

Estado nutricional de menores de 18 anos com fibrose cística: índice antropométrico usual versus composição corporal

Nutritional status of individuals under 18 years old with cystic fibrosis: usual anthropometric index versus body composition

Luana da Silva Baptista ARPINI^{1,2*}  Fernanda Mayrink Gonçalves LIBERATO³  Sabrina da Silva SANTOS¹  Gina Torres Rego MONTEIRO¹ 

¹Escola Nacional de Saúde Pública Sérgio Arouca, Fundação Oswaldo Cruz, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

²Hospital Nossa Senhora da Glória, Secretaria Estadual de Saúde do Espírito Santo, Vitória, ES, Brasil.

³Universidade Federal do Espírito Santo, Vitória, ES, Brasil.

Autor Correspondente: luanaarpini@hotmail.com

RESUMO

O estado nutricional em fibrose cística (FC) está associado ao prognóstico e a sobrevida dos pacientes, tendo o índice de massa corporal (IMC) como o parâmetro amplamente utilizado na prática clínica e a avaliação da composição corporal como recomendação de método complementar. Com o objetivo de avaliar o estado nutricional, comparando o índice de massa corporal com a composição corporal de menores de 18 anos com fibrose cística realizou-se estudo transversal, com menores de 18 anos com fibrose cística (FC). Avaliou-se o índice de massa corporal (IMC) e os pesos corporais de massa gorda (MG) e de massa livre de gordura (MLG) por sexo e idade (dados de prontuário), comparando-se a composição corporal entre os sexos e categorias de IMC. Foram incluídos dados de 57 indivíduos com FC, idade entre 4,1 e 17,7 anos. A média de IMC foi 16 kg/m² (12,5 – 26,3 kg/m²). Houve maior frequência de IMC adequado (77,2%), e menor (10,5%) de IMC abaixo do recomendado. Quanto à composição corporal, 21,1% apresentaram MG acima e 33,3% MLG abaixo do recomendado para idade. Além disso, dos indivíduos com MLG abaixo do recomendado, 26,3% apresentavam MG elevado. Houve diferença entre as categorias de IMC tanto para MG ($p = 0,003$) quanto para MLG ($p = 0,016$). Concluiu-se que o IMC, embora amplamente utilizado, é insuficiente para avaliar adequadamente o estado nutricional de crianças e adolescentes com FC, pois não possibilita identificar déficits nutricionais ocultos. Portanto, recomenda-se a integração da análise detalhada da composição corporal na avaliação do estado nutricional em FC.

Palavras-chave: fibrose cística; estado nutricional; bioimpedância elétrica; índice de massa corporal; composição corporal.

ABSTRACT

Nutritional status in cystic fibrosis (CF) is associated with prognosis and survival of patients, with body mass index (BMI) being the widely used parameter in clinical practice and assessment of body composition as a recommended complementary method. Aiming to assess nutritional status by comparing body mass index with body composition of individuals under 18 years of age with cystic fibrosis, a cross-sectional study was conducted with individuals under 18 years of age with cystic fibrosis (CF). Body mass index (BMI) and body weights of fat mass (FM) and fat-free mass (FFM) were evaluated by sex and age (medical record data), comparing body composition between sexes and BMI categories. Data from 57 individuals with CF, aged between 4.1 and 17.7 years, were included. The mean BMI was 16 kg/m² (12.5–26.3 kg/m²). There was a higher frequency of adequate BMI (77.2%), and a lower frequency (10.5%) of BMI below the recommended level. Regarding body composition, 21.1% had FM above and 33.3% had FFM below the recommended level for their age. Furthermore, of the individuals with FFM below the recommended level, 26.3% had high FM. There was a difference between the BMI categories for both FM ($p = 0.003$) and FFM ($p = 0.016$). It was concluded that BMI, although widely used, is insufficient to adequately assess the nutritional status of children and adolescents with CF, as it does not allow the identification of hidden nutritional deficits. Therefore, it is recommended to integrate detailed analysis of body composition into the assessment of nutritional status in CF.

Keywords: cystic fibrosis; nutritional status; electric impedance; body mass index; body composition.

Citar este artigo como:

ARPINI, L. da S. B.; LIBERATO, F. M. G.; SANTOS, S. da S.; MONTEIRO, G. T. R. Estado nutricional de menores de 18 anos com fibrose cística: índice antropométrico usual versus composição corporal. Nutrivisa Revista de Nutrição e Vigilância em Saúde, Fortaleza, v. 12, n. 1, p. e15042, 2025. DOI: 10.52521/nutrivisa.v12i1.15042. Disponível em: <https://revistas.uece.br/index.php/nutrivisa/article/view/15042>.

INTRODUÇÃO

A fibrose cística (FC) é uma doença crônica progressiva, que decorre com impacto clínico, nutricional, socioeconômico e psicossocial, podendo comprometer a funcionalidade e qualidade de vida, tanto do paciente quanto de sua família (Silva *et al.*, 2018).

