

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA  
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM NUTRIÇÃO**

**DIANE DE LIMA OLIVEIRA**

**FIBROSE CÍSTICA: FUNÇÃO PULMONAR, DEGLUTIÇÃO E ESTADO  
NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

**FLORIANÓPOLIS, SC**

**2010**

**DIANE DE LIMA OLIVEIRA**

**FIBROSE CÍSTICA: FUNÇÃO PULMONAR, DEGLUTIÇÃO E ESTADO  
NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós - Graduação em  
Nutrição da Universidade Federal de Santa Catarina – UFSC,  
como requisito para obtenção do título de mestre.

Orientadora: Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Emilia Addison Machado Moreira

**FLORIANÓPOLIS, SC  
2010**

Catálogo na fonte pela Biblioteca Universitária da  
Universidade Federal de Santa Catarina

O48f Oliveira, Diane de Lima

Fibrose cística [dissertação] : função pulmonar,  
deglutição e estado nutricional em crianças e adolescentes  
/ Diane de Lima Oliveira ; orientadora, Emilia Addison  
Machado Moreira. - Florianópolis, SC, 2010.

86 p.: il., grafs., tabs.

Dissertação (mestrado) - Universidade Federal de Santa  
Catarina, Centro de Ciências da Saúde. Programa de Pós-  
Graduação em Nutrição.

Inclui referências

1. Nutrição. 2. Fibrose cística. 3. Função pulmonar. 4.  
Deglutição. 5. Estado nutricional. I. Moreira, Emilia  
Addison Machado. II. Universidade Federal de Santa  
Catarina. Programa de Pós-Graduação em Nutrição. III.  
Título.

**DIANE DE LIMA OLIVEIRA**

**FIBROSE CÍSTICA: FUNÇÃO PULMONAR, DEGLUTIÇÃO E ESTADO  
NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

Esta dissertação foi julgada adequada para obtenção do título de MESTRE EM NUTRIÇÃO – Área de Concentração em Metabolismo e Dietética – e aprovada em sua forma pelo Programa de Pós-Graduação em Nutrição do Centro de Ciências da Saúde, da Universidade Federal de Santa Catarina.

Florianópolis, 22 de Fevereiro de 2010

---

Prof<sup>ª</sup>. Dr<sup>ª</sup>. Rossana Pacheco da Costa Proença  
Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em Nutrição

**BANCA EXAMINADORA**

---

Prof<sup>ª</sup>. Dr<sup>ª</sup>. Emilia Addison Machado Moreira  
Nutrição/CCS/UFSC - Presidente

---

Prof<sup>ª</sup>. Dr<sup>ª</sup>. Ana Maria Toniolo da Silva  
Fonoaudiologia/CCS/UFSC

---

Prof<sup>ª</sup>. Dr<sup>ª</sup>. Giovanna Medeiros Rataichesk Fiates  
Nutrição/CCS/UFSC

---

Prof<sup>ª</sup>. Dr<sup>ª</sup>. Elisabeth Wazlawik  
Nutrição/CCS/UFSC

*Dedico esta dissertação,*

*Aos meus pais amados, Adel e Maria Domingas, que sempre me incentivaram e proporcionaram incansavelmente oportunidades para estudar e seguir adiante.*

*Ao meu esposo, amor e amigo, Guilherme, por todo apoio, carinho, por me fazer uma pessoa melhor, meu agradecimento por entender minhas ausências.*

*Ao meu irmão querido, Igor, para incentivá-lo a seguir firme em seus objetivos.*

## AGRADECIMENTOS

À Deus, que sempre está comigo, ilumina meu caminho e me faz acreditar que com fé e determinação, tudo dá certo no final.

Aos pacientes e familiares que participaram do estudo, agradeço e desejo fé e saúde nesta jornada, sem vocês não seria possível.

À minha orientadora, professora Emilia! Amiga, zelosa, determinada, sempre disposta a ensinar e propondo desafios, os quais foram fundamentais para meu aprendizado e maturidade na vida acadêmica.

Aos professores do Programa de Pós-Graduação em Nutrição pelo aprendizado e incentivo, e ao Nelson, pela disponibilidade e ajuda na secretaria do curso.

Às professoras Ana Maria Toniolo da Silva, Elisabeth Wazlawik e Giovanna Medeiros Rataichesk Fiates por aceitarem contribuir no estudo, participando da banca examinadora.

