

UNIVERSIDADE FEDERAL DE ALAGOAS
FACULDADE DE NUTRIÇÃO
CURSO DE GRADUAÇÃO EM NUTRIÇÃO



ESTADO NUTRICIONAL E FATORES ASSOCIADOS EM CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS
AMBULATORIALMENTE EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA DE ALAGOAS

ARYANNE DA SILVA NASCIMENTO

MACEIÓ
2024

ARYANNE DA SILVA NASCIMENTO

**ESTADO NUTRICIONAL E FATORES ASSOCIADOS EM CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS
AMBULATORIALMENTE EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA DE ALAGOAS**

Projeto de Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Faculdade de Nutrição da
Universidade Federal de Alagoas como
requisito parcial à conclusão do Curso de
Graduação em Nutrição.

Orientadora: **Prof^a. Dr^a Maria Izabel Siqueira de Andrade**

Faculdade de Nutrição

Universidade Federal de Alagoas

MACEIÓ

2024

Catálogo na fonte
Universidade Federal de Alagoas
Biblioteca Central
Divisão de Tratamento Técnico

Bibliotecária: Helena Cristina Pimentel do Vale – CRB4–661

- N244e Nascimento, Aryanne da Silva.
Estado nutricional e fatores associados em crianças e adolescentes com fibrose cística atendidos ambulatorialmente em um serviço de referência de Alagoas / Aryanne da Silva Nascimento. - 2024.
45 f : il.
- Orientadora: Maria Izabel Siqueira de Andrade.
Monografia (Trabalho de Conclusão de Curso em Nutrição) – Universidade Federal de Alagoas, Faculdade de Nutrição. Maceió, 2024.
- Bibliografia: f. 35-39.
Apêndices: f. 40-45.
1. Fibrose cística. 2. Estado nutricional. 3. Nutrição do lactente. 4. Nutrição da Criança.
I. Título.

CDU: 612.3-053.1



Universidade Federal de Alagoas
Faculdade de Nutrição
Curso de Graduação em Nutrição

FOLHA DE APROVAÇÃO

ARYANNE DA SILVA NASCIMENTO

**ESTADO NUTRICIONAL E FATORES ASSOCIADOS EM CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA ATENDIDOS AMBULATORIALMENTE EM
UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA DE ALAGOAS**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Faculdade de
Nutrição da Universidade Federal
de Alagoas como requisito parcial
à obtenção do grau de Bacharel
em Nutrição.

Aprovado em 27 de março de 2024.

Banca examinadora



Documento assinado digitalmente
MARIA IZABEL SIQUEIRA DE ANDRADE
Data: 02/04/2024 18:42:44-0300
Verifique em <https://validar.itl.gov.br>

Profª Drª Maria Izabel Siqueira de Andrade



Documento assinado digitalmente
MYRTIS KATILLE DE ASSUNCAO BEZERRA
Data: 02/04/2024 17:44:23-0300
Verifique em <https://validar.itl.gov.br>

Profª Drª Myrtis Katille de Assunção Bezerra



Documento assinado digitalmente
LARISSA DE OLIVEIRA SOARES
Data: 02/04/2024 17:13:04-0300
Verifique em <https://validar.itl.gov.br>

Nutricionista Ma. Larissa de Oliveira Soares

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, a **Deus**, por ter me guiado durante estes 5 longos anos de graduação, fortalecendo-me com Vossa graça e misericórdia nos momentos que mais necessitava.

Também, à minha Mãe e intercessora, **Nossa Senhora Aparecida**, por ter me acolhido em Seu Manto Sagrado num abraço caloroso em todas as fases de minha vida.

Aos meus pais, **Luciana** e **Jorge**, pelo apoio e amor fornecidos desde o primeiro dia que souberam de minha existência. Sendo clichê, mas, “sem vocês, eu nada seria”.

Ao meu **avô Ferreira**, minha **tia Simone**, meu **tio César**, minha afilhada **Larissa**, minha prima-irmã **Letícia** e minha sogra **Flaviana**, por sempre rezarem por mim e torcerem pelo meu sucesso.

Ao meu namorado **Romulo**, por ter sido refúgio e calma nos momentos de agonia.

Ao meu grupinho: **Andressa**, **Ana Rose**, **Claudiane** e **Hitalo**, por tornarem o processo da graduação mais leve.

À minha orientadora e amiga, **Maria Izabel**, por ter me ajudado a confiar no processo e não ter soltado minha mão em nenhum momento.

A todos os professores que tive a honra de conhecer na Faculdade de Nutrição, cada um deixou uma marca em mim. Obrigada por todo conhecimento sobre Nutrição e sobre a Vida.

Vó Lila (*in memoriam*), sei o quanto você gostaria de estar aqui ao meu lado neste momento, por isso, dedico a ti este trabalho.

Por fim, ao meu afilhado **Théo** (*in memoriam*), que me mostrou que é possível amar alguém da maneira mais genuína sem a ter conhecido em vida. Sua dinda sempre vai lembrar de você a cada conduta com cada criancinha, da maneira mais especial possível.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

- Figura 1** - Estado nutricional de crianças diagnosticadas com fibrose cística assistidas pelo HUPAA segundo os indicadores de P/I. Maceió-AL, 2023-202428
- Figura 2** - Estado nutricional de crianças diagnosticadas com fibrose cística assistidas pelo HUPAA segundo os indicadores de E/I. Maceió-AL, 2023-202428
- Figura 3** - Estado nutricional de crianças diagnosticadas com fibrose cística assistidas pelo HUPAA segundo os indicadores de IMC/I. Maceió-AL, 2023-202429

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Caracterização sociodemográfica da amostra de pacientes pediátricos com fibrose cística assistidos no Hospital Universitário Professor Alberto Antunes. Maceió-AL, 2023-2024.....	24
Tabela 2. Variáveis clínicas dos pacientes pediátricos com fibrose cística assistidos pelo Hospital Universitários Professor Alberto Antunes. Maceió-AL, 2023-2024.....	25
Tabela 3. Variáveis perinatais de crianças com fibrose cística assistidas pelo Hospital Universitário Professor Alberto Antunes. Maceió-AL, 2023-2024.....	26
Tabela 4. Avaliação dos índices antropométricos de crianças com fibrose cística assistidas pelo Hospital Universitário Professor Alberto Antunes. Maceió-AL, 2023-2024.....	27

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AME	Aleitamento materno exclusivo
CFTR	<i>Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator</i>
DPOC	Doença pulmonar obstrutiva crônica
FC	Fibrose cística
IRT	Tripsinogênio imunorreativo
TS	Teste do suor
TER	Terapia de reposição enzimática
OMS/WHO	Organização Mundial da Saúde/ <i>World Health Organization</i>
REBRAFC	Registro Brasileiro de Fibrose Cística
GBEFC	Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística
HUPAA	Hospital Universitário Professor Alberto Antunes
UFAL	Universidade Federal de Alagoas
IQ	Intervalo interquartilico
IMC	Índice de massa corporal
IMC/I	IMC-para-idade
P/I	Peso-para-idade
E/I	Estatutura-para-idade
P/E	Peso-para-estatura

RESUMO

NASCIMENTO, Aryanne da Silva. **Estado nutricional e fatores associados em crianças e adolescentes com fibrose cística atendidos ambulatorialmente em um serviço de referência de Alagoas.** Trabalho de Conclusão de Curso (Curso de Graduação em Nutrição) - Faculdade de Nutrição, Universidade Federal de Alagoas, Maceió, 2024.

A fibrose cística é uma doença genética autossômica recessiva, na qual há uma disfunção no gene CFTR, o qual provoca alterações no mecanismo regulatório de cloro. Os indivíduos acometidos podem apresentar balanço energético negativo relacionado a menor ingestão alimentar e má absorção, fator que influencia no estado nutricional. Assim, conhecer os fatores associados podem auxiliar o acompanhamento e monitoramento nutricional, ocasionando redução da morbimortalidade. Este estudo objetiva avaliar o estado nutricional e seus fatores associados em crianças com fibrose cística. Possui delineamento observacional e transversal, realizado de junho de 2023 a fevereiro de 2024. A amostra é do tipo não probabilística e constituída por crianças diagnosticadas com fibrose cística assistidas no Hospital Universitário Alberto Antunes. Foram avaliadas variáveis clínicas, antropométricas, dietéticas, bioquímicas e socioeconômicas. Os dados foram digitados no *software Microsoft Excel*. As análises estatísticas foram realizadas usando o *software Statistical Package for the Social Sciences (SPSS)*, versão 13.0 (SPSS Inc., Chicago, IL). As associações foram testadas a partir do teste Exato de Fisher ou Mann-Whitney, sendo considerado o valor de $p < 0,05$ para verificação de significância estatística. A amostra foi de 24 crianças, representando 57,14% do total de pacientes diagnosticados com fibrose cística no estado, com idade de 2 meses a 18 anos. A maioria apresentava eutrofia (76,2%; $n=16$). Foi achado que crianças em uso da suplementação de vitamina D apresentam maiores escores de P/I ($p=0,013$). Também foi constatado que os pacientes diagnosticados mais tardiamente apresentaram menores escores de IMC/I ($p=0,046$). Por fim, verificou-se que crianças amamentadas exclusivamente por mais tempo compreendiam maiores escores de E/I ($p=0,014$). Os fatores socioeconômicos e perinatais não mostraram significância estatística. Assim, é imprescindível reconhecer os mecanismos pelos quais o estado nutricional sofre tais alterações, causando piora na qualidade de vida e prognóstico da doença.

Palavras-Chave: Fibrose Cística. Estado Nutricional. Nutrição do Lactente. Nutrição da Criança.

ABSTRACT

NASCIMENTO, Aryanne da Silva. **Nutritional status and associated factors in children and adolescents with cystic fibrosis treated on an outpatient basis at a reference service in Alagoas.** Course Completion Work - Faculty of Nutrition, Federal University of Alagoas, Maceió, 2024.

Cystic fibrosis is an autosomal recessive genetic disease, in which there is a dysfunction in the CFTR gene, which causes changes in the chlorine regulatory mechanism. Affected individuals may present negative energy balance related to lower food intake and poor absorption, a factor that influences nutritional status. Therefore, knowing the associated factors can help with nutritional monitoring and monitoring, resulting in a reduction in morbidity and mortality. This study aims to evaluate the nutritional status and its associated factors in children with cystic fibrosis. It has an observational and cross-sectional design, carried out from June 2023 to February 2024. The sample is non-probabilistic and consists of children diagnosed with cystic fibrosis treated at the Hospital Universitário Alberto Antunes. Clinical, anthropometric, dietary, biochemical and socioeconomic variables were evaluated. Data were entered into Microsoft Excel software. Statistical analyzes were performed using the Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) software, version 13.0 (SPSS Inc., Chicago, IL). The associations were tested using the Fisher's Exact or Mann-Whitney test, with a value of $p < 0.05$ being considered to verify statistical significance. The sample consisted of 24 children, representing 57.14% of the total number of patients diagnosed with cystic fibrosis in the state, aged between 2 months and 18 years. The majority were eutrophic (76.2%; $n=16$). It was found that children using vitamin D supplementation had higher W/A scores ($p=0.013$). It was also found that patients diagnosed later had lower BMI/A scores ($p=0.046$). Finally, it was found that children who were exclusively breastfed for longer had higher H/A scores ($p=0.014$). Socioeconomic and perinatal factors did not show statistical significance. Therefore, it is essential to recognize the mechanisms by which the nutritional status undergoes such changes, causing a worsening in the quality of life and prognosis of the disease.