A nutrição adequada tem sido crucial no manejo da FC desde que a doença foi descrita, com o objetivo de garantir o adequado estado nutricional nos diferentes ciclos de vida, otimizar as vitaminas lipossolúveis e os ácidos graxos essenciais, contribuir na prevenção de inflamações e lesões pulmonares, no controle das manifestações gastrointestinais, pancreáticas e hepáticas, e na prevenção de comorbidades e hospitalizações associadas à descompensação da doença (Aidoo *et al.*, 2023; Bailey *et al.*, 2021; Madde *et al.*, 2022; Neri *et al.*, 2022; Wilschanski *et al.*, 2024). Apesar disso, obter e manter um bom estado nutricional na FC é um desafio para a maioria dos pacientes, devido às alterações fisiológicas que incorrem em aumento da taxa metabólica basal, má absorção, catabolismo proteico, bem como propiciam distúrbios alimentares e redução da ingestão dietética necessária, repercutindo diretamente no estado nutricional e acarretando amiúde desnutrição e depleção de vitaminas e minerais (Aidoo *et al.*, 2023; McDonald *et al.*, 2021).

A literatura científica evidencia que os indivíduos com melhor índice de massa corporal (IMC) e maior massa muscular apresentam melhor função pulmonar e sobrevida (Bonhoure *et al.*, 2020; Madde *et al.*, 2022; Ritchie *et al.*, 2021; Scully *et al.*, 2022). E, portanto, é amplamente utilizado na prática clínica. A antropometria com o cálculo do IMC, é o método mais frequentemente utilizado nos estudos nutricionais, uma vez que têm propriedades psicométricas validadas e é um método prático e acessível em relação aos demais (Escaldelai *et al.*, 2023). Todavia, a avaliação da composição corporal permite estimativas de massa gorda (MG) e massa magra/livre de gordura (MLG). A MLG tem demonstrado associações mais fortes com desfechos da doença,

como a função pulmonar, do que o IMC isolado, e quando a MLG está baixa é associada à diminuição da força muscular inspiratória (Ritchie *et al.*, 2021; Scully *et al.*, 2022; Wilschanski *et al.*, 2024).

Nesse contexto, o objetivo deste estudo foi avaliar o estado nutricional, comparando o índice de massa corporal com a composição corporal, de crianças e adolescentes com FC atendidos no centro de referência pediátrico do Espírito Santo, em 2022.

MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de estudo transversal com indivíduos menores de 18 anos, com confirmação diagnóstica de FC por meio de sequenciamento genético, atendidos em 2022 no único centro de referência pediátrico do Espírito Santo.

O estado nutricional foi avaliado com base nos resultados do último exame de bioimpedância elétrica (BIA) registrado em prontuário no ano de 2022, considerando o peso de MG e MGL, e as respectivas classificações (Adequado/normal; Acima/elevado; Abaixo/diminuído) de acordo com sexo, idade e altura. O exame é realizado nas consultas regulares em todos os pacientes a partir de 3 anos de idade, desde que sejam seguidas as recomendações pré-teste: que o indivíduo tenha peso superior a 10 kg e consiga assumir a postura exigida pelo equipamento durante os exames. O equipamento bioimpedânciómetro utilizado foi da marca Ottoboni®, modelo InBody270, multifrequencial e tetrapolar com 8 eletrodos. Foram obtidos, ainda, os dados do IMC e a classificação do IMC referente à idade (IMC/I) registrados na mesma data do exame de BIA para comparação.

As covariáveis utilizadas foram: idade, sexo (feminino ou masculino) e cor da pele (branca ou não-branca). Todos os dados descritos foram avaliados a partir dos registros das consultas rotineiras contidas no prontuário único de cada paciente.

Foi realizada análise descritiva e o teste qui-quadrado para comparação da composição corporal entre os sexos e as categorias de

IMC (abaixo, normal e acima) com auxílio do Statistical Package for the Social Sciences (SPSS), versão 26.0. O IMC foi categorizado de acordo com os pontos de corte recomendados pela OMS (Wilschanski *et al.*, 2024). Foi adotado o nível de significância estatística de $p < 0,05$.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal do Espírito Santo (UFES) (Parecer nº 5697818, CAAE: 73680617.9.0000.5060), respeitando a Resolução Nº 466/2012 que regulamenta as pesquisas envolvendo seres humanos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Este estudo avaliou o estado nutricional de indivíduos menores de 18 anos com fibrose cística (FC), comparando o índice de massa corporal (IMC) com a composição corporal medida por bioimpedância elétrica (BIA). Embora 77,2% dos pacientes apresentassem IMC dentro da faixa de normalidade, apenas 65,9% deles tinham MLG adequada, e 20,5% dos indivíduos com IMC normal possuíam MG elevada.

Em 2022, 84 indivíduos menores de 18 anos com confirmação genética de FC foram atendidos neste centro. Destes, 7 (8,3%) eram menores de 3 anos, portanto, não elegíveis para BIA, e 20 (23,8%) não realizaram BIA no período devido ao não cumprimento das recomendações pré-teste. Portanto, a amostra deste estudo é composta por 57 (67,9%) indivíduos, sendo o sexo feminino (50,9%) e a cor da pele branca (57,9%) os mais prevalentes. Na Tabela 1 estão apresentadas as medidas de dispersão de idade e estado nutricional dos indivíduos desta amostra.

