer por calorimetria quer pelas equações consideradas é globalmente muito significativa (Quadro VI e Figura 1), quer no grupo de doentes quer no grupo de controlo.

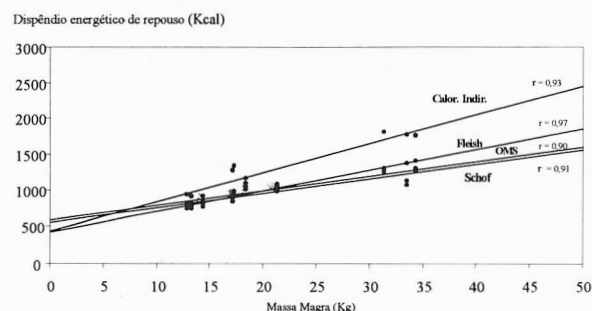


FIG. 1 – Grupo da fibrose quística: correlação entre Massa Magra (Kg) e Dispendio Energético de Repouso (Kcal) avaliado pelos diferentes métodos (equação de Schofield, da Organização Mundial de Saúde (OMS) e de Fleish) (n=10).

QUADRO VI

Grupo de fibrose quística e de controlo: correlação entre o metabolismo basal determinado por calorimetria indirecta e o calculado pelas equações de Schofield, da Organização Mundial de Saúde (OMS) e de Fleish com o peso, a estatura, índice de Quetelet (IQ) e a massa magra (MM)

	Fibrose Quística (n=10)				Controlo (n=10)			
	MB (Calo)	MB (Schof)	MB (OMS)	MB (Fleish)	MB (Calo)	MB (Schof)	MB (OMS)	MB (Fleish)
Peso (Kg)	0.906***	0.904***	0.919***	0.991***	0.863**	0.964***	0.824**	0.978***
Estatura (m)	0.884***	0.874***	0.886***	0.961***	0.949***	0.746*	0.404	0.903***
IQ (Kg / m ²)	0.832**	0.889***	0.918***	0.934***	0.261	0.727**	0.931**	0.522
MM (Kg)	0.933***	0.914***	0.903***	0.973***	0.894***	0.911***	0.686*	0.959***

* p<0,05 ** p<0,01 *** p<0,001

A correlação entre os valores relativos ao MB calculados por calorimetria indirecta e pelas 3 equações consideradas tanto no grupo de fibrose quística como no grupo de controlo foi sempre muito significativa (Quadro VII).

QUADRO VII

Grupo de fibrose quística e de controlo: correlação entre o metabolismo basal calculado por calorimetria indirecta e as equações de Schofield, da Organização Mundial de Saúde (OMS) e de Fleish

	Fibrose quística n = 10			Controlo n = 10		
	MB (Schof)	MB (OMS)	MB (Fleish)	MB (Schof)	MB (OMS)	MB (Fleish)
MB Calor	0.892***	0.834**	0.939***	0.759*	0.479	0.898***
MB Schof		0.973***	0.916***		0.882***	0.929***
MB OMS			0.919***			0.741*

* p<0,05 ** p<0,01 *** p<0,001

Não foram registada correlações significativas entre os indicadores antropométricos e as variáveis relativas à função respiratória (Quadro VIII).

QUADRO VIII

Grupo de fibrose quística: correlação entre função respiratória e estado nutricional (n=9)

	CVF	VEMS	Índice de Tifeneau
Peso (%P50)	0.331	0.103	0.059
Estatura (%P50)	0.218	-0.003	-0.042
P/E (%P50)	0.601	0.384	0.235
I. de Quetelet (%P50)	0.422	0.062	-0.097

CVF: capacidade vital forçada

VEMS: volume espiratório máximo no 1.º segundo

P/E: peso para a estatura

IQ: índice de Quetelet

Foi muito significativa a correlação registada entre a CVF e o MB avaliado quer por calorimetria indirecta quer pelas fórmulas (Quadro IX).

QUADRO IX

Grupo de fibrose quística: correlação entre função respiratória e estado nutricional (n=9)

	Fibrose Quística (n=9)		
	CVF	VEMS	Índice de Tifeneau
MB Calorimetria	0.849*	0.511	-0.100
MB Schofield	0.809**	0.459	0.085
MB OMS	0.764**	0.511	0.071
MB Fleish	0.780**	0.518	0.026

* p<0,05 ** p<0,01

CVF: capacidade vital forçada

VEMS: volume espiratório máximo no 1.º segundo

Discussão

O presente trabalho é um estudo transversal com resultados preliminares que não pretende ser conclusivo dada a dimensão da amostra, mas que nos permitiu identificar as crianças malnutridas ou em risco de malnutrição e, assim, estabelecer o plano nutricional mais adequado a cada indivíduo, tendo em conta o estado de nutrição e o gasto energético.