Keywords: Cystic Fibrosis. Nutritional status. Infant Nutrition. Child Nutrition.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	11
1.1 PROBLEMATIZAÇÃO	11
1.2 PERGUNTA NORTEADORA DO ESTUDO.....	13
1.3 HIPÓTESE.....	13
1.4 JUSTIFICATIVA.....	13
1.5 OBJETIVOS.....	13
1.5.1 OBJETIVO GERAL	13
1.5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	14
2. REVISÃO DA LITERATURA	15
2.1 FIBROSE CÍSTICA: ASPECTOS CLÍNICOS E EPIDEMIOLÓGICOS	15
2.2 ALTERAÇÕES NO ESTADO NUTRICIONAL.....	16
2.3 INFLUÊNCIA DE FATORES DEMOGRÁFICOS E SOCIOECONÔMICOS NO ESTADO NUTRICIONAL DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA	18
2.4 INFLUÊNCIA DE FATORES CLÍNICOS E PERINATAIS NO ESTADO NUTRICIONAL DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA	19
3. MATERIAL E MÉTODOS.....	21
3.1 DESENHO E LOCAL DO ESTUDO	21
3.2 POPULAÇÃO E CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE.....	21
3.3 PLANO AMOSTRAL.....	21
3.4 INSTRUMENTOS E PROCEDIMENTOS	21
3.4.1 AVALIAÇÃO CLÍNICA	21
3.4.2 AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA	22
3.4.3 AVALIAÇÃO DA PRÁTICA DO ALEITAMENTO MATERNO.....	22
3.4.4 AVALIAÇÃO DEMOGRÁFICA E SOCIOECONÔMICA.....	22
3.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	23
3.6 ASPECTOS ÉTICOS.....	23
4. RESULTADOS	24
5. DISCUSSÃO	30
6. CONCLUSÃO	34
REFERÊNCIAS	35
APÊNDICES	40
APÊNDICE A	40
APÊNDICE B	46

1. INTRODUÇÃO

1.1 PROBLEMATIZAÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva, cuja uma alteração no cromossoma 7 é a responsável pela condição (FIRMIDA & LOPES, 2011). A disfunção ocorre no gene CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*), o qual provoca alterações no mecanismo regulatório de cloro, que atinge vários órgãos e sistemas por ser uma proteína encontrada em diversos tecidos (ATHANAZIO et al., 2017; ROSA et al., 2008).

O diagnóstico se dá pela triagem neonatal através da dosagem de tripsina imunorreativa (IRT), a qual apresenta-se elevada em pacientes com fibrose cística até o trigésimo dia de vida (BATTESTIN et al., 2016). Na presença de duas alterações neste exame, realiza-se o teste do suor (TS) que mensura os níveis de cloro no suor, sendo este método padrão ouro para o diagnóstico (SERVIDONI et al., 2017). Sendo assim, vale ressaltar que o diagnóstico precoce da FC é um fator importante para a melhor qualidade de vida da criança portadora, em que, além dos benefícios clínicos, minimiza prejuízos nutricionais devido a intervenção precoce (HORTENCIO et al., 2015; TURCK et al., 2016).

A deficiência da proteína CFTR resulta na secreção de um muco espesso e viscoso, obstruindo ductos das glândulas exócrinas que afeta a função de órgãos como pulmão, intestino e pâncreas (BERGERON E CANTIN, 2019). Por conta disso, a insuficiência pulmonar e pancreática, assim como má digestão/absorção e maior susceptibilidade a infecções são manifestações clínicas apresentadas por estes pacientes, os quais podem consequentemente desencadear um quadro de desnutrição (ROSA et al., 2008).

O balanço energético negativo devido à diminuição da ingestão é frequente, somado à má absorção crônica, influenciam não apenas na manutenção e ganho de peso, mas também no crescimento infantil (HORTENCIO et al., 2015; SILVA, et al., 2022; CHAVES et al., 2015). Ademais, outros pontos como o acesso a alimentação saudável, nível de instrução da família e aspectos clínicos vigentes da doença devem ser investigados, pois estes podem influenciar na ingestão alimentar. Dessa forma, diante do risco de desnutrição, o monitoramento nutricional e clínico mostra-se

importante para evitar esta e demais complicações associadas à enfermidade (ARAÚJO et al., 2020).

Por conseguinte, sabe-se que o aleitamento materno deve ser encorajado diante de todos os benefícios estabelecidos, como pode-se citar o fator protetor de doenças respiratórias e menor susceptibilidade a infecções (BRASIL, 2009). Porém, de acordo com Brighente (2021), a prevalência desta prática ainda é baixa, principalmente após os 6 meses de idade, e sugere-se que é decorrente de fatores como gravidade da doença, desinformação materna e dificuldades na amamentação. Este mesmo estudo relata que a correlação entre aleitamento materno e crescimento infantil nos primeiros dois anos de vida ainda é controversa. Sob essa ótica, a autora reforça a necessidade de mais estudos que relatem essa temática diante da escassez na literatura.

Diante do aumento dos requerimentos nutricionais e dificuldades alimentares frente ao quadro clínico, a terapia nutricional enteral pode ser recomendada (TURCK et al., 2016). Perante a isso, Neri e Vieira (2020) avaliaram a adesão ao uso de suplementos em pacientes de várias faixas etárias, incluindo lactentes, no qual concluiu que estes indivíduos apresentaram alta adesão, em que, crianças (lactentes, pré-escolares e escolares) apresentaram adesão acima de 60%. Além disso, as mesmas autoras relatam que se no serviço de saúde estivesse disponível um maior número de fórmulas hipercalóricas específicas para lactentes, a amostra de crianças menores de 2 anos seria maior.

De acordo com a avaliação realizada por Martins et al. (2020), a maioria das crianças menores de cinco anos com fibrose cística apresentaram indicadores antropométricos adequados, em que, após esta idade aumenta a proporção de desnutridos ou com sobrepeso, sendo justificado pelo consumo alimentar desses indivíduos que se apresentam inferior ou extremamente superior às necessidades diárias. Sendo assim, o perfil nutricional de crianças com fibrose cística não está claramente definido, haja vista que consoante com os estudos supracitados, pode-se sugerir a ocorrência do processo de transição alimentar e nutricional nestes indivíduos.

Desse modo, a avaliação do estado nutricional e consumo alimentar, associados aos fatores relacionados é de suma importância, pois assim como a desnutrição tem impacto no prognóstico de crianças com fibrose cística, o excesso de peso pode sobrecarregar a função pulmonar (TURCK et al., 2016).

1.2 PERGUNTA NORTEADORA DO ESTUDO

Os fatores socioeconômicos, demográficos, clínicos e perinatais estão associados ao estado nutricional de crianças diagnosticadas com fibrose cística?

1.3 HIPÓTESE

Os fatores socioeconômicos, demográficos, clínicos e perinatais estão associados ao estado nutricional de crianças diagnosticadas com fibrose cística.

1.4 JUSTIFICATIVA

A fibrose cística e o estado nutricional estão diretamente relacionados à prevenção da piora pulmonar e melhor sobrevida destes pacientes (MUNCK, 2010; LUBAMBA et al., 2012). Por outro lado, a má digestão/absorção de nutrientes decorrente da condição clínica, assim como a ingestão energética inferior às recomendações são responsáveis pelos casos de desnutrição (ROSA et al., 2008). Em contrapartida, estudos sugerem que o diagnóstico e acompanhamento com equipe multiprofissional de maneira precoce e contínua, são responsáveis pelo aumento da proporção de crianças eutróficas (SILVA et al., 2022; ZIRKE, 2022).

Nesse contexto, torna-se pertinente avaliar o estado nutricional de crianças diagnosticadas com fibrose cística e os fatores associados a este, para que desta forma seja possível identificar onde está o problema (se houver) e trabalhar sob esta perspectiva. Além disso, salienta-se que há poucos estudos que avaliam a relação entre o estado nutricional e variáveis socioeconômicas, clínicas e perinatais. Por fim, vale ressaltar que não há estudos sobre essa abordagem no estado de Alagoas, no qual o Hospital Universitário Professor Alberto Antunes (HUPAA) é considerado referência para fibrose cística.

1.5 OBJETIVOS

1.5.1 OBJETIVO GERAL

Avaliar o estado nutricional e seus fatores associados em crianças com fibrose cística.

1.5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Caracterizar a amostra segundo variáveis demográficas, socioeconômicas, clínicas e perinatais;
- Avaliar o estado nutricional;
- Verificar a prática de aleitamento materno;
- Investigar a associação do estado nutricional com as variáveis exploratórias.

2. REVISÃO DA LITERATURA

2.1 FIBROSE CÍSTICA: ASPECTOS CLÍNICOS E EPIDEMIOLÓGICOS

A fibrose cística (FC) é uma doença genética de herança autossômica recessiva ligada a uma mutação no gene codificador da proteína CFTR (regulador de condutância transmembranar de fibrose cística), canal iônico responsável por transportar íons e regular o fluxo de cloro, sódio e água pela membrana das células (REIS E DAMACENO, 1998).

A CFTR é encontrada na membrana de células epiteliais do trato respiratório, glândulas submucosas, pâncreas exócrino, fígado, ductos sudoríparos e trato reprodutivo, dentre outros locais, sendo assim, a mutação levará à disfunção da proteína e, conseqüentemente, prejuízos na função do pâncreas exócrino, doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e infertilidade masculina e feminina, assim como a alta concentração de cloretos no suor (DE CÁSSIA FIRMIDA, MARQUES E DA COSTA, 2011; VILLANUEVA et al., 2017) – por este motivo, a fibrose cística é popularmente conhecida como a “doença do beijo salgado”.

As manifestações clínicas da FC são decorrentes, no geral, de três processos patogênicos, sendo estes: I. aumento da viscosidade das secreções glandulares com conseqüente obstrução ductal, lesões inflamatórias e fibróticas progressivas e perda funcional nos órgãos de secreção exócrina; II. maior susceptibilidade a infecções respiratórias; III. concentrações anormais de cloro e sódio no suor (BRASIL, 2021).

Ademais, outras condições estão comumente associadas, como tosse persistente, expectoração excessiva de muco, obstrução das vias aéreas, baqueteamento digital, esteatose hepática, icterícia neonatal prolongada, pancreatite crônica ou recorrente, edema e manifestação no trato gastrointestinal que podem interferir diretamente no estado nutricional, como a diarreia crônica, deficiência de vitaminas lipossolúveis, esteatorreia, dentre outros (BRASIL, 2021). A combinação desses sinais e sintomas podem culminar no baixo ganho pondero estatural, principalmente nos primeiros meses de vida (ERRANTE E CINTRA, 2017).