A Figura 1 apresenta as prevalências de estado nutricional adequado (normal) de acordo com o IMC e os pesos de MG e MLG estimados pela BIA. Nos três parâmetros foi observado maior prevalência de normalidade (77,2%, 64,9% e 63,2%, respectivamente). Todavia, é importante observar que a prevalência de indivíduos com MG elevado (21,1%) foi superior àquela verificada apenas pelo IMC (12,3%). No parâmetro de

massa magra pode-se notar a prevalência de um terço dos indivíduos (33,3%) com MLG abaixo do recomendado.

A relação entre estado nutricional, baseado nos resultados da bioimpedância, e sexo mostrou maior prevalência da composição corporal abaixo do recomendado no sexo masculino, comparado ao feminino, tanto da MG quanto da MLG, embora sem significância estatística. Ao comparar o IMC com a composição corporal observou-se que 20,5% dos classificados como normais apresentavam MG acima e 9,1% abaixo do recomendado, sendo essa diferença estatisticamente significativa ($p=0,003$). Também houve diferença significativa ($p=0,016$) na comparação com MLG, pois 31,8% dos considerados normais pelo IMC tinham valores abaixo do recomendado, embora 14,3% daqueles que apresentavam IMC acima do normal tinham MLG acima do recomendado.

Além disso, dos indivíduos com MLG abaixo do recomendado ($n=19$; 33,3%), 5 (26,3%) apresentavam MG elevado. E dos 2 (3,5%) que apresentavam MLG elevada, nenhum apresentou MG aumentada, apesar de 50% ter apresentado o IMC elevado (Tabela 2).

Por outro lado, a prevalência de MLG abaixo do recomendado (33,3%) reforça a preocupação com déficits nutricionais que podem não ser identificados por meio do IMC isoladamente. Além disso, 14,3% dos pacientes com IMC acima apresentaram MLG elevada, indicando uma possível melhora no estado funcional desses indivíduos. Esses resultados reforçam as limitações do uso exclusivo do IMC na avaliação nutricional dessa população e destacam a importância de uma abordagem mais abrangente, incluindo a composição corporal, consistente com as conclusões de outros estudos que relataram que o IMC, apesar de amplamente utilizado, não distingue entre MG e MLG, podendo mascarar déficits nutricionais relevantes (Bomfim *et al.*, 2020; Madde *et al.*, 2022; Ritchie *et al.*, 2021; Scully *et al.*, 2022; Wilschanski *et al.*, 2024).

Outros estudos têm demonstrado que pacientes com IMC elevado, desde que associado a maior MLG, apresentam melhores desfechos clínicos,

Figura 1 - Composição corporal e IMC em crianças e adolescentes com fibrose cística, Espírito Santo – Brasil, 2022.

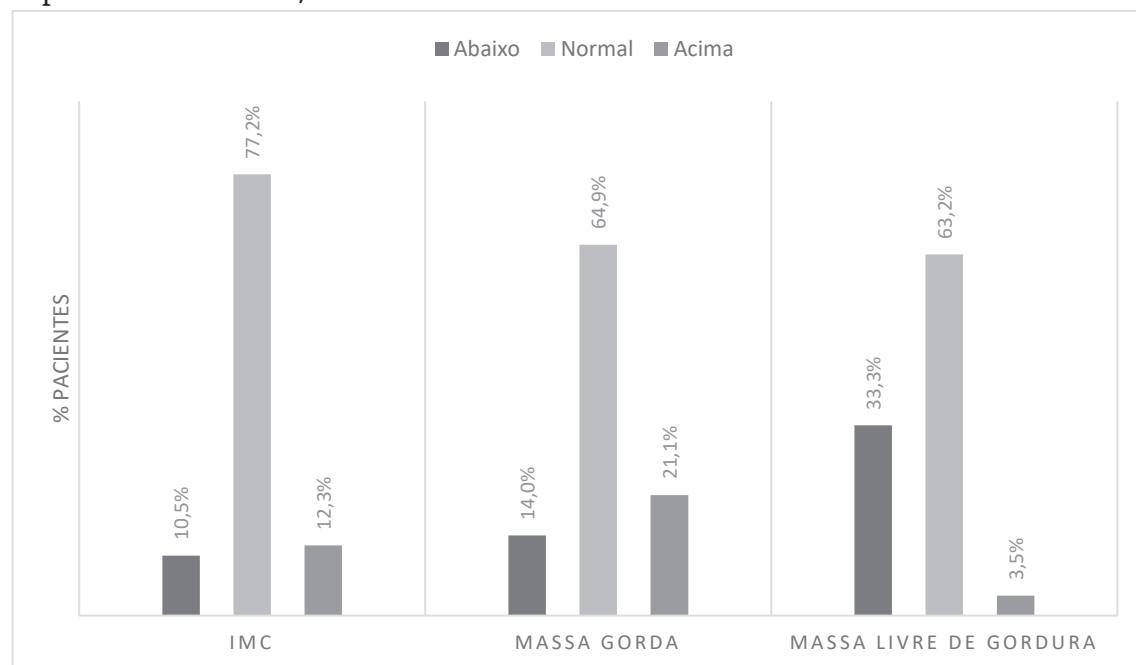


Tabela 1 - Medidas de dispersão de idade e estado nutricional de indivíduos menores de 18 anos com fibrose cística, Espírito Santo – Brasil, 2022 (n=57).