O diagnóstico de fibrose quística baseou-se nos dados clínicos e na existência de pelo menos dois testes de suor positivos (níveis de cloreto no suor > 60 mEq/l) realizados por iontoforese com pilocarpina ou pela detecção das mutações do gene CFTR.

A idade média de diagnóstico nestes doentes foi de 3,5 anos.

Todas as crianças doentes observadas possuíam estudo genético, tendo este sido inconclusivo em 3 casos e, entre as mutações encontradas, 4 crianças eram homozigóticas e 1 heterozigótica para a mutação $\Delta F508$, 1 criança era heterozigótica para a mutação G551D e uma outra para a mutação G85E.

Em duas crianças, portadoras da mutação $\Delta F508$, a forma de apresentação inicial foi o ileus meconial. Todas crianças com fibrose quística faziam, no momento do estudo, cinesioterapia respiratória e seis terapêutica com dornase alpha.

De acordo com a classificação de Shwachman⁽⁵³⁾, frequentemente utilizada nos doentes com fibrose quística e que pontua a actividade física, o estado nutricional, assim como a sintomatologia e as alterações radiológicas pulmonares, 2 crianças possuíam um estado clínico excelente, 4 bom, 3 razoável e 1 moderado.

Dois crianças estavam simultaneamente colonizadas por *staphylococcus aureus* e *pseudomonas aeruginosa*, uma por *staphylococcus aureus* e uma outra por *pseudomonas aeruginosa*.

As 10 crianças doentes do estudo sofriam de insuficiência pancreática, determinada pelo doseamento da quimiotripsina fecal (<3 U/g), motivo pelo qual faziam terapêutica com enzimas pancreáticas (Kreon®) e suplementos vitamínicos (Vitaminas A, D e E). Nenhuma criança fazia, no momento do estudo, nutrição artificial enteral ou parenteral. Todas as crianças tinham indicação médica para seguir dieta alimentar sem restrições, particularmente rica em gorduras, mas somente uma criança era seguida de forma regular por uma nutricionista recebendo suplementos nutricionais (forma polimérica).

A caracterização do estado nutricional pelo índice de Quetelet (IQ) permitiu classificar no grupo da fibrose quística 1 criança como sendo obesa, 1 com peso excessivo, 1 com malnutrição energético-proteica ligeira, 2 com malnutrição energético-proteica moderada e 5 eutróficas. No grupo de controlo a utilização do mesmo índice permitiu caracterizar 3 crianças como obesas, 3 com peso excessivo e 4 eutróficas.

No presente trabalho as crianças com fibrose quística possuíam valores médios para a estatura e o peso significativamente inferiores aos do grupo de controlo, se bem que as relações P/E e IQ não tenham diferido significativamente. Os baixos valores percentuais simultaneamente registados para o peso e a estatura no grupo da fibrose quística justificam a ausência da diferença significativa relativa ao IQ e da relação P/E.

O atingimento da função respiratória nos doentes com fibrose quística traduz-se habitualmente por alteração simultânea da CVF e do VEMS^(54, 55). No presente trabalho observou-se uma correlação positiva entre o MB calculado pelas diferentes metodologias e a CVF (Qua-

dro IX). A não verificação de igual correlação com o VEMS poderá, eventualmente, ser explicada pela reduzida dimensão da amostra.

As equações estimativas do metabolismo basal parecem estar melhor adaptadas às crianças saudáveis, uma vez que neste grupo não foram observadas diferenças significativas entre os valores obtidos por estas equações e aqueles obtidos por calorimetria indirecta, facto concordante com os dados da literatura onde os valores do MB previstos pelas fórmulas se aproximam ou o sobrestimam em apenas 5 a 10%. No grupo de fibrose quística todas as fórmulas subvalorizaram o valor relativo ao dispêndio energético, comparativamente ao avaliado por calorimetria indirecta, sendo mesmo significativa a diferença registada entre o metabolismo calculado pela fórmula de Schofield e aquela determinada por calorimetria.