Portanto, o diagnóstico da FC deve ser precoce e geralmente é feito concomitantemente à triagem neonatal com o teste do pezinho, realizado a partir de duas dosagens de tripsinogênio imunorreativo, em que, caso as duas dosagens sejam positivas, o paciente é considerado com risco para a doença e encaminhado para a confirmação ou exclusão diagnóstica pelo teste do suor (CASTELLANI et al., 2019).

O teste do suor consiste em dosar a quantidade de cloreto presente na transpiração e é o método diagnóstico de escolha no Brasil para casos em que a triagem neonatal é positiva. A dosagem quantitativa de cloreto se dá por meio do cloridrômetro digital, em que, se a concentração de cloro for igual ou maior que 60 mmol/L, o teste é considerado positivo para FC e, se menor que 30mmol/L, negativo. Em caso de o valor encontrado estar entre 30 – 59 mmol/L, o resultado é inconclusivo e deve ser realizado o teste genético, o qual identifica variantes no gene da CFTR (BRASIL, 2021).

Em um espectro mundial, a FC é mais comum na população caucasiana e muito rara em asiáticos e africanos (HAACK, ARGÃO E NOVAES, 2014). Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), uma patologia rara é aquela que afeta menos de 6.5 pessoas em um grupo de 10 mil indivíduos, além de serem degenerativas, crônicas e progressivas (GIUGLIANI, 2019). Sendo assim, a fibrose cística é considerada rara no Brasil, pois atinge 1 a cada 10 mil nascidos vivos (BRASIL, 2020).

De acordo com o último relatório publicado pelo Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística (GBEFC), em 2021, o qual descreve dados coletados pelo Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC) até o dia 31/12/2020, estimava-se que 6.112 indivíduos brasileiros eram portadores de FC, sendo 42 alagoanos atendidos pelo centro de referência do estado, o Hospital Universitário Professor Alberto Antunes (HUPAA) – cerca de 0,7% da amostra total (GBEFC, 2021).

Por outro lado, foi observado que a taxa de pacientes que deram seguimento no ano de 2020 caiu de 3.400 para 3.152 casos, e estima-se que tal comportamento tenha ocorrido devido à pandemia de Covid-19 (GBEFC, 2021).

No geral, a população de pessoas assistidas devido a FC no Brasil é particularmente pediátrica, sendo a idade média de 13,28 anos e a mediana de 10,43 anos (5,14 – 18,23 anos). Logo, a população adulta (18 anos ou mais) é inferior a 30% do total (GBEFC, 2021), por isso faz-se necessário o acompanhamento multiprofissional mais precocemente possível a partir do diagnóstico, para que assim seja fornecida ao indivíduo uma melhor qualidade de vida.

2.2 ALTERAÇÕES NO ESTADO NUTRICIONAL

Pacientes com fibrose cística já são considerados com risco nutricional só por apresentarem a doença, visto que com a progressão desta enfermidade, os sinais e

sintomas ficam mais fortes, fator que ocasiona aumento na taxa de metabolismo basal (TMB), possível anorexia e menor absorção de macro e micronutrientes (TURCK et al., 2016). Sendo assim, o acompanhamento nutricional faz-se de extrema importância desde o momento do diagnóstico, tanto para monitorar quanto para realizar a manutenção do estado nutricional.

Muitos estudos mostram que a maioria dos indivíduos com FC possuem um estado nutricional adequado, porém, é válido ressaltar que geralmente os dados são coletados de uma amostra que já possui acompanhamento com equipe multiprofissional.

Um estudo realizado em Florianópolis-SC com 22 indivíduos de 5 meses a 20 anos de idade assistidos pela Associação Catarinense de Mucoviscidóticos (ACAM) demonstrou que 77,3% destes eram eutróficos, enquanto que o restante (22,7%) estava num estado atual de desnutrição/magreza – a desnutrição não foi classificada por grau (FIATES et al., 2001).

Uma coorte prospectiva com duração de 36 meses (entre 2009 a 2012) composta por 38 pacientes de 1 a 15 anos, com fibrose cística e em seguimento clínico no Ambulatório Interdisciplinar de Fibrose Cística em um centro de referência para o tratamento no estado de Santa Catarina, classificou 57,9% indivíduos (n=22) com estado nutricional aceitável ($>$ percentil 25), 28,9% (n=11) em risco nutricional (percentil 10-25) e 13,2% (n=5) em falência nutricional ($<$ percentil 10), de acordo com os índices de peso para estatura em <2 anos e IMC para idade em ≥ 2 anos por meio das curvas de crescimento da *World Health Organization* 2006/2007, associando estes que estão em risco e falência com piora da função pulmonar (HAUSCHILD et al., 2018).

Outro estudo avaliou uma coorte histórica de 52 crianças com idade inferior a 10 anos que não tiveram o diagnóstico de FC na triagem neonatal, atendidas até março de 2010 no Centro de Referência de FC do Hospital das Clínicas da Universidade de Campinas, em São Paulo (período anterior à implantação da triagem neonatal). O índice utilizado para mensurar o estado nutricional foi o IMC para idade, em que destes 52 pacientes, 7,6% (n=4) apresentaram desnutrição, 90,4% (n=47) foram classificadas como eutrófica e 1,9% (n=1) com excesso de peso (HORTENCIO et al., 2015).

Sendo assim, os estudos concluem que a piora do estado clínico leva à piora concomitante do estado nutricional e, apesar da fisiopatologia da fibrose cística estar

intimamente ligada à um consumo de energia menor que o necessário devido o aumento da TMB, também afeta diversos órgãos e sistemas, fator que pode prejudicar ainda mais a função pulmonar e diminuir a qualidade de vida (DÖRING et al., 2012).

Por fim, mais uma vez o diagnóstico precoce mostra-se altamente necessário para garantir maior sobrevida para os portadores de fibrose cística, assim como a assistência de uma equipe multiprofissional desde este primeiro momento, para que assim haja continuidade no tratamento, prevenindo, desta forma, a piora do quadro (BROWNELL, BASHAW E STALLINGS, 2019).

2.3 INFLUÊNCIA DE FATORES DEMOGRÁFICOS E SOCIOECONÔMICOS NO ESTADO NUTRICIONAL DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Apesar de a fibrose cística por si só configurar risco de desnutrição, a situação socioeconômica, primordial para adquirir alimentos saudáveis e ter uma boa qualidade de vida, pode ser um fator de agravo que dificulte o acesso a estes e aumente o risco de subnutrição ou até mesmo de excesso de peso e obesidade, piorando a função pulmonar (SCHECHTER et al., 2001).

Um estudo observacional de parte de uma coorte com pacientes selecionados pelo programa de triagem neonatal do Estado de Minas Gerais analisou o prontuário de 54 crianças de 2003 a 2008 avaliou fatores socioeconômicos (demográficos, número de cômodos no domicílio, se residiam em área rural ou urbana, distância ao centro de tratamento, renda familiar, número de irmãos, idade e escolaridade materna) e a relação dos mesmos com o estado nutricional de crianças com fibrose cística. O estudo concluiu que nenhum fator analisado teve relação estatística significativa com o estado nutricional no primeiro ano de vida, porém, tal situação foi associada ao fato das crianças serem assistidas com fórmulas infantis, suplementos e medicações (MOREIRA et al., 2012).

Em 2020 foi publicado um estudo realizado por Araújo e colaboradores de delineamento observacional transversal retrospectivo descritivo, o qual coletou dados provenientes dos prontuários de 23 pacientes menores de 16 anos no Piauí e buscou avaliar a influência de fatores clínicos e socioeconômicos no estado nutricional dessas crianças. Foi concluído que o fator socioeconômico não influenciou diretamente no diagnóstico nutricional dos indivíduos (ARAÚJO et al., 2020).

Poucos são os estudos que abordam a relação entre os fatores socioeconômicos e o estado nutricional de crianças com a FC, salientando ainda mais a importância de um estudo que aborde tais aspectos.

2.4 INFLUÊNCIA DE FATORES CLÍNICOS E PERINATAIS NO ESTADO NUTRICIONAL DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

É sabido que a fibrose cística pode vir a causar desnutrição devido a má digestão e absorção de nutrientes e, em contrapartida, aumento das necessidades energéticas devido ao comprometimento da função pulmonar. Desta forma, supõe-se que o agravamento da situação clínica e fatores perinatais como o tipo de parto e peso ao nascer possam estar diretamente relacionados ao estado nutricional (ROSA et al., 2008).

No âmbito clínico, um estudo descritivo de corte transversal avaliou 52 pacientes menores de 10 anos do Centro de Referência em fibrose cística do Hospital de Clínicas da Unicamp. O objetivo foi avaliar o impacto da doença sobre o crescimento e estado nutricional. Foi concluído que 4 pacientes apresentaram déficit nos escores dos índices de estatura/idade e IMC/idade ($Z < -2$). Os achados indicaram que o menor número de internações, maior tempo entre a primeira consulta e o diagnóstico, maior tempo entre nascimento e o diagnóstico e início tardio de manifestações respiratórias estão estatisticamente associados à melhor estatura/idade; por outro lado, o maior tempo de gestação, maior peso ao nascimento e início de manifestações respiratórias tardias, melhor o índice IMC/idade (HORTENCIO, 2015).

Araújo e colaboradores (2020) observaram que apesar da maior parte da amostra (69,6%; $n=16$) apresentar estado nutricional de eutrofia, mais de 80% não atingiam as recomendações nutricionais preconizadas para pacientes com fibrose cística, devido as infecções respiratórias de repetição. Também, foi constatado que o déficit nutricional influencia significativamente no Escore de Shwachman-Kulczycki, reduzindo-o ($p=0,037$). Este escore avalia a evolução da doença, levando em consideração a atividade geral, nutrição, exame radiológico e avaliação física (LUMERTZ et al., 2018).

No estudo prospectivo realizado por Adde, Rodrigues e Cardoso (2004), foram avaliados 74 pacientes com fibrose cística, com idades de 6 meses a 18,4 anos. Eles

constatarem que as crianças que possuíam idade acima de 10 anos, tiveram o estado nutricional mais afetado, o que foi relacionado ao aumento das necessidades energéticas concomitantemente à menor adesão à terapia enzimática e uso dos suplementos hipercalóricos.

3. MATERIAL E MÉTODOS

3.1 DESENHO E LOCAL DO ESTUDO

Estudo de delineamento observacional de caráter transversal, realizado no período de junho de 2023 a fevereiro de 2024, no ambulatório de pediatria do Hospital Universitário Professor Alberto Antunes da Universidade Federal de Alagoas (HUPAA/UFAL), localizado em Maceió, capital do Estado de Alagoas.

Para aquisição das variáveis de estudo foram utilizados dados do questionário elaborado especialmente para a pesquisa, denominado “Formulário para coleta de dados” (Apêndice A), o qual considera as variáveis clínicas, nutricionais, socioeconômicas, perinatais e bioquímicas dos indivíduos participantes.

3.2 POPULAÇÃO E CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE

A amostra foi constituída por crianças diagnosticadas com fibrose cística e acompanhadas ambulatorialmente no HUPAA/UFAL durante o período do estudo. Foram incluídos indivíduos de ambos os sexos e com idade entre 0 a 18 anos.

Foram excluídos da amostra crianças internadas em Unidade de Terapia Intensiva (UTI), com doenças em fase terminal ou neurológicas e com limitações para a avaliação nutricional.