Variável	Média	Mediana	Desvio padrão	Mínimo	Máximo
Idade (anos)	10,4	10,8	3,5	4,1	17,7
Massa gorda (kg)	6,0	5,0	4,0	1,7	24,9
IMC (kg/m ²)	16,4	16,0	2,4	12,5	26,3
Massa livre de gordura (kg)	25,6	24,1	9,0	11,7	55,1
Massa muscular-esquelética (kg)	13,2	12,2	5,4	4,9	31,0

*IMC: Índice de massa corporal.

Tabela 2 - Composição corporal por sexo e categoria de IMC em crianças e adolescentes com fibrose cística, Espírito Santo – Brasil, 2022 (n=57).

Sexo	Composição corporal	Feminino (n=29)		Masculino (n=28)		p valor
		N	(%)	N	(%)	
Massa Gorda						
Abaixo		3	(10,3)	5	(17,9)	
Acima		6	(20,7)	6	(21,4)	0,696
Normal		20	(69,0)	17	(60,7)	
Massa livre de gordura						
Abaixo		10	(34,5)	9	(32,1)	
Acima		0	(0,0)	2	(7,1)	0,342
Normal		19	(65,6)	17	(60,7)	
IMC						
Composição corporal	Abaixo (n=6)	N (%)	Acima (n=7)	N (%)	Normal (n=44)	p valor
Massa Gorda						
Abaixo	4	(66,7)	0	(0,0)	4	(9,1)
Acima	1	(16,7)	2	(28,6)	9	(20,5)
Normal	1	(16,7)	5	(71,4)	31	(70,5)
Massa livre de gordura						
Abaixo	5	(83,3)	0	(0,0)	14	(31,8)
Acima	0	(0,0)	1	(14,3)	1	(2,3)
Normal	1	(16,7)	6	(85,7)	29	(65,9)

*IMC: Índice de massa corporal.

incluindo maior força muscular inspiratória, função pulmonar preservada, menor frequência de exacerbações pulmonares e maior sobrevida (Bonhoure *et al.*, 2020; Ritchie *et al.*, 2021; Scully *et al.*, 2022; Wilschanski *et al.*, 2024).

A avaliação da composição corporal permite identificar alterações específicas e direcionar intervenções nutricionais mais eficazes (Bonhoure *et al.*, 2020). Estudos mostram que a MLG tem uma correlação mais forte com a função pulmonar e sobrevida em comparação com o IMC (Madde *et al.*, 2022; Ritchie *et al.*, 2021; Scully *et al.*, 2022; Wilschanski *et al.*, 2024). Apesar disso, o IMC continua sendo o critério recomendado para a avaliação e o monitoramento do estado nutricional em pessoas com FC na prática clínica. A composição corporal ainda é orientada como uma avaliação adicional nesse contexto, de acordo com a disponibilidade nos serviços (Neri *et al.*, 2022; Wilschanski *et al.*, 2024), sendo recomendado que crianças e adolescentes com FC mantenham valores de IMC \geq percentil 50 (ou Z-score ≥ 0) (Aidoo *et al.*, 2023; Madde *et al.*, 2022; Neri *et al.*, 2022).

A desnutrição, por exemplo, sempre foi uma grande preocupação na FC, dado que o IMC adequado, inclusive com metas de maiores de escores, foi associado ao melhor prognóstico da doença, estando relacionado a maior sobrevida. Contudo, o IMC possui limitações significativas, que não distingue entre os componentes corporais que podem influenciar negativamente o prognóstico, especialmente por não diferenciar entre massa gorda (MG) e massa livre de gordura (MLG), como a depleção muscular, que está fortemente associada a redução de força muscular inspiratória, pior função pulmonar e menor escore Z de densidade mineral óssea (Madde *et al.*, 2022; Ritchie *et al.*, 2021; Scully *et al.*, 2022; Wilschanski *et al.*, 2024). O IMC pode subestimar a prevalência de desnutrição em crianças e adolescente com FC (Bomfim *et al.*, 2020).

Os resultados deste estudo mostram que um IMC normal nem sempre reflete adequação nutricional, reforçando que o IMC, quando usado isoladamente, não é suficientemente sensível

para prever desfechos clínicos, corroborando com o estudo de Ritchie *et al.* (2021) no qual foi observada alta prevalência de déficit de MLG, por exame de absorciometria de dupla energia, em uma coorte de crianças com FC, e que esses indivíduos com déficit “oculto” de MLG apresentaram piora da saúde pulmonar e óssea, apesar do IMC normal, considerando inadequado o uso do IMC como um único marcador do estado nutricional, não permitindo identificar aqueles que precisam de intervenção adicional.