Às colegas e amigas Amanda, Bárbara, Samanta e Manuela, pela amizade e confiança, por nossas conversas e risadas nos momentos tensos e de alegrias, vocês ficarão em meu coração.

À Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) pela Bolsa de Mestrado e ao Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico – CNPq pelo Auxílio Pesquisa (# 474945/2008-1) e pela Bolsa de Produtividade.

À Direção do Hospital Infantil Joana de Gusmão e ao Comitê de Ética e Pesquisa, pela aceitação do trabalho e cuidadosa avaliação do projeto.

Ao Serviço de Fonoaudiologia do Hospital Infantil Joana de Gusmão, especialmente à fonoaudióloga Éldia Mesquita, pela receptividade da pesquisa.

À Eliana Barbosa, nutricionista do Hospital Infantil Joana de Gusmão, obrigada pelo aprendizado, compreensão e incentivo.

Aos médicos da equipe de atendimento Dr. Norberto Ludwig Neto, Dr. Luiz Alberto Gastaldi, Dr. Jose Eduardo Ferreira, Dr<sup>a</sup> Teresa Velasco, Dr<sup>a</sup> Mônica Lisboa Chang Wayhs, Dr. César Forte, pelas sugestões e apoio no decorrer do estudo.

À Rosélia Assunção, assistente social da equipe, que muito contribuiu para a realização dos contatos com os pacientes.

À colega Gabriela Bennemann e às estudantes de Nutrição Fernanda Fonseca, Gersa Souza, Ana Paula Ferreira e Juliana Miranda pela ajuda na pesquisa e realização das avaliações.

À Sra. Lenir, que carinhosamente preparou os lanches para as avaliações, meu agradecimento pelo carinho e disponibilidade.

Aos funcionários do Serviço de Atendimento Médico e Estatística, Dolores, João, Maria Helena e Amauri, sempre muito gentis na busca dos prontuários dos pacientes.

Às minhas amigas, que me acompanham desde a infância e que sempre me incentivaram, especialmente a Fernanda, que me “apresentou” para a Nutrição. Vocês são essenciais.

À todas as pessoas que de alguma forma proporcionaram o andamento do trabalho.

*“... À cada dia que vivo, mais me convenço de que o desperdício da vida está  
no amor que não damos,  
nas forças que não usamos,  
na prudência egoísta que nada arrisca, e que,  
esquivando-nos do sofrimento,  
perdemos também a felicidade...”*

*(Carlos Drummond de Andrade)*



OLIVEIRA, DL. **Fibrose Cística: Função Pulmonar, Deglutição e Estado Nutricional em crianças e adolescentes.** 2010. 86 p. Dissertação (Mestrado em Nutrição) – Programa de Pós-Graduação em Nutrição, Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis.

## RESUMO

**Introdução:** A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética que causa alterações principalmente no sistema respiratório e trato gastrointestinal, devido a obstrução dos ductos de glândulas exócrinas por produção de muco excessivo. Estudos com pacientes portadores de doença respiratória obstrutiva crônica referem alteração na fisiologia da deglutição, implicando em riscos de disfagia e déficit do estado nutricional. **Objetivos:** Verificar a função pulmonar, a deglutição e o estado nutricional de crianças e adolescentes com FC. **Sujeitos e Métodos:** Estudo clínico observacional, realizado entre março a dezembro de 2009, em 20 pacientes, com média de idade de  $10,1 \pm 0,6$  anos, distribuídos entre o grupo sem função pulmonar grave (GSFPG) (n=12) e grupo com função pulmonar grave (GFPG) (n=08). Foi realizada espirometria, avaliação da deglutição de alimentos sólidos, pastosos e líquidos e do fluxo salivar. Avaliou-se o Índice de massa corporal (IMC), dobras cutâneas e circunferências corporais e impedância bioelétrica. Verificou-se a presença de refluxo gastroesofágico (RGE) – pHmetria. A diferença entre as médias foi observada pelo teste t não pareado e Mann Whitney. A associação e a correlação entre as variáveis foram feitas pelos testes exato de Fischer e correlação de Pearson ou Spearman. **Resultados:** O GFPG apresentou de forma significativa menor pontuação no score de Schwachman ( $p=0,022$ ), assim como a albumina sérica foi inferior ( $p=0,042$ ). A obstrução respiratória classificada pelo volume expiratório forçado no primeiro segundo ( $VEF_1$ ), foi considerada, em média, em grau moderado ( $55,2 \pm 4,7\%$ ). O fluxo salivar foi diminuído para ambos os grupos ( $0,74 \pm 0,06$  ml/min.) A alteração da deglutição ocorreu em 04 (20%) pacientes, caracterizada por dificuldade em controlar o bolo alimentar na cavidade oral, redução da elevação laringea, sensação de alimento parado na garganta após a deglutição, realização de múltiplas deglutições e de manobras compensatórias com a cabeça para facilitar a deglutição. Apesar disto, nenhum paciente aspirou. O GFPG apresentou IMC em percentil significativamente inferior ao GSFPG, tanto pela WHO ( $p=0,012$ ) como pelo Consenso de Fibrose Cística ( $p=0,007$ ). Houve associação entre o  $VEF_1 > 51\%$  e o estado nutricional satisfatório de acordo com os parâmetros estabelecidos pelo Consenso de Fibrose Cística ( $\chi^2=3,712$ ;  $p=0,028$ ), bem como associação do  $VEF_1 > 51\%$  com a elevação laríngea normal ( $\chi^2=2,761$ ;  $p=0,049$ ). O diagnóstico de RGE foi positivo para 09 (69,2%) dos 13 indivíduos que realizaram a pHmetria. O  $VEF_1$  correlacionou-se positivamente com o IMC tanto pelos critérios da WHO ( $\rho=0,447$ ;  $p=0,048$ ), como pelo *National Center for Health Statistics/ Centers for Disease Control and Prevention* ( $\rho=0,511$ ;  $p=0,021$ ). **Conclusões:** O grupo com função pulmonar grave (GFPG) apresentou maior ocorrência de estado nutricional insatisfatório, redução da reserva de gordura e albumina. A avaliação da deglutição não evidenciou aspiração, mas a presença do fluxo salivar diminuído. A deglutição não teve implicações na função pulmonar e no estado nutricional destes indivíduos.