3.3 PLANO AMOSTRAL

A inclusão dos participantes foi feita de forma aleatória, em uma amostragem do tipo não probabilística, sendo admitidos todos os pacientes com diagnóstico de fibrose cística atendidos no HUPAA/UFAL nos meses correspondentes à pesquisa.

3.4 INSTRUMENTOS E PROCEDIMENTOS

3.4.1 AVALIAÇÃO CLÍNICA

Os dados relacionados ao diagnóstico clínico de fibrose cística e presença de outras comorbidades foram transcritos dos prontuários dos pacientes e coletados durante o momento da consulta ambulatorial. Também foram verificados se existem antecedentes patológicos.

Ademais, dados referentes ao uso de enzimas geralmente utilizadas no tratamento da fibrose cística e/ou suplementação prescrita foram investigados.

3.4.2 AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA

Nas consultas ambulatoriais realizadas com os pacientes, foram obtidas medidas de peso atual, estatura e circunferências corporais. Além disso, dados como peso, comprimento e perímetro cefálico ao nascer foram coletados do cartão da criança.

Para aferição do peso foi utilizada uma balança pediátrica digital calibrada quando a criança tinha 2 anos ou menos e balança digital para adultos em crianças maiores. A altura foi medida com o auxílio de um infantômetro quando menor de 2 anos e um estadiômetro quando maior de 2 anos. Com estas medidas (peso e estatura) serão calculados os indicadores de peso para idade (P/I), estatura para idade (E/I), peso para estatura (P/E) e IMC para idade (IMC/I) expressos em escore Z, através do *software WHO Anthro*. A classificação foi realizada de acordo com as tabelas de Padrão de Crescimento Infantil propostas pela *World Health Organization – WHO* (2006) correspondentes a cada índice antropométrico.

3.4.3 AVALIAÇÃO DA PRÁTICA DO ALEITAMENTO MATERNO

Foram coletados dados referentes à prática do aleitamento materno, sendo as variáveis: uso de leite materno exclusivo (sim ou não), frequência de mamadas (vezes/dia), se houve mudança na frequência de mamadas após o diagnóstico e qual mudança, se houve ingestão de outros leites nas últimas 24 horas e qual leite, dificuldades da amamentação, uso de chupetas, tempo de aleitamento materno exclusivo (meses), idade do desmame (meses) e motivo do desmame.

Todas as variáveis foram investigadas a partir do questionário (Apêndice A).

3.4.4 AVALIAÇÃO DEMOGRÁFICA E SOCIOECONÔMICA

Através do questionário “Formulário para coleta de dados” (Apêndice A), foram obtidas informações relativas ao sexo, idade e cor da pele da criança avaliada.

Dados como sexo, idade, cor da pele, escolaridade e ocupação do chefe da família do participante, assim como renda familiar mensal e número de residentes no domicílio, também foram coletados.

3.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Os dados foram digitados no *software Microsoft Excel*. As análises estatísticas foram realizadas usando o *software Statistical Package for the Social Sciences (SPSS)*, versão 13.0 (SPSS Inc., Chicago, IL).

Estatísticas descritivas incluindo frequências absolutas e relativas foram utilizadas para descrever a amostra. Dados contínuos foram apresentados como medianas acompanhadas de seus respectivos intervalos interquartílicos.

As associações foram testadas a partir do teste Exato de Fisher ou Mann-Whitney (a depender do tipo de variável), sendo considerado o valor de $p < 0,05$ para verificação de significância estatística.

3.6 ASPECTOS ÉTICOS

Esta pesquisa está aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos da UFAL (CEP/UFAL), de acordo com a Resolução Nº 196/96 do Conselho Nacional de Saúde, sob o CAAE de número 72811823.1.0000.5013.

Os responsáveis pelos participantes foram previamente informados dos objetivos da pesquisa, bem como dos parâmetros a serem adotados; foram informados que a participação será voluntária e que a recusa não causará nenhuma penalidade ou perda em relação ao seu tratamento médico.

Os dados somente foram coletados após a autorização do responsável pelo paciente através da assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido – TCLE (Apêndice B).

4. RESULTADOS

Participaram do estudo 24 pacientes residentes em Alagoas, representando 57,14% do total de pacientes diagnosticados com fibrose cística no estado – segundo o último REBRAFC, de 2021 –, em que 12 eram do sexo feminino e 12 do sexo masculino. A mediana da idade foi de 1 ano e 2 meses, com IQ = 4 meses – 5 anos e 6 meses, sendo a faixa etária dos indivíduos de 2 meses a 18 anos de idade. A cor da pele da criança referida pela maioria dos responsáveis foi parda (54,2%; n=13) e os demais eram brancos. Acerca do *status* socioeconômico, 75% (n=18) relatou renda abaixo de R\$1.965,87, que segundo a ABEP (2010), é classificado como classe baixa, sendo que 66,7% (n=16) recebem ≤ 1 salário mínimo (Tabela 1).

Tabela 1. Caracterização sociodemográfica da amostra de pacientes pediátricos com fibrose cística assistidos no Hospital Universitário Professor Alberto Antunes. Maceió-AL, 2023-2024.

Variáveis	N	%
Sexo		
Feminino	12	50,0
Masculino	12	50,0
Cor da pele^a		
Branco	11	45,8
Pardo	13	54,2
Status socioeconômico^b		
Classe média	6	25,0
Classe baixa	18	75,0
Escolaridade materna		
≤ 8 anos	9	37,5
> 8 anos	15	62,5

^a Cor da pele da criança referida pelo responsável;

^b Classe média = subcategorias B1-C1; Classe baixa = subcategorias C2-E (ABEP, 2010).

A Tabela 2 mostra que a maioria dos pacientes recebeu o diagnóstico de FC antes dos 6 meses de vida (91%; n=20), e a maior parte ainda no primeiro mês (40,9%; n=9). Das manifestações clínicas respiratórias, a tosse foi a mais relatada (55% dos casos; n=11) e das gastrointestinais, destaca-se a distensão abdominal, referida por 36% dos pacientes (n=8). Sobre o uso de enzimas pancreáticas, 87,5% (n=21)

responderam que faziam uso, sendo o Creon® o fármaco mais utilizado (95,23% dos que utilizam as enzimas; n=20). Dos suplementos vitamínicos e minerais, a vitamina D é consumida por 91,7% (n=22) da amostra e 59,1% (n=13) não fazem uso de vitaminas lipossolúveis.

Foi também investigado se havia outras comorbidades associadas, como diabetes *mellitus*, hipertensão arterial sistêmica e cardiopatias, porém a maior parte relatou que não apresentava (95,65%; n=23) e um paciente (4,35%) tinha diagnóstico de cardiopatia. Ainda, a mediana na primeira dosagem de NaCl no teste do suor foi de 117,0 mmol/L (IQ = 112,0 – 132,0 mmol/L) e na segunda dosagem de 110,0 mmol/L (IQ = 101,5 – 115,5 mmol/L); já para o cloro, as medianas foram de 92,0 mEq/L (IQ = 86,0 – 132,0 mEq/L) e 95,0 mEq/L (IQ = 85,0 – 107,0 mEq/L), na primeira e segunda dosagem, respectivamente.

Tabela 2. Variáveis clínicas dos pacientes pediátricos com fibrose cística assistidos pelo Hospital Universitário Professor Alberto Antunes. Maceió-AL, 2023-2024.

Variáveis	N	%
Idade do diagnóstico		
≤6 meses	20	91,0
>6 meses	2	9,0
Manifestações clínicas		
Respiratórias	8	40,0
Gastrointestinais	5	25,0
Ambas	7	35,0
Uso de enzimas pancreáticas		
Sim	21	87,5
Não	3	12,5
Suplementação de ferro		
Sim	12	52,2
Não	11	47,8
Suplementação de vitamina D		
Sim	22	91,7
Não	2	8,3
Suplementação de vitaminas lipossolúveis		
Sim	9	40,9

Não	13	59,1
-----	----	------

No âmbito das variáveis perinatais, foi observado que ao menos metade das crianças nasceram antes das 37 semanas gestacionais (52,5%; n=12), não sendo exploradas as complicações que levaram ao parto prematuro. A maioria apresentou índice de Apgar adequado – maior ou igual a 7 (73,3%; n=11), porém, nesta variável houve 9 *missing* (Tabela 3).

Tabela 3. Variáveis perinatais de crianças com fibrose cística assistidas pelo Hospital Universitário Professor Alberto Antunes. Maceió-AL, 2023-2024.

Variáveis	N	%
Tipo de parto		
Vaginal	12	52,2
Cesárea	11	47,8
Idade gestacional		
Pré-termo	12	52,2
À termo	9	39,1
Pós-termo	2	8,7
Paridade		
Primípara	9	40,9
Multípara	13	59,1
Índice de Apgar		
<7	4	26,7
≥7	11	73,3
Prática da <i>golden hour</i>		
Sim	15	65,2
Não	8	34,8

A Tabela 4 demonstra a classificação do estado nutricional, no qual foram avaliados os índices antropométricos de P/I, E/I e IMC/I. O P/E não consta na tabela 4, pois todas as crianças apresentaram Z-score acima de -2.

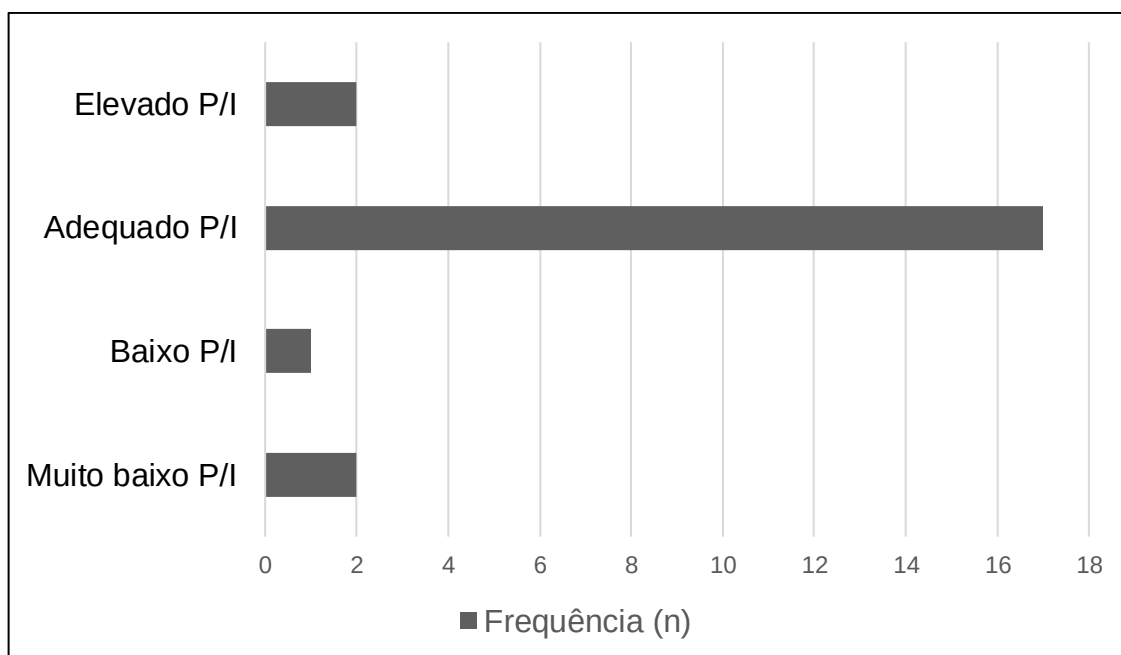
Das três crianças com P/I abaixo de -2EZ, duas são classificadas com muito baixo peso para idade, por estarem com o Z-score abaixo de -3 (Figura 1). Acerca da E/I (Figura 2), quatro têm menor estatura que a esperada para a idade, sendo uma delas muito baixa estatura (-3,77EZ). Por fim, o IMC/I reflete magreza em duas crianças (Z-score abaixo de -2), porém, a maioria está em eutrófica (76,2%; n=16). O percentual de risco de sobrepeso nesta amostra é de 9,5% (n=2); 4,8% das crianças (n=1) apresentam IMC/I de sobrepeso e nenhuma obteve diagnóstico de obesidade (Figura 3).