O MB, em termos absolutos, calculado por calorimetria indirecta não diferiu significativamente nos dois grupos (Quadro V), o que se explica pela existência de uma maior quantidade de massa magra no grupo de controlo (Quadro I). Observou-se, por sua vez, que o MB quando reportado à massa magra, que reflecte melhor a massa celular activa, foi significativamente superior no grupo da fibrose quística, mantendo-se ainda esta diferença, se bem que de menor amplitude, quando referenciado ao peso (Quadro V) resultados estes concordantes com os de outros autores⁽¹³⁻²⁸⁾. Dado que no momento dos exames estes doentes não apresentavam sinais de dificuldade respiratória nem evidência clínica ou laboratorial de infecção activa, estes resultados apontariam no sentido de um defeito primário genético, como tem sido referido na literatura^(17, 23, 28). Da mesma forma a persistência de um certo compromisso de base da função respiratória associada à existência de colonização bacteriana respiratória poderá também, pelo menos em parte, explicar este aumento do dispêndio energético^(13, 34, 35). No presente trabalho 4 dos 5 doentes com função respiratória alterada estavam colonizados, facto que poderá, de acordo com os autores citados, contribuir para o aumento do dispêndio energético de repouso.

Sendo a calorimetria indirecta o método mais fiável de avaliação do dispêndio energético, não é surpreendente que a diferença registada entre o MB avaliado por calorimetria indirecta tenha sido superior para o MB expresso por Kg de massa magra nos dois grupos.

O suprimento energético e em macronutrientes foi significativamente superior no grupo de fibrose quística (Quadro II). Foi ainda observado um suprimento muito elevado em proteínas no grupo da fibrose quística. Estes resultados poderão resultar das recomendações específicas às quais estes doentes são sistematicamente submetidos.

Tendo em conta a dificuldade encontrada para caracterizar a actividade física neste grupo etário, particularmente no grupo de doentes, procedeu-se ao cálculo do dispêndio energético utilizando os factores de correcção simultaneamente para a vida sedentária e activa. Registou-se no grupo de doentes com fibrose quística que os valores relativos ao suprimento energético obtido pela recolha da dieta das 24 horas foram semelhantes aos valores do dispêndio energético determinado por calorimetria indirecta corrigido tanto para a vida sedentária como activa (Quadro III).

No grupo de controlo o suprimento energético foi em média inferior ao recomendado pelas RDAs (89,5%). No entanto, a avaliação do dispêndio energético por calorimetria indirecta mostrou valores significativamente superiores aos obtidos pela recolha da história alimentar (Quadro III). É possível que este método de determinação possa subestimar a ingestão média habitual. Com efeito, os resultados relativos à recolha da dieta das 24 horas parecem pecar por defeito no grupo de controlo, atendendo ao baixo valor energético total por Kg de peso observado (Quadro II) e, ainda, à diferença observada entre o suprimento energético total e o dispêndio energético (Quadro III). Estes resultados poderão, também em parte, ser explicados pela circunstância das crianças do grupo de controlo serem na sua maioria filhos de médicos, o que poderia contribuir para omitir determinados comportamentos alimentares considerados desviantes da conduta alimentar saudável.

Nas crianças com fibrose quística a média relativa ao suprimento energético foi sobreponível ao do dispêndio energético avaliado por calorimetria. No entanto, a esteatorreia constante nestes doentes, cuja magnitude não foi possível determinar, poderá tornar claramente insuficiente o valor relativo à ingestão calórica. Da mesma forma o diagnóstico tardio em certos doentes poderá também ter contribuído para a inadequada progressão estatura-ponderal verificada nestas crianças.

Conclusão

Registou-se um superior gasto energético expresso relativamente à massa magra no grupo de crianças com fibrose quística. Os autores consideram fundamental a determinação do dispêndio de repouso por calorimetria nas crianças com fibrose quística, dado que as fórmulas habitualmente utilizadas o tendem a subestimar.

Finalmente, é prioritária a intervenção dietética precoce de modo a prevenir a instalação da desnutrição e reduzir a morbilidade a ela associada, particularmente neste tipo de patologia.