**Palavras-chave:** Fibrose Cística, função pulmonar, deglutição, estado nutricional

OLIVEIRA, DL. **Cystic Fibrosis: Pulmonary Function, Swallowing and Nutritional Status in children and adolescents.** 2010. 86 p. Dissertation (Master's degree in Nutrition) – Post-Graduate Programme in Nutrition, Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis.

## ABSTRACT

**Introduction:** Cystic Fibrosis (CF) is a genetic disease that causes changes mainly in the respiratory system and the gastrointestinal tract, due to obstruction of the ducts of exocrine glands by excessive production of mucous. Studies involving patients with chronic obstructive respiratory disease describe changes in the physiology of swallowing, implying a risk of dysphagia and a deficit in nutritional status. **Objectives:** To examine lung function, swallowing and the nutritional status of children and adolescents with CF. **Subjects and Methods:** A clinical observational study, carried out between March and December 2009, in 20 patients, with a mean age of  $10.1 \pm 0.6$  years, distributed between a group with lung function not seriously compromised (LFNSC;  $n=12$ ) and a group with lung function seriously compromised (LFSC;  $n=8$ ). Spirometry was performed, and the swallowing of solid, pureed and liquid foods and the salivary flow were assessed. The body mass index (BMI), skin folds and body circumferences and bioelectrical impedance were determined. The presence of gastro-oesophageal reflux (GOR) was determined by pH measurement. Differences between the means were detected by unpaired  $t$  and Mann Whitney tests. Association and correlation among the variables were examined using Fischer's exact test and Pearson's or Spearman's correlation. **Results:** The LFSC presented a significantly lower Schwachman score ( $p=0.022$ ), and serum albumin also was lower ( $p=0.042$ ). The respiratory obstruction characterised by the forced expiratory volume in the first second ( $FEV_1$ ), was considered, overall, to be moderate ( $55.2 \pm 4.7\%$ ). The salivary flow was decreased in both groups ( $0.74 \pm 0.06$  ml/min.) Swallowing was altered in 4 (20%) patients, characterised by difficulty in controlling the bolus in the oral cavity, a reduction in the laryngeal elevation, a sensation of having food stuck in the throat after swallowing, performing multiple swallows and compensatory movements with the head to aid swallowing. Despite this, no patient aspirated. The LFSC presented a BMI as percentage significantly lower than the LFNSC, both with the WHO ( $p=0.012$ ) and the Cystic Fibrosis Consensus ( $p=0.007$ ). There was an association between  $FEV_1 > 51\%$  and satisfactory nutritional status according to the parameters established by the Cystic Fibrosis Consensus ( $\chi^2=3.712$ ;  $p=0.028$ ), as well as an association between  $FEV_1 > 51\%$  and normal laryngeal elevation ( $\chi^2=2.761$ ;  $p=0.049$ ). The diagnosis of GOR was positive for 9 (69.2%) of the 13 individuals who underwent pH measurement.  $FEV_1$  was positively correlated with BMI according to both WHO criteria ( $\rho=0.447$ ;  $p=0.048$ ), and those of the National Center for Health Statistics/ Centers for Disease Control and Prevention ( $\rho=0.511$ ;  $p=0.021$ ). **Conclusions:** The group with lung function seriously compromised (LFSC) showed more frequent unsatisfactory nutritional status, reductions in fat reserves and albumin. Assessment of swallowing showed no evidence of aspiration, although salivary flow was reduced. Swallowing did not influence lung function and nutritional status of these individuals.