Tabela 4. Avaliação dos indicadores antropométricos de crianças com fibrose cística assistidas pelo Hospital Universitário Professor Alberto Antunes. Maceió-AL, 2023-2024.

Variáveis	N	%
Peso-para-idade		
<-2 EZ	3	13,6
≥-2 EZ	19	86,4
Estatura-para-idade		
<-2 EZ	4	19,0
≥-2 EZ	17	81,0
IMC-para-idade		
<-2 EZ	2	9,5
≥-2 EZ	19	90,5

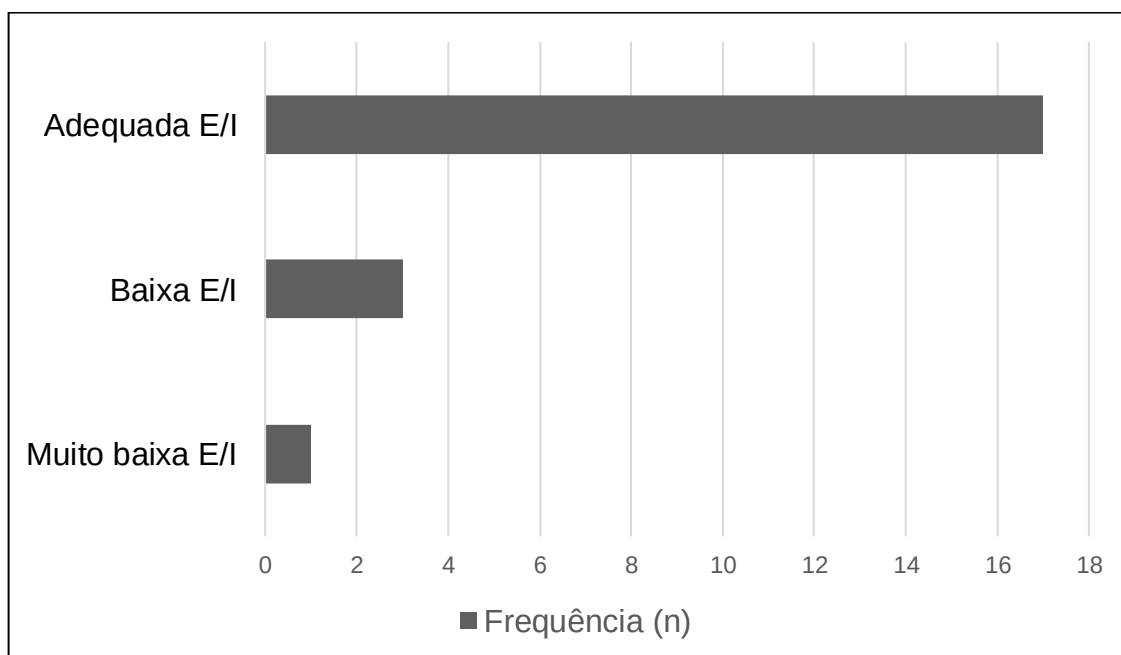
O aleitamento materno exclusivo até os 6 meses de vida foi relatado por 23,8% dos responsáveis pelas crianças (n=5) e 76,2% (n=16) não foram amamentadas até esta faixa etária. Outrossim, o desmame ocorreu em um período menor que 6 meses em 64,3% dos casos (n=9) e aos 6 meses ou após em 20,8% (n=5). A mediana referente ao tempo de AME foi de 3 meses (IQ = 1 – 5 meses) e do desmame de 3,5 meses (IQ = 2,75 – 7,0 meses). Dentre as causas que motivaram o desmame, a mais comum foi a baixa aceitação (42,9%; n=6), também foram citadas dificuldade na pega, baixa aceitação associada a pouca produção do leite materno e dificuldade na pega associada à baixa produção, com percentual de 7,1% (n=1) em todos estes casos supracitados.

Figura 1 - Estado nutricional de crianças diagnosticadas com fibrose cística assistidas pelo HUPAA segundo os indicadores de P/I. Maceió-AL, 2023-2024.^a



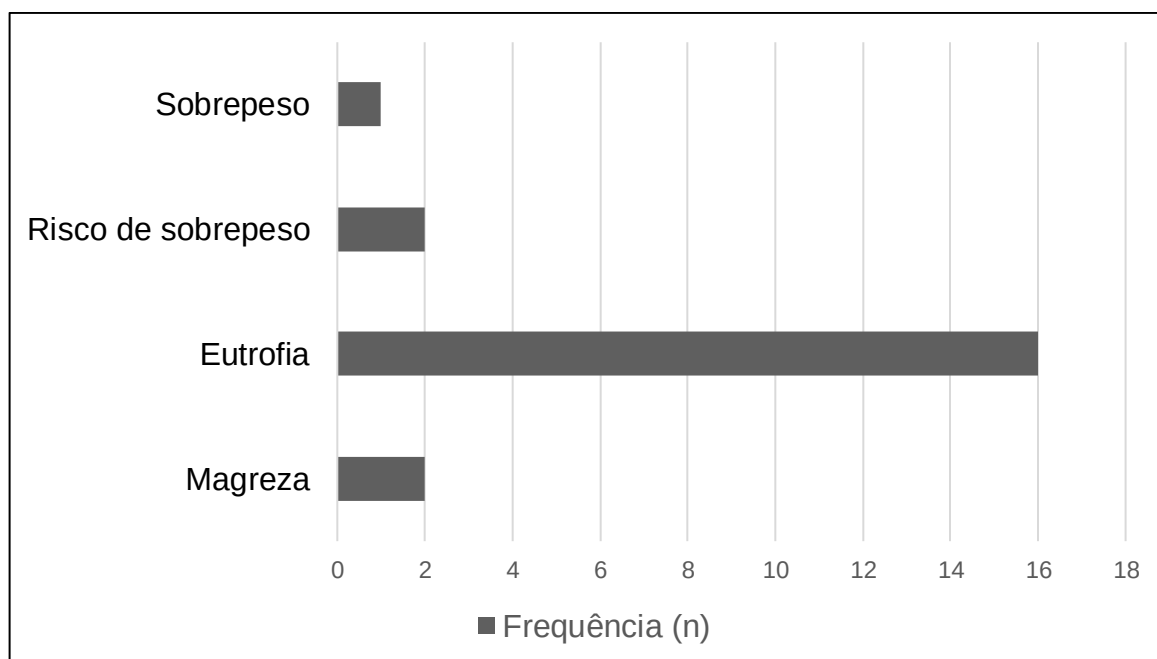
^aDe acordo com a classificação da *WHO*, 2006.

Figura 2 - Estado nutricional de crianças diagnosticadas com fibrose cística assistidas pelo HUPAA segundo os indicadores de E/I. Maceió-AL, 2023-2024.^a



^aDe acordo com a classificação da *WHO*, 2006.

Figura 3 - Estado nutricional de crianças diagnosticadas com fibrose cística assistidas pelo HUPAA segundo os indicadores de IMC/I. Maceió-AL, 2023-2024.^a



^aDe acordo com a classificação da *WHO*, 2006.

Das associações entre as variáveis exploratórias e o estado nutricional segundo os indicadores antropométricos, foi utilizado o valor de $p < 0,05$ a ser estatisticamente significativo. Foi encontrado que crianças em uso da suplementação de vitamina D encontram-se em maiores escores de P/I ($p = 0,013$). Também foi constatado que os pacientes diagnosticados mais tardiamente apresentaram menores escores de IMC/I ($p = 0,046$). Por fim, verificou-se que crianças amamentadas exclusivamente por mais tempo compreendiam maiores escores de E/I ($p = 0,014$).

5. DISCUSSÃO

O propósito do trabalho foi avaliar se os fatores socioeconômicos, demográficos, clínicos e perinatais estão associados de alguma forma com o estado nutricional de crianças alagoanas diagnosticadas com fibrose cística. Foi encontrado que os pacientes diagnosticados mais tardiamente apresentaram menores escores de IMC/I ($p=0,046$), também que crianças em uso da suplementação de vitamina D encontram-se em maiores escores de P/I ($p=0,013$) e que crianças amamentadas exclusivamente por mais tempo compreendiam maiores escores de E/I ($p=0,014$).

A amostra foi bem dividida em ambos os sexos, sendo 50% de cada. Apesar do n ser pequeno (24), representa mais da metade do público-alvo do estudo (pacientes assistidos pelo HUPAA).

Um estudo realizado a partir do banco de dados do “*Baby Observational and Nutrition Study*”, realizado em 28 centros nos Estados Unidos, objetivou associar correlatos pulmonares de crescimentos e outras características clínicas de crianças com FC. Foi observado que a tosse era a manifestação clínica com maior destaque, estando presente em 84% dos pacientes até o primeiro ano de vida, sendo que 30% apresentaram tosse clinicamente importante (GOETZ et al., 2019).

Ainda, um estudo realizado com uma coorte de 64 pacientes pediátricos diagnosticados com FC, encontrou associação significativa entre a presença de tosse secretiva frequente e menores valores de IMC aos 24 meses ($p=0,03$), quando comparados aos pacientes sem manifestações respiratórias (GUIRÁU, 2020).

A associação entre o diagnóstico e acompanhamento precoces e melhores indicadores antropométricos também foi observada por Jadin et al., 2011. O trabalho observacional que avaliou 103 crianças com FC encontrou que os pacientes que tiveram a primeira consulta para acompanhamento antes dos 40 dias de vida, além de terem menos sinais e sintomas, ainda tinham melhor peso em comparação às que iniciaram o acompanhamento mais tardiamente (JADIN et al., 2011).

A mais recente diretriz ESPEN-ESPGHAN-ECFS sobre cuidados nutricionais para fibrose cística, de 2023, enfatiza a importância e obrigatoriedade da suplementação de vitaminas lipossolúveis (A, D, E e K) em indivíduos com insuficiência pancreática associadas à fibrose cística, visto que a absorção destas é comprometida devido a deficiência na secreção de enzimas pancreáticas (BOROWITZ et al., 2002). Porém, neste estudo, foi possível observar que a maioria

não suplementa as vitaminas A, E e K (59,1%; n=13), o que pode ser prejudicial se não houver monitoramento.