Nesse contexto, a avaliação detalhada da composição corporal, incluindo análise de MG e MLG, é essencial para evitar a subestimação ou superestimação de déficits nutricionais. Diretrizes recentes, como a europeia, da ESPEN-ESPGHAN-ECFS (2024), recomendam fortemente a inclusão rotineira da análise de composição corporal no manejo nutricional da FC, sempre que disponível. O foco exclusivo no IMC pode mascarar deficiências críticas de MG ou MLG, comprometendo a avaliação do estado nutricional e, consequentemente, a intervenção terapêutica. Além disso, o IMC pode “mascarar” déficits e excessos nutricionais, que não contribuem para melhores desfechos clínicos (Wilschanski *et al.*, 2024).

Embora não tenha sido observada significância estatística na relação entre sexo e composição corporal, a prevalência de MLG e MG inadequadas foi maior entre os meninos, o que pode estar relacionado às maiores demandas metabólicas associadas ao crescimento e desenvolvimento puberal masculino (Silva *et al.*, 2018). Esse dado sugere que meninos com FC podem ser mais propensos à depleção de MLG, reforçando a necessidade de abordagens nutricionais específicas para cada grupo (Wilschanski *et al.*, 2024). Essa tendência pode estar relacionada às maiores demandas metabólicas em meninos, além das diferenças no desenvolvimento puberal e na composição corporal habitual entre os sexos (Silva *et al.*, 2018).

Além disso, com o avanço das terapias altamente eficazes, (como os moduladores, por exemplo) que visam melhorar a funcionalidade da proteína CFTR, tem transformado o manejo da

FC, levando a alterações no perfil nutricional dos pacientes, destacando ainda mais a importância de avaliações personalizadas (Aidoo *et al.*, 2023; Gomes; Hutcheon; Ziegler, 2019; Neri *et al.*, 2022; Savant *et al.*, 2023).

Estudo realizado com pacientes pediátricos em uso de lumacaftor/ivacaftor entre 2021 e 2023 na Hungria, evidenciou o aumento do IMC médio, com a redução da frequência de baixo peso e aumento significativo da MG, ainda que com a manutenção da MLG, além da melhoria da função pancreática (Imrei *et al.*, 2025). Com isso, a recomendação anterior de uma abordagem hipercalórica universal, cedeu espaço a atual que enfatizada a necessidade de individualizar a intervenção nutricional, considerando tanto o risco de excesso de MG quanto a preservação da MLG (Savant *et al.*, 2023), sobretudo naqueles indivíduos em uso dos moduladores de CFTR (Wilschanski *et al.*, 2024). No Brasil, onde a terapia gênica ainda não está amplamente disponível, a avaliação detalhada do estado nutricional continua sendo essencial para orientar o manejo clínico (Ministério da Saúde Brasil, 2024).

No período deste estudo, a terapia gênica com uso de moduladores de CFTR não estavam disponíveis no Brasil. Com isso, os pacientes deste estudo seguiam em tratamento nutricional conservador na doença, com prescrição de dieta hipercalórica e hiperproteica, suplementos nutricionais completos e de vitaminas lipossolúveis, uso de enzimas pancreáticas de reposição para aqueles insuficientes pancreáticos, prevenção e controle das infecções, exacerbações, ou outras comorbidades da FC; terapia comportamental, uso de dieta enteral via sonda nasoenteral numa fase aguda e via gastrostomia para uso prolongado na desnutrição (Athanasio *et al.*, 2017; Ministério da Saúde Brasil, 2024; Neri *et al.*, 2022).

Houve diferença entre as categorias de IMC tanto para MG ($p = 0,003$) quanto para MLG ($p = 0,016$). A presença de MG elevada, observada em 21,1% dos casos, também pode indicar um risco potencial para as comorbidades metabólicas e maior inflamação sistêmica, que agravam o prognóstico e estão diretamente associada à piora dos

parâmetros respiratórios, exacerbando a progressão da doença, com aumento de hospitalizações e maior risco de mortalidade (Aidoo *et al.*, 2023; Bailey *et al.*, 2021; Madde *et al.*, 2022).

Em síntese, os resultados deste estudo contribuem tanto na literatura científica quanto na prática clínica ao reforçar as limitações do IMC, como único parâmetro de avaliação nutricional em indivíduos com FC. A classificação de eutrofia pelo IMC isoladamente não prediz estado nutricional esteja adequado em fibrose cística, bem como, o IMC acima do recomendado pode estar relacionado ao aumento de massa magra e não exclusivamente excesso de gordura. Portanto, na fibrose cística o estudo da composição corporal é imprescindível para avaliação do estado nutricional e estabelecimento de conduta dietoterápica.

Este estudo ainda incorpora evidências importantes sobre a necessidade de utilização de métodos complementares, como a BIA, para obter uma compreensão mais detalhada do estado nutricional. A capacidade de identificar precocemente alterações na composição corporal tem implicações diretas na prática clínica, permitindo intervenções nutricionais personalizadas e melhora nos desfechos clínicos. Por outro lado, a limitação de recursos em algumas regiões pode restringir essa prática. Dessa forma, outros métodos de análise de composição corporal podem ser apropriados, como por exemplo, a mensuração de pregas cutâneas e o cálculo da circunferência muscular do braço, métodos considerados de baixo custo e fácil aplicação, com resultados semelhantes ao observado em estudos com uso de BIA, demonstrando que a análise da composição corporal é mais efetivos que o IMC isolado no diagnóstico de déficits nutricionais em FC (Bomfim *et al.*, 2020; Ritchie *et al.*, 2021; Scully *et al.*, 2022). Incorporar a composição corporal como um marcador do estado nutricional na FC na prática padrão, pode propiciar intervenção precoce, prevenindo complicações potenciais relacionadas à saúde pulmonar e óssea (Ritchie *et al.*, 2021; Scully *et al.*, 2022). Portanto, a priorização de uma abordagem multidimensional é essencial para melhorar os desfechos

clínicos e promover uma melhor qualidade de vida para os pacientes.