Bibliografia

1. Stutitis MJ, Canessa CM, Olsen JC, Harrick M, Cohn JA, Rossier BC et al – CFTR as cAMP-dependent regulator of sodium channels. *Science* 1995; 269: 847-50.
2. Lenoir G – Mucoviscidose-Encycl. Med. Chir. (Paris-France). Poumon. 6039 A⁹⁵, 9-1988, 22 p..
3. Hubert D, Bienvenu T, Dufeu N, Lacroinque J, Kaplan JC, Dusser C. Genotype phenotype relationship in 102 CF adult patients. 9th Annual Cystic Fibrosis Conference, Dallas, 12-15 October 1995 (Abstract 91). *Pediatr Pulmonol* 1995 (suppl 12): 204.
4. Kraemer R, Rudeberg A, Hadorn B, Rossi E. Relative underweight in cystic fibrosis and its prognostic value. *Acta Paediatr Scand* 1978; 67: 33-7.
5. Corey M, Mclaughlin FJ, Williams M, Levinson H. A comparison of survival growth and pulmonary function in patients with cystic fibrosis. *J Clin Epidemiol* 1988; 41: 588-91.
6. FitzSimmons SC, Cystic Fibrosis Patient Registry Annual Data Report, 1995. Cystic Fibrosis Foundation, Bethesda, MD, August 1996.
7. O'Loughlin E, Forbes D, Parsons H, Scott B, Cooper D, Gall G. Nutritional rehabilitation of malnourished patients with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 1986; 43: 732-7.
8. M Dalzell, R W Shepherd, B Dean, GY Cleghorn, TL Holt, PJ Francis. Nutritional rehabilitation in cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1992; 15: 141-5.
9. Gratiana Steinkamp, MD and Horst von der Hardt, MD. Improvement of nutritional status and lung function after long-term nocturnal gastrostomy feedings in cystic fibrosis. *J Pediatr* 1994; 124: 244-9.
10. Shepherd RW, Cleghorn G, Ward CR, Holt TL. Nutrition in cystic fibrosis. *Nutr Res Rev* 1991; 4: 51-67.
11. Lloyd-Still JD, Smith AE, Wessel Hu. Fat intake is low in cystic fibrosis despite unrestricted dietary practices. *JPEN* 1989; 13: 296-8.
12. Buetler B, Cerami A. Cachectin: More than a tumor necrosis factor. *N Engl J Med* 1987; 316: 379-85.
13. Pencharz P, Hill R, Archibald E, Levy L, Newton C. Energy needs and nutritional rehabilitation in undernourished adolescents and young adult patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1984; S147-53.
14. Vaisman N, Pencharz PB, Corey M. Energy expenditure of patients with cystic fibrosis. *J Pediatrics* 1987; 111: 496-500.
15. Nachum Vaismen, Lance D Levy, Paul B Penchare, Steven J Soldin, Gerard J Canny, Elizabeth Hahl. Effect of salbutamol on resting energy expenditure in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1987; 111: 137-9.
16. Buchdahl RM, Cox M, Fulleylove C. Increased resting energy expenditure in cystic fibrosis. *J Appl Physiol* 1988; 64: 1810-6.
17. Girardet JP, Tourian P, Sardet. Resting energy expenditure in infants with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1994; 18: 214-9.
18. Bowler IM, Green JH, Wolfe SP. Resting energy expenditure and substrate oxidation rates in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1993; 68: 754-9.
19. O Rawe A, Dodge JA, Redmond AOB. Gene/energy interaction in cystic fibrosis. *Lancet* 1990; 2: 552-3.
20. Spicher V, Rouler M, Schutz Y. Assessment of total energy expenditure in free living patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1991; 118: 865-72.
21. Kane RE, Hobbs P. Energy and respiratory metabolism in cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1991; 12: 217-23.
22. Fried MD, Durie PR, Tsui Lap-Chee. The cystic fibrosis gene and resting energy expenditure. *J Pediatr* 1991; 119: 913-6.