Manter níveis adequados de vitamina A é importante para a visão e sistema imunológico (BOROWITZ et al., 2002). Ademais, níveis baixos desta vitamina estão ligados à piora da função pulmonar e aumento das crises respiratórias (WILSCHANSKI et al., 2023). A hipovitaminose E, por sua vez, pode causar anemia hemolítica, assim como desordens de cunho neuromuscular e cognitivo, além de contribuir para a piora no estresse oxidativo (MAQBOOL E STALLINGS, 2008). Por fim, menores níveis de vitamina K ocasionam maiores complicações ligadas a coagulação e saúde óssea (WILSCHANSKI et al., 2023). Assim, é indispensável o monitoramento destes pacientes e a suplementação de tais substâncias, visto que a deficiência das mesmas pode ocasionar ainda mais danos à saúde.

Rana e colaboradores (2013) fizeram uma análise retrospectiva dos níveis de vitaminas lipossolúveis de crianças e adolescentes que vivem com fibrose cística, com idade menor ou igual a 18 anos, residentes em *New South Wales* (Austrália). Os pesquisadores constataram que a deficiência de ao menos uma vitamina lipossolúvel estava presente em 45% da amostra (n=240) no primeiro exame, antes da suplementação, sendo que 10 a 35% destes pacientes apresentam insuficiência pancreática. Após a terapia com suplementação, os níveis e qualidade de vida aumentaram significativamente (RANA et al., 2013).

Não foram encontrados na literatura estudos que correlacionassem a suplementação de vitamina D ou níveis séricos adequados desta com o índice de peso-para-idade. Porém, ao contrário do presente trabalho, um estudo observacional realizado em um hospital de Uberaba (MG, Brasil) utilizou o teste exato de Fisher para buscar associação entre o IMC e níveis séricos de vitamina D em crianças e adolescentes, encontrando $p=0,053$, valor próximo ao limite estabelecido que configura significância, relacionando maiores índices de massa corporal a hipovitaminose D (MENDONÇA et al., 2023).

O uso de enzimas pancreáticas faz parte do protocolo para o tratamento da fibrose cística (WILSCHANSKI et al., 2023), por isso, todos os indivíduos com que tem indicação de uso (insuficiência pancreática), atendidos no Hospital Universitário Professor Alberto Antunes têm acesso ao medicamento. Porém, os resultados mostram uma adesão de 87,5% (n=21), não sendo explanados os motivos pelos quais os demais não fazem uso. Um estudo transversal realizado com 53 pacientes com FC

que buscou avaliar a adesão ao tratamento da doença, obteve que 96,6% (n=45) da amostra fazia uso da terapia de reposição enzimática (TRE) (BONFIM et al., 2020). Por outro lado, um trabalho de cunho observacional realizado com uma população de adolescentes portadores de FC, encontrou um percentual de 45,5% ao avaliar com o método de análise de dispensação da farmácia e 11,4% ao utilizar o questionário de Morisky-Green – em ambos os casos, a adesão foi baixa. Por se tratar de adolescentes, o motivo que mais se destacou para que a TRE não fosse utilizada, foi o esquecimento (em 93% dos casos) e a vergonha de ingerir o medicamento em público, relatada por 32% dos entrevistados (FERREIRA, CHAVES E COSTA, 2019).

Em relação ao AME, a OMS recomenda que o lactente seja amamentado exclusivamente por, no mínimo, 6 meses de vida, sendo também essa a recomendação para crianças fibrocísticas, porém, aliada a suplementação de sódio oral, visto que o percentual de sódio no leite humano pode ser inferior às necessidades destes pacientes (OPAS, 1991; SINAASAPPEL et al., 2002). Neste estudo, a mediana de tempo de AME foi de 3 meses (IQ = 1,0 – 5,0 meses), sendo encontrados na literatura resultados similares: (1) Zirke (2022) avaliou os dados até o primeiro ano de vida de pacientes com FC assistidos por um hospital referência em Florianópolis (SC, Brasil) e encontrou mediana de 2,78 meses (IQ = 1,03 – 4,11 meses); (2) Uma pesquisa observacional realizada com 146 pacientes pediátricos com fibrose cística, assistidos pelo Centro de FC da Universidade de Milão, de setembro de 2003 a abril de 2004, obteve mediana de 3 meses para o tempo de AME (COLOMBO et al., 2007); (3) Um estudo observacional analítico de coorte retrospectivo realizado em Florianópolis (SC, Brasil), buscou avaliar a influência da modalidade dietética e estado nutricional na hospitalização em crianças com FC de até dois anos de idade. A mediana deste estudo realizado por Fuhrmann (2023) foi de 2,26 meses (IQ = 1,01 – 4,59 meses). Não foram citadas nos estudos as razões que levaram à introdução de fórmulas infantis.

Segundo os dados publicados no último relatório do Estudo Nacional de Alimentação e Nutrição Infantil (ENANI-2019), em 2021, a duração mediana do AME foi de 3,0 meses. A região Sul teve maior prevalência de AME em menores de 6 meses (54,3%), sendo a região Nordeste (39,0%) a com menor prevalência; porém, o aleitamento materno continuado durante os primeiros anos de vida foi mais prevalente na região Nordeste (51,8%). De todo modo, os achados no Brasil mostram que a prática do aleitamento materno exclusivo e continuado ainda é inferior ao preconizado

pela OMS, reforçando a importância de estimular e reforçar políticas públicas que apoiem esta causa, sabendo de todos os benefícios que a amamentação exerce sobre a saúde da mãe e da criança (UFRJ, 2021).

Apesar de reconhecer que o AME contribui para o desenvolvimento pôndero-estatural (BRASIL, 2009), não foram encontrados mais estudos que demonstrem o achado nesta amostra, na qual quanto maior foi o período de aleitamento materno exclusivo, maiores foram os escores de E/I. Na maioria dos trabalhos, como é o caso de Jonsdottir et al. (2014), não há diferença significativa entre a estatura de crianças amamentadas por 4 meses e crianças amamentadas por 6 meses. Assim como Kramer et al. (2007), que após análises realizadas pelo *Promotion of Breastfeeding Intervention Trial (PROBIT)*, concluiu que apesar do tempo de amamentação exclusiva ter sido maior no grupo intervenção, que participou de ações de promoção ao aleitamento materno nos hospitais amigos da criança, não houve diferenças significativas no aumento estatural.

A literatura ainda é escassa no tocante às relações do estado nutricional com outros fatores associados em crianças e adolescentes com FC, especialmente no território brasileiro.

Neste estudo foram encontradas poucas associações entre o estado nutricional e as variáveis exploratórias, podendo esta situação estar intimamente ligada à quantidade de pacientes incluídos na amostra. Além disso, em algumas categorias incluídas no questionário que guiou a pesquisa, houve um número considerável de *missing*, como o resultado do índice Apgar (9 *missing*) e idade do desmame (10 *missing*), pois em alguns casos o responsável que acompanhou a criança no atendimento ambulatorial não foi a genitora ou genitor, dificultando a obtenção de dados mais fidedignos.

De todo modo, vale ressaltar que este é o primeiro estudo que busca avaliar o público de pacientes pediátricos com FC do Hospital Universitário Professor Alberto Antunes, serviço de referência em Alagoas para o tratamento da doença.

6. CONCLUSÃO

Foi possível encontrar associações do estado nutricional com fatores clínicos e de aleitamento, porém os fatores socioeconômicos e perinatais não demonstraram influência nesta amostra. Apesar da população amostral ser pequena, representa mais da metade das crianças e adolescentes portadoras de fibrose cística em Alagoas, sendo significativa para este público.

Assim, torna-se imprescindível reconhecer os mecanismos pelos quais o estado nutricional sofre tais alterações, causando piora na qualidade de vida e prognóstico da doença, visto que esta influencia diretamente na taxa de metabolismo basal e, conseqüentemente, no gasto energético.

Este trabalho utilizou o banco de dados proveniente do projeto de extensão Fibro+, coordenado pela professora Dra. Maria Izabel Siqueira de Andrade.

REFERÊNCIAS

ADDE, Fabíola V.; RODRIGUES, Joaquim C.; CARDOSO, Ary L. Seguimento nutricional de pacientes com fibrose cística: papel do aconselhamento nutricional. **Jornal de Pediatria**, v. 80, p. 475-482, 2004.

ARAÚJO, Maylla *et al.* Influence of clinical and socioeconomic factors on the nutritional state of pediatric patients with cystic fibrosis. **Residência Pediátrica**, v. 12, n. 2, 2020. Disponível em: <<http://residenciapediatria.com.br/detalhes/1242/influencia%20de%20fatores%20clnicos%20e%20socioeconomicos%20no%20estado%20nutricional%20de%20pacientes%20pediatricos%20com%20fibrose%20cistica>>. Acesso em: 24 mar. 2023.

ATHANAZIO, Rodrigo Abensur; SILVA, Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da; VERGARA, Alberto Andrade; *et al.* Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 43, p. 219–245, 2017.

BATTESTIN, Brenda; LIMA, Priscilla Meira; FERREIRA, Sarah Hasimyan; *et al.* Relato de caso: Diagnóstico e manejo de paciente com Fibrose Cística em apresentação clássica. **Rev. de Medicina e Saúde de Brasília**, 2016.

BERGERON, Christelle; CANTIN, André M. Cystic Fibrosis: Pathophysiology of Lung Disease. **Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine**, v. 40, n. 6, p. 715–726, 2019.

BONFIM, Bianca Sampaio *et al.* Adesão ao tratamento da fibrose cística entre crianças e adolescentes de um centro de referência. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 38, 2020.

BOROWITZ, Drucy *et al.* “Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis.” **Journal of pediatric gastroenterology and nutrition** vol. 35,3 (2002): 246-59. doi:10.1097/00005176-200209000-00004

BRASIL. Ministério da Educação. Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares. Fibrose Cística atinge 1 a cada 10 mil nascidos vivos no Brasil. Goiânia (GO), 2020. Disponível em: <<https://www.gov.br/ebserh/pt-br/comunicacao/noticias/fibrose-cistica-atinge-1-a-cada-10-mil-nascidos-vivos-no-brasil#:~:text=Apesar%20de%20rara%2C%20no%20Brasil,vem%20aumentando%20a%20cada%20ano.>>. Acesso em 27 de março de 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Saúde da criança: nutrição infantil: aleitamento materno e alimentação complementar / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. – Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2009. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/saude_crianca_nutricao_aleitamento_alimentacao.pdf>. Acesso em 04 de março de 2024.

BRASIL. Ministério da Saúde. Saúde da criança: nutrição infantil: aleitamento materno e alimentação complementar. Brasília, 2009. Disponível em:

<https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/saude_crianca_nutricao_aleitamento_a_limentacao.pdf>. Acesso em: 24 de março de 2023.

BRIGHENTE, Letícia da Silva. Associação de fatores dietéticos com o crescimento nos dois primeiros anos de vida em crianças com fibrose cística: uma revisão sistemática. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Nutrição), Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal de Santa Catarina. Santa Catarina, 2021.