Pontuamos algumas limitações, como o desenho transversal, a regionalização dos indivíduos, a origem dos dados e o número de indivíduos avaliados, que devem ser considerados na interpretação e comparação de seus resultados. Apesar disso, esta pesquisa traz importante contribuição a compreensão dos métodos de avaliação nutricional de crianças e adolescentes com Fibrose Cística nesta população. Futuros estudos com maior diversidade de locais e uma abordagem longitudinal poderão fornecer informações mais robustas sobre a evolução do estado nutricional, a composição corporal nessa população e as associações causais entre as variáveis.

CONCLUSÃO

Este estudo confirma que o IMC, embora amplamente utilizado, é insuficiente para avaliar adequadamente o estado nutricional de crianças e adolescentes com FC e não substitui a análise detalhada da composição corporal, alinhado com as recomendações internacionais atuais que promovem a avaliação regular da composição corporal em indivíduos com FC, inclusive na faixa etária pediátrica.

A avaliação nutricional em pacientes com fibrose cística deve transcender o uso exclusivo do IMC, com a integração de ferramentas como a BIA na prática clínica, possibilitando identificar déficits nutricionais ocultos promovendo intervenções mais eficazes e baseadas em evidências.

As evidências destacam que, na FC, o foco não deve ser apenas em alcançar metas de IMC, mas sim em garantir níveis adequados de MLG e evitar excessos de MG, considerando as implicações metabólicas e clínicas de ambos.

REFERÊNCIAS

AIDOO, E., ALEXANDER, S., ALSHAFI, K., AL-

YAGHCHI, C., ANDERSON, A.-K., BALFOUR-LYNN, I., BENTLEY, S., BUCHDAHL, R., BERESFORD, F., BILTON, D., BOSSLEY, C., BRIDGES, N., BROWN, S., BUSH, A., CARR, S., CARTWRIGHT, E., COLLINS, N., COURTNEY, C., COWLARD, J., CRAIG, F., CRAM, H., DAVIES, J., DEVON, C., DICK, K., DIXON, E., DOCKER, J., ELKIN, S., EQUI, A., FRANCIS, J., GARDNER, L., GOODHART, F., GRANT, W., GREGORY, J., GRIGORE, G., GRIME, C., HADJISYMEOU-ANDREOU, S., HANDFORD, A., HARCOURT, J., HARMAN-COLLINS, C., HARRINGTON, A., HARRIS, A., HENNEY, K., HILL, L., HILLIARD, T., HIRSCH, N., HUGHES, D., IRVING, S., JONES, D., JURD, M., KENNY, S., KHAN, K., KING, J., KOZLOWSKA, W., LEAR, E., MACLEOD, K., MADGE, S., MAKHECHA, S., MARTINDALE, K., MCCULLOGH, A., MCKEE, A., MCNAMARA, P., MCSHANE, D., MINASIAN, C., MOLEDINA, S., MONTGOMERY, A., MURRAY, N., NIGHTINGALE, M., NORTH, A., OFFICE, D., OVENS, M., PABARY, R., PAO, C., PIKE, S., PUCKEY, M., REED, L., ROSENTHAL, M., SCHELENZ, S., SCHEMBRI, L., SEDDON, L., SIMMONDS, N., SMITH, W., SPENCER, H., STONE, V., STRINGER, P., STUHLER, R., TURNER, J., TURNBULL, A., VASEY, K., WALLACE, H., WARRAICH, S., WINGETT, C. CLINICAL GUIDELINES: CARE OF CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS, 2023 | ROYAL BROMPTON & HAREFIELD HOSPITALS. 9. ED. LONDON, UK: IAN BALFOUR-LYNN, 2023. DISPONÍVEL EM: [HTTPS://WWW.RBHT.NHS.UK/CHILDRENCF](https://www.rbht.nhs.uk/childrencf).

ATHANAZIO, R.A., FILHO, VERGARA, A.A., RIBEIRO, A.F., RIEDI, C.A., PROCIANOY, E. DA F.A., ADDE, F.V., REIS, F.J.C., RIBEIRO, J.D., TORRES, L.A., FUCCIO, M.B. DE, EPIFANIO, M., FIRMIDA, M. DE C., DAMACENO, N., LUDWIG-NETO, MARÓSTICA, RACHED, S.Z., MELO, S.F. DE O., GRUPO DE TRABALHO DAS DIRETRIZES BRASILEIRAS DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA. DIRETRIZES BRASILEIRAS DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA. JORNAL BRASILEIRO DE PNEUMOLOGIA, V. 43, N. 3, P.