**Key words:** Cystic Fibrosis, lung function, swallowing, nutritional status

## LISTA DE QUADROS E TABELAS

<b>Quadro 1-</b> Ponto de corte para percentual de gordura corporal .....	33
<b>Quadro 2-</b> Ponto de corte para circunferência do braço (CB).....	34
<b>Quadro 3-</b> Ponto de corte para circunferência da cintura (CC) .....	35
<b>Quadro 4-</b> Ponto de corte para dobra cutânea tricipital (DCT) .....	36
<b>Quadro 5-</b> Fórmula para cálculo de densidade corporal (D).....	36
<b>Quadro 6-</b> Fórmula para cálculo do percentual de gordura corporal .....	37
<b>Quadro 7-</b> Cálculo das necessidades energéticas .....	37
<b>Quadro 8-</b> Coeficiente de atividade física (AF) .....	38
<b>Tabela 1-</b> Características clínicas do grupo sem função pulmonar grave (GSFPG) comparadas com o grupo com função pulmonar grave (GFPG) .....	62
<b>Tabela 2-</b> Características antropométricas do grupo sem função pulmonar grave (GSFPG) comparadas com o grupo com função pulmonar grave (GFPG) .....	63
<b>Tabela 3-</b> Associação entre volume expiratório forçado no primeiro segundo ( $VEF_1$ ) e índice de massa corporal com elevação de laringe, deglutição e perda/ ou não alteração de peso dos fibrocísticos .....	64

## **LISTA DE FIGURAS**

<b>Figura 1</b> – Correlação entre volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF <sub>1</sub> ) e índice de massa corporal (IMC).....	65
---	----