BROWNELL, Jefferson N.; BASHAW, Hillary; STALLINGS, Virginia A. Growth and nutrition in cystic fibrosis. In: *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. **Thieme Medical Publishers**, 2019. p. 775-791.

CASTELLANI, Carlo et al. Cystic fibrosis diagnosis in newborns, children, and adults. In: *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. **Thieme Medical Publishers**, 2019. p. 701-714.

CHAVES, Célia Regina Moutinho de Miranda; CUNHA, Ana Lúcia Pereira da; COSTA, Ana Carolina da; *et al.* Estado nutricional e distribuição de gordura corporal em crianças e adolescentes com Fibrose Cística. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 20, p. 3319–3328, 2015.

COLOMBO, Carla et al. Benefits of breastfeeding in cystic fibrosis: a single-centre follow-up survey. **Acta Paediatrica**, v. 96, n. 8, p. 1228-1232, 2007.

DE CÁSSIA FIRMIDA, Mônica; MARQUES, Bruna Leite; DA COSTA, Cláudia Henrique. Fisiopatologia e manifestações clínicas da fibrose cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto** (TÍTULO NÃO-CORRENTE), v. 10, n. 4, 2011.

DÖRING, Gerd et al. Treatment of lung infection in patients with cystic fibrosis: current and future strategies. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 11, n. 6, p. 461-479, 2012.

ERRANTE, Paolo Ruggero; CINTRA, Helena Cremm. Aspectos Fisiopatológicos, diagnóstico e tratamento da fibrose cística. **UNILUS Ensino e Pesquisa**, v. 14, n. 37, p. 166-178, 2018.

FERREIRA, Danielle Portella; CHAVES, Célia Regina Moutinho de Miranda; COSTA, Ana Carolina Carioca da. Adesão de adolescentes com fibrose cística a terapia de reposição enzimática: fatores associados. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 24, p. 4717-4726, 2019.

FIATES, Giovanna Medeiros Rataichesck et al. Estado nutricional e ingestão alimentar de pessoas com fibrose cística. **Revista de Nutrição**, v. 14, p. 95-101, 2001.

FIRMIDA, Mônica de Cássia; LOPES, Agnaldo José. Aspectos Epidemiológicos da Fibrose Cística. **Revista Hospital Universitário Pedro Ernesto**, v. 10, n. 4, 2011. Disponível em: <<https://www.e-publicacoes.uerj.br/index.php/revistahupe/article/view/8875>>. Acesso em: 24 de março de 2023.

FUHRMANN, Milena Santa Anna et al. Influência da modalidade dietética e estado nutricional na hospitalização nos primeiros 2 anos de vida de crianças com fibrose cística. 2023.

GBEFC - Grupo Brasileiro de Estudos em Fibrose Cística. Registro Brasileiro de Fibrose Cística (REBRAFC) - ano 2020. Publicado em 2021.

GIUGLIANI, Luciana et al. Clinical research challenges in rare genetic diseases in Brazil. **Genetics and Molecular Biology**, v. 42, p. 305-311, 2019.

GOETZ, Danielle et al. Pulmonary findings in infants with cystic fibrosis during the first year of life: Results from the Baby Observational and Nutrition Study (BONUS) cohort study. **Pediatric pulmonology**, v. 54, n. 5, p. 581-586, 2019.

HAACK, Adriana; ARGÃO, Giselle Gonçalves; NOVAES, M. R. C. G. Fisiopatologia da Fibrose Cística e drogas habitualmente utilizadas nas manifestações respiratórias: o que devemos saber. **Comun. ciênc. saúde**, p. 245-262, 2014.

HAUSCHILD, Daniela Barbieri et al. Associação do estado nutricional com função pulmonar e morbidade em crianças e adolescentes com Fibrose Cística: Coorte de 36 meses. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 36, p. 31-38, 2018.

HORTENCIO, Taís Daiene Russo et al. Fatores que afetam o crescimento e estado nutricional de pacientes com fibrose cística com idade inferior a 10 anos e que não foram submetidos à triagem neonatal. **Revista Paulista de Pediatria**, v. 33, n. 1, p. 3-11, 2015.

JADIN, Sarah A. et al. Growth and pulmonary outcomes during the first 2 y of life of breastfed and formula-fed infants diagnosed with cystic fibrosis through the Wisconsin Routine Newborn Screening Program. **The American journal of clinical nutrition**, v. 93, n. 5, p. 1038-1047, 2011.

JONSDOTTIR, Olof H. et al. Exclusive breastfeeding for 4 versus 6 months and growth in early childhood. **Acta Paediatrica**, v. 103, n. 1, p. 105-111, 2014.

KRAMER, Michael S. et al. Effects of prolonged and exclusive breastfeeding on child height, weight, adiposity, and blood pressure at age 6.5 y: evidence from a large randomized trial. **The American journal of clinical nutrition**, v. 86, n. 6, p. 1717-1721, 2007.

LUBAMBA, Bob; DHOOGHE, Barbara; NOEL, Sabrina; et al. Cystic fibrosis: insight into CFTR pathophysiology and pharmacotherapy. **Clinical Biochemistry**, v. 45, n. 15, p. 1132-1144, 2012.

LUMERTZ, Magali Santos et al. Comparação entre a evolução de pré-escolares com fibrose cística identificados por triagem neonatal ou por sintomatologia clínica. **Scientia medica**. Vol. 28, n. 2,(2018), ID29566, 2018.

MAQBOOL, Asim; STALLINGS, Virginia A. Update on fat-soluble vitamins in cystic fibrosis. **Current opinion in pulmonary medicine**, v. 14, n. 6, p. 574-581, 2008.

MARTINS, Brenda X. et al. Perfil nutricional de pacientes com fibrose cística de um centro de referência em fibrose cística. **Visão Acadêmica**, Curitiba, v.21, n.3.1, p.156-173, 2020.

MENDONÇA, Mariana Andrade Lopes et al. Correlação entre níveis séricos de vitamina D e IMC de crianças e adolescentes atendidos em um ambulatório universitário. **Resid Pediatr**. 2023;13(2): DOI: 10.25060/residpediatr-2023.v13n2-727

MOREIRA, Ana Cristina et al. Fatores prognósticos socioeconômicos associados ao estado nutricional ao final do primeiro ano de vida em uma coorte de crianças com fibrose cística. **Rev. méd. Minas Gerais**, p. 92-97, 2012.

MUNCK, Anne. Nutritional considerations in patients with cystic fibrosis. **Expert Review of Respiratory Medicine**, v. 4, n. 1, p. 47–56, 2010.

NERI, Lenycia L.; VIEIRA, Rafaela Rodrigues. Adesão ao uso de suplementos nutricionais por crianças e adolescentes com fibrose cística. **Visão Acadêmica**, Curitiba, v. 21, n. 3.1, p.174-185, 2020.

OPAS. Organización Panamericana de la Salud. Organización Mundial de la Salud. Indicadores para evaluar las practicas de lactancia materna. Ginebra: 1991 OMS/CED/SER/91.14.

RANA, Malay et al. Fat-soluble vitamin deficiency in children and adolescents with cystic fibrosis. **Journal of clinical pathology**, v. 67, n. 7, p. 605-608, 2014.

REIS, Francisco JC; DAMACENO, Neiva. Fibrose cística. **J Pediatr (Rio J)**, v. 74, n. Supl 1, p. S76-S94, 1998.

ROSA, Fernanda Ribeiro; DIAS, Fernanda Gomes; NOBRE, Luciana Neri; *et al.* Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. **Revista de Nutrição**, v. 21, p. 725–737, 2008.

SCHECHTER, Michael S. et al. The association of socioeconomic status with outcomes in cystic fibrosis patients in the United States. **American journal of respiratory and critical care medicine**, v. 163, n. 6, p. 1331-1337, 2001.

SERVIDONI, Maria Fátima; GOMEZ, Carla Cristina Souza; MARSON, Fernando Augusto Lima; *et al.* Sweat test and cystic fibrosis: overview of test performance at public and private centers in the state of São Paulo, Brazil. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 43, p. 121–128, 2017.

SINAASAPPEL, Maarten et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. **Journal of cystic Fibrosis**, v. 1, n. 2, p. 51-75, 2002.

TURCK, Dominique et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. **Clinical nutrition**, v. 35, n. 3, p. 557-577, 2016.

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO. Aleitamento materno: Prevalência e práticas de aleitamento materno em crianças brasileiras menores de 2 anos 4: ENANI 2019. - Documento eletrônico. - Rio de Janeiro, RJ: UFRJ, 2021. (108 p.). Coordenador geral, Gilberto Kac. Disponível em: <<https://enani.nutricao.ufrj.br/index.php/relatorios/>>. Acesso em: 03 de março de 2024.

VILLANUEVA, Gemma et al. Diagnosis and management of cystic fibrosis: summary of NICE guidance. **Bmj**, v. 359, 2017.

World Health Organization – WHO. Child Growth Standards, 2006.

ZIRKE, Alequis Bruno. Associação entre o estado nutricional e complicações clínicas em pacientes com Fibrose Cística no primeiro ano de vida. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Nutrição), Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal de Santa Catarina. Santa Catarina, 2022.

APÊNDICES

APÊNDICE A

Formulário para coleta de dados

Código do paciente na pesquisa: _____

Momento da coleta: () Admissão () 1 mês () 3 meses () 6 meses () 9 meses () 12 meses

Data da coleta: ____/____/____

VARIÁVEIS DEMOGRÁFICAS E SOCIOECONÔMICAS

Dados da coleta	Codificação
Sexo da criança: (1) Feminino (2) Masculino	
Idade da criança: ____ meses	
Cor da pele da criança: (1) Branco (2) Pardo (3) Negro (4) Amarelo (5) Indígena	
Sexo do chefe da família: (1) Feminino (2) Masculino	
Idade do chefe da família: ____ anos	
Cor da pele do chefe da família: (1) Branco (2) Pardo (3) Negro (4) Amarelo (5) Indígena	
Renda familiar mensal: R\$	
Escolaridade do chefe da família: (1) Sem instrução ou <1 ano de estudo (2) Ensino Fundamental incompleto (<8 anos de estudo) (3) Ensino Fundamental completo (8 anos de estudo) (4) Ensino Médio incompleto (>8 anos de estudo) (5) Ensino Médio completo (6) Ensino Superior incompleto (7) Ensino Superior completo	
<u>CASO A MÃE NÃO SEJA O CHEFE DA FAMÍLIA, PERGUNTAR:</u>	
Escolaridade da mãe: (1) Sem instrução ou <1 ano de estudo (2) Ensino Fundamental incompleto (<8 anos de estudo) (3) Ensino Fundamental completo (8 anos de estudo) (4) Ensino Médio incompleto (>8 anos de estudo) (5) Ensino Médio completo (6) Ensino Superior incompleto (7) Ensino Superior completo	
Ocupação chefe da família:	

(1) Empregado (2) Desempregado (3) Do lar (4) Autônomo	
Número de residentes no domicílio:	