219–245, 2017. [HTTPS://DOI.ORG/10.1590/S1806-37562017000000065](https://doi.org/10.1590/S1806-37562017000000065)

BAILEY, J., ROZGA, M., MCDONALD, C.M., BOWSER, E.K., FARNHAM, K., MANGUS, M., PADULA, L., PORCO, K., ALVAREZ, J.A. EFFECT OF CFTR MODULATORS ON ANTHROPOMETRIC PARAMETERS IN INDIVIDUALS WITH CYSTIC FIBROSIS: AN EVIDENCE ANALYSIS CENTER SYSTEMATIC REVIEW. JOURNAL OF THE ACADEMY OF NUTRITION AND DIETETICS, V. 121, N. 7, P. 1364-1378.E2, 2021. [HTTPS://DOI.ORG/10.1016/j.jand.2020.03.014](https://doi.org/10.1016/j.jand.2020.03.014)

BOMFIM, J.C., DE MELO FILHO, V.M., DE JESUS, A.S., COQUEIRO, F.G., SOUZA, E.L. AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA E SUA ASSOCIAÇÃO COM VARIÁVEIS CLÍNICAS EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM FIBROSE CÍSTICA DE UM CENTRO NO NORDESTE BRASILEIRO. REVISTA DE CIÊNCIAS MÉDICAS E BIOLÓGICAS, V. 19, N. 2, P. 298, 24 SET. 2020. [HTTPS://DOI.ORG/10.9771/CMBIO.V19I2.36560](https://doi.org/10.9771/CMBIO.V19I2.36560)

BONHOURE, A., BOUDREAU, V., LITVIN, M., COLOMBA, J., BERGERON, C., MAILHOT, M., TREMBLAY, F., LAVOIE, A., RABASA-LHORET, R. OVERWEIGHT, OBESITY AND SIGNIFICANT WEIGHT GAIN IN ADULT PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS ASSOCIATION WITH LUNG FUNCTION AND CARDIOMETABOLIC RISK FACTORS. CLINICAL NUTRITION, V. 39, N. 9, P. 2910–2916, 2020. [HTTPS://DOI.ORG/10.1016/j.clnu.2019.12.029](https://doi.org/10.1016/j.clnu.2019.12.029)

ESCALDELA, F.M.D., DA SILVA, L.V.R.F., NERI, L. DE C.L., BERGAMASCHI, D.P. QUALITY OF ANTHROPOMETRIC DATA MEASURED IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH CYSTIC FIBROSIS: A SCOPING REVIEW. REVISTA PAULISTA DE PEDIATRIA, [S. L.], V. 41, P. E2021333, 2023. [HTTPS://DOI.ORG/10.1590/1984-0462/2023/41/2021333](https://doi.org/10.1590/1984-0462/2023/41/2021333)

GOMES, A.; HUTCHEON, D.; ZIEGLER, J. ASSOCIATION BETWEEN FAT-FREE MASS AND PULMONARY FUNCTION IN PATIENTS WITH CYSTIC

FIBROSIS: A NARRATIVE REVIEW. NUTRITION IN CLINICAL PRACTICE, V. 34, N. 5, P. 715–727, 2019. [HTTPS://DOI.ORG/10.1002/NCP.10251](https://doi.org/10.1002/NCP.10251)

IMREI, M., KÉRI, A.F., GÁCS, É., GÖNCZI, I., MELÁTH, M., KOSARAS, É., DEMETER, B., PÉTERFIA, C., VASS, K., SZÉKELY, G., OCSKAY, K., PÁRNICZKY, A. BODY COMPOSITION CHANGES AND CLINICAL OUTCOMES IN PEDIATRIC CYSTIC FIBROSIS DURING 24 MONTHS OF LUMACAFTOR IVACAFTOR THERAPY BASED ON REAL-WORLD DATA. SCIENTIFIC REPORTS, [S. L.], V. 15, N. 1, P. 2247, 17 JAN. 2025. [HTTPS://DOI.ORG/10.1038/s41598-025-86010-1](https://doi.org/10.1038/s41598-025-86010-1)

MADDE, A., OKONIEWSKI, W., SANDERS, D.B., REN, C.L., WEINER, D.J., FORNO, E. NUTRITIONAL STATUS AND LUNG FUNCTION IN CHILDREN WITH PANCREATIC-SUFFICIENT CYSTIC FIBROSIS. JOURNAL OF CYSTIC FIBROSIS, V. 21, N. 5, P. 769–776, 2022. [HTTPS://DOI.ORG/10.1016/j.jcf.2021.12.014](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2021.12.014)

MCDONALD, C.M., BOWSER, E.K., FARNHAM, K., ALVAREZ, J.A., PADULA, L., ROZGA, M. DIETARY MACRONUTRIENT DISTRIBUTION AND NUTRITION OUTCOMES IN PERSONS WITH CYSTIC FIBROSIS: AN EVIDENCE ANALYSIS CENTER SYSTEMATIC REVIEW. JOURNAL OF THE ACADEMY OF NUTRITION AND DIETETICS, V. 121, N. 8, P. 1574-1590.E3, 1 AGO. 2021. [HTTPS://DOI.ORG/10.1016/j.jand.2020.03.016](https://doi.org/10.1016/j.jand.2020.03.016)

MINISTÉRIO DA SAÚDE BRASIL. PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÉUTICAS DA FIBROSE CÍSTICA. PORTARIA CONJUNTA SAES/SECTICS No 5, DE 30 DE ABRIL DE 2024. P. 47, 2024. DISPONÍVEL EM: [HTTPS://WWW.GOV.BR/SAUDE/PT-BR/ASSUNTOS/PCDT/ARQUIVOS/2022/PORTAL-PORTARIA-CONJUNTA-NO-25_PCDT_FIBROSE-CISTICA.PDF](https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/pcdt/arquivos/2022/PORTAL-PORTARIA-CONJUNTA-NO-25_PCDT_FIBROSE-CISTICA.PDF)/VIEW.