## **LISTA DE ABREVIATURAS**

**BIA** – Impedância Bioelétrica

**CB** – Circunferência Braquial

**CC** – Circunferência de Cintura

**CAFC** – Consenso Americano de Fibrose Cística

**DCB** – Dobra cutânea Bicipital

**DCT** – Dobra cutânea Tricipital

**DCSE** – Dobra cutânea Subescapular

**DCSI** – Dobra cutânea Suprailíaca

**FC** – Fibrose Cística

**GCBIA** – Gordura Corporal pela Impedância Biolétrica

**GCDC** – Gordura Corporal pelas Dobras Cutâneas

**GSFPG** – Grupo sem Função Pulmonar Grave

**GFPG** – Grupo Função Pulmonar Grave

**IMC** – Índice de Massa Corporal

**NCHS/CDC** – National Center for Health Statistics/ Centers for Disease Control and Prevention

**NIHTACS** - National Institutes of Health Technology Assesment Conference Statement

**RGE** – Refluxo Gastroesofágico

**VEF<sub>1</sub>** – Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo

**WHO** – World Health Organization

## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO</b> .....	<b>15</b>
<b>2 REVISÃO DE LITERATURA</b> .....	<b>17</b>
2.1 Fibrose cística e condições respiratórias .....	17
2.2 Deglutição e saliva .....	19
2.3 Fibrose cística, estado nutricional e refluxo gastroesofágico .....	22
2.4 Relação entre alteração da deglutição, função pulmonar e estado nutricional.....	25
<b>3 OBJETIVOS</b> .....	<b>29</b>
3.1 Objetivo Geral.....	29
3.2 Objetivos Específicos.....	29
<b>4 SUJEITOS E MÉTODOS</b> .....	<b>30</b>
4.1 Delineamento do estudo .....	30
4.2 Sujeitos.....	30
4.3. Protocolo da pesquisa.....	31
4.4. Avaliação do estado nutricional.....	31
4.4.1 Avaliação do índice de massa corporal .....	31
4.4.2 Impedância bioelétrica (BIA) .....	32
4.4.3 Circunferências corporais e dobras cutâneas .....	34
4.4.4 Necessidades energéticas.....	37
4.4.5 Determinações bioquímicas .....	38
4.5 Escore de <i>Shwachmann- Kulczyck</i> .....	39
4.6 Avaliação da função pulmonar .....	39
4.6.1 Espirometria.....	39
4.7 Avaliação da deglutição .....	39
4.7.1 Avaliação fonoaudiológica da deglutição.....	39
4.7.2 Avaliação fluxo e pH salivar .....	41
4.8 pHmetria esofágica.....	41
4.9 Análise estatística .....	42
<b>5 RESULTADOS: ARTIGO ORIGINAL</b> .....	<b>43</b>
<b>6 CONSIDERAÇÕES FINAIS E CONCLUSÕES</b> .....	<b>66</b>
<b>REFERÊNCIAS</b> .....	<b>67</b>
APÊNDICE A – Protocolo de avaliação.....	78
ANEXO A – Parecer do Comitê de Ética e Pesquisa .....	80
ANEXO B – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.....	84

ANEXO C- Escore de <i>Shwachman-Kulckzick</i> .....	86
---	----

## 1 INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC), inicialmente chamada de mucoviscidose, é transmitida de forma autossômica recessiva, pelo gene localizado no braço longo do cromossomo 7, locus q31 o qual codifica uma proteína complexa chamada *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR) (DAVIS, 2006). Mutações neste gene causam deficiência no transporte de água, cloro e sódio nas células epiteliais do trato respiratório, gastrointestinal, hepatobiliar e pâncreas e no sistema reprodutor (SINAASAPPEL et al., 2002). Ademais, ocorrem alterações no transporte iônico levando a altas concentrações de íons no suor do indivíduo, pois a proteína CFTR é mediadora da secreção de cloro e reguladora do transporte de sódio nas células dos tecidos epiteliais (KREDA et al., 2005).

A incidência de FC varia de acordo com a etnia do país ou região, ocorrendo preferencialmente em indivíduos caucasianos. De acordo com a *World Health Organization* os dados de prevalência na Europa apontam valores referentes a 1:1.800 nascimentos na Irlanda, Itália e França variando entre 1:2.300 e 1:2.400, e a Alemanha e Espanha entre 1:3.300 e 1:3.500 nascimentos. Nos Estados Unidos a incidência é de 1:3.500 nascimentos e no Brasil é de 1:6.900 nascimentos (WHO, 2002), sendo observada em 1: 1.587 indivíduos no RS, 1: 12.195 em Santa Catarina, 1: 6.803 no PR, 1:32.258 em São Paulo e 1:21.277 em Minas Gerais. Estas diferenças ocorrem porque há maior descendência européia na região sul, e afro-descendentes na região de Minas Gerais e São Paulo (RASKIN et al., 2008).

A média de sobrevida no Brasil é de 18,4 anos de idade (ALVAREZ et al., 2004), sendo influenciada pelo diagnóstico precoce. Pode ocorrer sobrevivência de até 5 anos após o diagnóstico em 80% dos casos, e de 10 anos de sobrevivência em 73% dos indivíduos (REIS et al., 2000). Nos Estados Unidos a sobrevida é em média de 37 anos de idade (CFR, 2006).

A função pulmonar encontra-se alterada nestes pacientes devido a redução precoce dos índices de ventilação das vias aéreas periféricas, com predomínio do distúrbio ventilatório obstrutivo. Estas alterações pulmonares são decorrentes do comprometimento da função das glândulas exócrinas dos pulmões, que geram secreção espessa e pegajosa, piorando com a evolução da doença (FREGNANI et al., 2003; TIDDENS et al., 2010).

A deglutição de pacientes com doenças respiratórias do tipo obstrutivas pode estar alterada devido a diminuição significativa da elevação laríngea no momento da deglutição, uma vez que as funções de deglutição e de respiração têm relações anatômicas e funcionais entre si, e a falta de coordenação entre ambas pode ocasionar a disfagia, contribuindo para a



exacerbação da doença (MARTIN-HARRIS, 2000; MOKHLESI et al., 2002; GROSS, et al., 2009). A disfagia é um distúrbio de deglutição decorrente de causas neurológicas ou estruturais, podendo resultar em tosse, sufocação/asfixia, problemas pulmonares e aspiração. Pode acarretar ainda, déficit nutricional, desidratação e morte (ASHA, 2004).