VARIÁVEIS CLÍNICAS

Dados da coleta	Codificação
Idade do diagnóstico de Fibrose Cística (em meses ou semanas): _____	
Comorbidades: (1) DM1 (2) Cardiopatia (3) Sem comorbidades (4) Outras: _____	
Histórico de fibrose cística na família (1) Não (2) Sim, quem? _____	
Resultado do teste do pezinho: 1ª DOSAGEM: _____ 2ª DOSAGEM: _____	
Resultado do teste do suor: _____	
Resultado do teste genético: _____	
Manifestações clínicas (1) Tosse (2) Dispneia (3) Sibilos (4) Diarreia (5) Distensão abdominal (6) Esteatorreia (7) Infecções (8) Outras: _____	
Faz uso de enzimas para o tratamento? (1) Não (2) Sim, qual? _____	
Dosagem da enzima (em UI): _____	
Faz uso de suplementos alimentares? (1) Não (2) Sim, qual? _____	

Uso de ferro? (1) Não (2) Sim, qual? _____	
Dosagem da suplementação de ferro: _____	
Uso de vitamina D? (1) Não (2) Sim, qual? _____	
Dosagem da vitamina D: _____	
Uso de vitaminas lipossolúveis? (1) Não (2) Sim, qual? _____	

VARIÁVEIS PERINATAIS

Dados da coleta	Codificação
Tipo de nascimento: (1) Parto vaginal (2) Cesárea (3) Outros	
Idade gestacional (1) Pré-termo (2) Termo (3) Pós-termo	
Paridade (1) Primípara (2) Multípara	
Peso ao nascer: _____	
Comprimento ao nascer: _____	
Perímetro cefálico ao nascer: _____	
Uso de suplementos pela mãe durante a gestação: Ferro (1) Não (2) Sim Ácido fólico (1) Não (2) Sim Ômega 3 (1) Não (2) Sim Outros: _____	
Índice Apgar: _____	
Prática da Golden hour: (1) Não (2) Sim	

ANTROPOMETRIA

Dados da coleta	Codificação
Peso atual: _____ kg	
Último peso antes do diagnóstico: _____ kg	
Comprimento atual: _____ cm	
Perímetro cefálico atual: _____ cm	
Perímetro torácico: _____ cm	

AVALIAÇÃO DIETÉTICA

Refeição e horário	Alimentos e bebidas consumidos	Quantidade (medidas caseiras)	Local em que a refeição foi realizada

PRÁTICA DO ALEITAMENTO MATERNO

Dados da coleta	Codificação
Atualmente a criança faz uso exclusivo de leite materno? (1) Não (2) Sim	
Frequência atual de mamadas (vezes por dia): _____	
Houve mudança na frequência de mamada após o diagnóstico? (1) Não (2) Sim, qual? _____	
Criança tomou outro leite nas 24h anteriores à entrevista? (1) Não (2) Sim, qual? _____	
Atualmente, há dificuldades para amamentar? (1) Ingurgitamento mamário (2) Produção inadequada (3) Dor (4) Bico invertido (5) Mastite (6) Outras: _____ (7) NÃO HÁ	
Uso de chupeta (1) Não (2) Sim	
Tempo de aleitamento exclusivo em meses: _____	
Idade do desmame: _____	
Motivo do desmame (1) Baixa aceitação pelo lactente (2) Dificuldades do aleitamento (3) Pouca produção de leite materno (4) Dificuldade na pega (5) Outros: _____	

Idade da introdução das fórmulas infantis e/ou dos leites industrializados: _____	
Idade da introdução de outros líquidos (água, chá, etc.): _____	
Idade da introdução de alimentos sólidos: _____	

APÊNDICE B

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (T.C.L.E)

O(A) senhor(a) e seu filho(a) estão sendo convidados(as) a participar como voluntários(as) do estudo intitulado “Perfil nutricional e dietético de crianças recém-diagnosticadas com fibrose cística atendidas ambulatorialmente no Hospital Universitário Professor Alberto Antunes – HUPAA: Um estudo longitudinal”, que será realizada no Hospital Universitário Professor Alberto Antunes (HUPAA) localizado em Maceió-AL, cujo pesquisadora responsável Maria Izabel Siqueira de Andrade, Nutricionista e Professora Adjunta da Universidade Federal de Alagoas (UFAL) e Coordenadora da Pesquisa.

A seguir, as informações do projeto de pesquisa com relação a sua participação neste:

1. O estudo tem como objetivo principal avaliar se crianças recém-diagnosticadas com fibrose cística e assistidas ambulatorialmente no Hospital Universitário Professor Alberto Antunes (HUPAA) apresentam mudanças no estado nutricional e consumo alimentar.

2. Dessa forma, serão coletados dados como: sexo, idade, cor da pele, sexo do chefe da família, idade do chefe da família, cor da pele do chefe da família, renda familiar mensal, escolaridade do chefe da família, ocupação do chefe da família e número de residentes no domicílio a fim de realizar avaliação demográfica e socioeconômica. Para avaliar a criança antropometricamente serão coletados peso atual, peso ao nascer, comprimento atual, comprimento ao nascer, perímetro cefálico ao nascer, circunferência da cintura e circunferência do braço. No tocante à avaliação clínica serão coletados dados como a idade na qual recebeu o diagnóstico de fibrose cística e se existem comorbidades associadas, uso de suplementos e enzimas, além de manifestações clínicas. Será ainda feita uma avaliação de dados perinatais, com perguntas relacionadas ao tipo de nascimento, idade gestacional, índice apgar, uso de suplementos na gestação e prática do Golden hour. Por fim, a avaliação dietética será realizada a partir da aplicação de um recordatório de 24 horas e perguntas relacionadas à prática do aleitamento materno.

3. A importância desse estudo se dá pela relação da fibrose cística com o estado nutricional, em que, este último está diretamente relacionado à prevenção da piora pulmonar e melhor sobrevida dos pacientes, tornando-se pertinente avaliar o estado nutricional e as modificações dietéticas de crianças diagnosticadas com fibrose cística, tendo em vista as reconhecidas complicações decorrentes do quadro clínico e, conseqüentemente, aumento das demandas calóricas e nutricionais. Além disso, salienta-se que há poucos estudos que avaliam as condições e/ou dificuldades do aleitamento materno, introdução alimentar e adesão à suplementação neste público. Por fim, vale ressaltar que não há estudos sobre essa abordagem no estado de Alagoas, no qual o Hospital Universitário Professor Alberto Antunes (HUPAA) é considerado referência para fibrose cística.

4. Os resultados que se desejam alcançar são os seguintes: Conhecimento técnico-científico do perfil dietético e nutricional dos pacientes recém-diagnosticados com fibrose cística assistidos ambulatorialmente no HUPAA.
5. A coleta de dados começará em agosto de 2023 e terminará em agosto de 2024.
6. O estudo será feito da seguinte maneira: Após assinatura deste termo de consentimento para participação da pesquisa, serão feitas perguntas sobre os dados socioeconômicos e clínicos citados no item 2 deste documento. Em seguida, será necessário pesar e medir o comprimento da criança, assim como medir perímetros cefálico e torácico. Por fim, serão coletados os dados dietéticos baseados no recordatório de 24 horas e no dia alimentar habitual da criança. Assim, ocorrerá a avaliação e o responsável receberá orientações nutricionais, além da marcação de um retorno com 1, 3, 6, 9 e 12 meses (totalizando 5 consultas de seguimento até agosto de 2024).
7. A sua participação será nas seguintes etapas: 1) Assinatura deste termo de consentimento para participação da pesquisa; 2) Entrevista inicial para conhecer a história clínica da criança e dados socioeconômicos da família.
8. Os possíveis incômodos que podem ocorrer são: constrangimento no momento da entrevista e dificuldade para pesar e medir a criança devido inquietação. A pesquisa não traz nenhum risco adicional à saúde física e/ou mental da criança ou responsável.
9. A qualquer momento, você poderá desistir de continuar participando da pesquisa, e também poderá retirar sua autorização de participação na pesquisa, sem a necessidade de justificativa. Isso não levará a nenhuma perda em relação ao tratamento médico e/ou nutricional da criança.
10. As informações obtidas através da sua participação não permitirão a identificação da sua pessoa ou da criança, exceto para a equipe de pesquisa, mas sempre existe a remota possibilidade da quebra do sigilo, mesmo que involuntário e não intencional (por exemplo, perda ou roubo de documentos, computadores, *pendrive*), cujas consequências serão tratadas nos termos da lei. Porém, de todo modo, os pesquisadores tomarão todos os cuidados para manter o sigilo.
11. Você será informado(a) do resultado final do projeto através da divulgação dos dados em eventos científicos realizados no próprio Hospital Universitário Professor Alberto Antunes (HUPAA) e Universidade Federal de Alagoas (UFAL), e página da internet do HUPAA, sem revelar seu nome, ou qualquer informação relacionada à sua privacidade. E sempre que desejar, serão fornecidos esclarecimentos sobre cada uma das etapas do estudo.
12. Os benefícios esperados com a participação da criança, autorizada pela assinatura deste documento, no projeto de pesquisa, mesmo que não diretamente são: Obtenção de dados que possam contribuir para conhecer o perfil nutricional e dietético de crianças recém-diagnosticadas com fibrose cística no HUPAA e a possibilidade de implantação de terapêutica nutricional mais adequada à realidade desses pacientes, a fim de promover melhor qualidade de vida.

13. Você poderá contar com a seguinte assistência: através de telefone celular, sendo responsável por ela: Maria Izabel Siqueira de Andrade (nutricionista e coordenadora da pesquisa).

14. O estudo não acarretará nenhuma despesa para você.

15. Você será indenizado(a) por qualquer dano que venha a sofrer com a sua participação na pesquisa (nexo casual).

16. Esta pesquisa poderá ser interrompida a qualquer momento pelo pesquisador por questões de segurança.

17. Você receberá uma via do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido assinado por todos.

Eu, _____, autorizo
_____ a participar do mencionado estudo,
tendo compreendido perfeitamente tudo o que me foi informado e estando consciente dos meus direitos, das minhas responsabilidades, dos riscos e dos benefícios que esta participação implica, concordo em dele participar e para isso eu DOU O MEU CONSENTIMENTO SEM QUE PARA ISSO EU TENHA SIDO FORÇADO OU OBRIGADO.

Contato de urgência: Profa. Dra. Maria Izabel Siqueira de Andrade

Endereço: Av. Lourival Melo Mota, S/N - Tabuleiro do Martins, Maceió - AL, 57072-970

Cidade/CEP: Maceió, AL; 57072-970

Telefone: (81) 99894-3348

Ponto de referência: Universidade Federal de Alagoas

ATENÇÃO: O Comitê de Ética da UFAL analisou e aprovou este projeto de pesquisa. Para obter mais informações a respeito deste projeto de pesquisa, informar ocorrências irregulares ou danosas durante a sua participação no estudo, dirija-se ao:

Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Alagoas

Prédio do Centro de Interesse Comunitário (CIC), Térreo, Campus A. C. Simões, Cidade

Universitária

Telefone: 3214-1041 – Horário de Atendimento: das 8:00 às 12:00hs.

E-mail: comitedeeticaufal@gmail.com

Maceió, ____ de _____ 2023.

Assinatura ou impressão datiloscópica do(a) voluntário(a) ou responsável legal e rubricar as demais páginas.	Nome e Assinatura do Pesquisador responsável pelo estudo (rubricar as demais páginas)