23. Shepherd RH, Holt TL, Vasques-Velasquez L. Increased energy expenditure in young children with cystic fibrosis. *Lancet* 1988; 1: 1300-3.
24. Thomson M, Bucolo S, Quick P, Shepherd RW. Measured vs predicted resting energy expenditure in infants: A need for reappraisal. *J Pediatr* 1995; 126: 21-7.
25. Tomezsko JL, Stallings VA, Kawchak DA. Energy expenditure and genotype of children with cystic fibrosis. *Pediatr Res* 1994; 35: 451-60.
26. Marla D, Murphy, Carol S Ireton-Jones, Bettina C Hilman, Mary Anne Gorman, George U Liepa. Resting energy expenditures measured by indirect calorimetry are higher in preadolescent children with cystic fibrosis than expenditures calculated from prediction equations. *J Am Diet Assoc* 1995; 95: 30-3.
27. Fiegal RJ, Shapiro BL. Mitochondrial and calcium uptake and oxygen consumption in cystic fibrosis. *Nature* 1979; 178: 276-7.
28. O Rawe A, MCIntosh I, Dodje J. Increased energy expenditure in cystic fibrosis. *Clin Sci* 1992; 82: 71-6.
29. Stutts MJ, Knowles MR, gatzky JT, Boucher RC. Oxygen consumption and ouabain binding sites in CF nasal epithelium. *Pediatr Res* 1986; 20: 1316-20.
30. Shapiro BL. Evidence for a mitochondrial lesion in CF. *Life Sci* 1989; 44: 1327-34.
31. Durie PR, Pencharz PB. Nutrition in CF. *Br Med Bull* 1992; 48: 823-47.
32. Bronstein MN, Davies PSW, Hambridge KM. Normal energy expenditure in the infant with presymptomatic cystic fibrosis. *J Pediatr* 1995; 126: 28-33.
33. Stuart Elborn J, Gorden SM, Westren PJ. Tumor necrosis factor-alpha, resting energy expenditure, and cachexia in cystic fibrosis. *Clin Sci* 1993; 85: 563-8.
34. Gratiana Stenkamp, Anja Drommer and Horst von der Hardt. Resting energy expenditure before and after treatment for *Pseudomonas aeruginosa* infection in patients with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 1993; 57: 685-9.
35. Naon H, Hack S, Shelton MT. Resting energy expenditure evolution during antibiotic treatment for pulmonary exacerbation in cystic fibrosis. *Chest* 1993; 103: 1819-25.
36. Virginia A Stallings, Elen B. Fung, Pamela M Hofley. Acute pulmonare exacerbations is not associated with increased energy expenditure in children with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1988; 132: 493-9.
37. Bonnie W Ramsey, Philip M Farrell, Paul Pencharz and the consensus Committee. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. *Am J Clin Nutr* 1992; 55: 108-16.
38. National Research Council. Recommended dietary allowances. 10th ed. Washington, DC: National Academy press. 1989.
39. Schofield. Predicting basal metabolic rate, new standart and review of previous work. *Hum Nutr Clin Nutr* 1985; 39C: 5-41.
40. World Health Organization. Energy and protein requirements: report of a joint FAO/WHO/ONU expert consultation. Technical Report Series 724. Geneva: The Organization, 1985.
41. Fleish A: Le metabolisme basal standart et sa détermination au moyen de «Metabocalculator». *Medica Acta*, 1951; 18: 23.
42. Frank GC, Berenson GS, Schiling PE, Moore MC. Adapting the 24 - hours dietary recall for epidemiologic studies of school children. *J Am Diet Assoc* 1977; 71: 26-31.
43. Frank GC, Farris Rp, Maior C. In-House dietary studies methodology. 2ed New Orleans, Luisiana State University Medical Center 1978.
44. Gonçalves Ferreira FA, Silva Graça ME. Tabela da Composição dos alimentos Portugueses. Lisboa: Direcção Geral de Saúde. Ministério da Saúde e Assistência 1961.
45. Paul AA, Southgate DAT. McCance and Widdowson's. The composition of foods. 3th Ed. London: Her Magesty's Stationery Office 1985.
46. Brook CGD. Determination of body composition of children from skinfold measurements. *Arch Dis Child* 1971; 46: 182-4.
47. Durnin JVGA, Rahaman MM. The assessment of the amount of fat in the human body from measurements of the skinfold thickness. *Br J Nutr* 1967; 21: 681-9.
48. Siri WB. The gross composition of the body. In: Tobias CA, Lawrence JH, eds. Advances in biological and medical physics. Vol. 4. New York: Academic press 1956; 239-80.
49. Lee J, Kolonel LN, Hinds W. Relative merits of the wheight-corrected for height indices. *Am J Clin Nutr* 1981; 34: 2521-9.
50. National Center for Health Statistics. Health Resources Administration DHEW Hamil PVV et al. NCHS growth charts. Monthly Vital Statistics Report 1976; 25(3): 1.
51. Hammer LD, Kraemer HC, Wilson DM, Ritter PL, Dombush SM. Standardized percentiles curves of body mass index for children and adolescents. *Am J Dis Child* 1991; 145: 259-63.
52. Personal Communications, Ronald J. Knudson, MD. The University of Arizona, Healthy Sciences Center, College of Medicine, Division of Respiratory Sciences, Sept. 1982.
53. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. *Am J Dis Child* 1958; 96: 6-15.
54. Cooper PJ, Robertson CF, Hudson IL, Phelan PD. Variability of pulmonary tests in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1990; 8: 16-22.
55. Nickerson BG, Lemen TJ, Cerdas CB. Within-subject variability and percent change for significance of spirometry in normal subjects and in patients with cystic fibrosis. *Am Ver Respir Dis* 1990; 122: 859-66.
56. Elia M. Energy expenditure in the whole body. In: KINNEY JM, TUCKER HN (eds). Energy metabolism: tissue determinants and cellular corollaries. New York: Raven Press 1992; 19-59.