NERI, L. DE C.L., SIMON, M.I.S. DOS S., AMBRÓSIO, V.L.S., BARBOSA, E., GARCIA, M.F., MAURI, J.F., GUIRAU, R.R., NEVES, M.A., CUNHA, C. DE A.P., NOGUEIRA, M.C.,

ALVES, A.C.D.C., GURMINI, J., SERVIDONI, M. DE F., EPIFANIO, M., ATHANAZIO, R. BRAZILIAN GUIDELINES FOR NUTRITION IN CYSTIC FIBROSIS. EINSTEIN (SAO PAULO), V. 20, P. 2022. [HTTPS://DOI.ORG/10.31744/EINSTEIN_JOURNAL/2022RW5686](https://doi.org/10.31744/einstein_journal/2022RW5686)

RITCHIE, H., NAHICKIAN-NELMS, M., ROBERTS, K., GEMMA, S., SHAIKHKHALIL, A. THE PREVALENCE OF ABERRATIONS IN BODY COMPOSITION IN PEDIATRIC CYSTIC FIBROSIS PATIENTS AND RELATIONSHIPS WITH PULMONARY FUNCTION, BONE MINERAL DENSITY, AND HOSPITALIZATIONS. JOURNAL OF CYSTIC FIBROSIS, V. 20, N. 5, P. 837-842, 1 SET. 2021. [HTTPS://DOI.ORG/10.1016/J.JCF.2021.04.004](https://doi.org/10.1016/j.jcf.2021.04.004)

SAVANT, A., LYMAN, B., BOJANOWSKI, C., UPADIA, J. CYSTIC FIBROSIS. IN: ADAM, M.P., FELDMAN, J., MIRZAA, G.M., PAGON, R.A., WALLACE, S.E., AMEMIYA, A. (ED.). CYSTIC FIBROSIS. 2023. ED. SEATTLE (WA): UNIVERSITY OF WASHINGTON, SEATTLE, 2023. V. 1993-2023 . DISPONÍVEL EM: [HTTPS://WWW.NCBI.NLM.NIH.GOV/BOOKS/NBK1250/](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1250/). ACESSO EM: 7 ABR. 2023.

SCULLY, K.J., JAY, L.T., FREEDMAN, S., SAWICKI, G.S., ULUER, A., FINKELSTEIN, J.S., PUTMAN, M.S. THE RELATIONSHIP BETWEEN BODY COMPOSITION, DIETARY INTAKE, PHYSICAL ACTIVITY, AND PULMONARY STATUS IN ADOLESCENTS AND ADULTS WITH CYSTIC FIBROSIS. NUTRIENTS, V. 14, N. 2, P. 310, JAN. 2022. [HTTPS://DOI.ORG/10.3390/NU14020310](https://doi.org/10.3390/nu14020310)

SILVA, L.A. DA, LIMA, A.C.P., WITTMER, V.L., LIBERATO, F.M.G., ARPINI, L. DA S.B., PARO, F.M. QUALIDADE DE VIDA DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM FIBROSE CÍSTICA: IMPORTÂNCIA DA IMAGEM CORPORAL E IMPACTO DO ESTADO NUTRICIONAL, IDADE E RAÇA/COR NA PERCEPÇÃO DOS PACIENTES E RESPONSÁVEIS. DEMETRA: ALIMENTAÇÃO, NUTRIÇÃO & SAÚDE, V. 13, N. 3, P. 675-693, 2018. [HTTPS://DOI.ORG/10.12957/DEMETRA.2018.32295](https://doi.org/10.12957/DEMETRA.2018.32295)

WILSCHANSKI, M., MUNCK, A., CARRION, E., CIPOLLI, M., COLLINS, S., COLOMBO, C., DECLERCQ, D., HATZIAGOROU, E., HULST, J., KALNINS, D., KATSAGONI, C.N., MAINZ, J.G., RIBES-KONINCKX, C., SMITH, C., SMITH, T., BIERVLIET, S.V., CHOUDAKIS, M. ESPEN-ESPGHAN-ECFS GUIDELINE ON NUTRITION CARE FOR CYSTIC FIBROSIS. CLINICAL NUTRITION, V. 43, N. 2, P. 413-445, 1 FEV. 2024. [HTTPS://DOI.ORG/10.1016/J.CLNU.2023.12.017](https://doi.org/10.1016/j.clnu.2023.12.017)

RECEBIDO: 19.2.2025

ACEITO: 7.8.2025

PUBLICADO: 12.8.2025