A produção de saliva também interfere na deglutição devido a atuação na formação do bolo alimentar. A água umedece as partículas de alimentos e as mucinas o lubrificam para facilitar o trânsito alimentar pelo esôfago (PEDERSEN et al., 2002). A sensação de boca seca e saliva espessa alteram o processo sensorial, conforto ao deglutir e o transporte do bolo alimentar (LOGEMANN et al., 2001).

A desnutrição e o balanço energético negativo associados a anorexia em pacientes fibrocísticos contribuem para desenvolvimento de problemas respiratórios e refluxo gastroesofágico (RGE) (WOOD et al., 2005).

A perda de peso e a diminuição do apetite podem ocorrer nos períodos de exacerbação pulmonar, associado à taquipnéia e o aumento da secreção (KREMER et al., 2008). A redução do índice de massa corporal, da massa magra e de reservas de gorduras é proporcional à perda de força na musculatura diafragmática (HART et al., 2004).

Evidências apontam risco de disfagia em doenças respiratórias obstrutivas crônicas, porém, não há relatos na FC. O objetivo deste estudo foi avaliar a deglutição e as implicações na função pulmonar e no estado nutricional em crianças e adolescentes fibrocísticos.

## 2 REVISÃO DE LITERATURA

### 2.1 Fibrose cística e condições respiratórias

O balanço iônico das células do tecido epitelial do trato respiratório quando alterados produzem muco excessivo, com conseqüente alteração na limpeza e transporte mucociliar (WORLITZSCH et al., 2002; BOUCHER, 2004). Este fato ocorre devido o defeito na proteína CFTR levando alteração na secreção de cloro e absorção do sódio, resultando em desidratação do líquido de superfície de via respiratória, espessando o muco e levando os cílios ao colapso (CLUNES; BOUCHER, 2007).

O muco produzido é transportado primeiramente pelos cílios, existentes no epitélio pseudo-estratificado cilíndrico ciliado, entremeado por glândulas submucosas e células calciformes da mucosa do trato respiratório. Porém, quando ocorre hiperprodução de muco, são ativados principalmente os mecanismos de defesa e *clearance* de tosse e espirro (TRINDADE et al., 2007).

A estagnação das secreções e conseqüentes atelectasias crônicas são sítios de proliferação bacteriana, que podem evoluir para bronquiectasias, formação de abscessos, fibroses e pneumonias. A secreção brônquica espessa é aderida às paredes das vias aéreas, e a condição inflamatória e a baixa oxigenação resultam em microambiente favorável à infecção bacteriana crônica (TIDDENS et al., 2010).

As manifestações respiratórias mais comuns na FC são a tosse freqüente, a qual prejudica a alimentação e sono do paciente, e a diminuição da tolerância aos exercícios devido ao comprometimento pulmonar (RIBEIRO et al., 2002). Durante os períodos de exacerbação pulmonar ocorre taquipnéia, perda de peso, diminuição do apetite e a secreção pulmonar fica mais espessa, escura e abundante (KREMER et al., 2008).

Os processos infecciosos na fase inicial da doença ocorrem por vírus, principalmente pelo *Haemophilus influenzae* e pela bactéria *Staphilococcus aureus* seguido da infecção por *Pseudomonas aeruginosa*, bactéria oportunista mais freqüentemente isolada nas secreções respiratórias desses pacientes (GIBSON; BURUS; RAMSEY, 2003), sendo ainda discutida a presença de mucinas ou outras substâncias que favoreçam a ligação com esta bactéria (LEVIN; ARRUDA; OLIVEIRA, 2005).

A função pulmonar de crianças fibrocísticas com mais de seis anos de idade com

quadro de exacerbação pulmonar foi avaliada em prontuário de forma retrospectiva. Os resultados da espirometria no momento da admissão hospitalar, da alta hospitalar e em reavaliação ambulatorial, não mostraram variação em função do quadro pulmonar. Assim como estes resultados foram semelhantes aqueles obtidos em crianças em fase estável da doença (SANDERS et al., 2008)

A avaliação da função pulmonar nos pacientes fibrocísticos, por meio da espirometria, auxilia no diagnóstico da função pulmonar em pacientes maiores de seis anos de idade. É medida pelo ar que entra e sai dos pulmões, e pode ser realizada durante a expiração lenta ou manobras de expiração forçada. Compreende entre outros, a Capacidade Vital Forçada (CVF), que é o volume máximo de ar, exalado com esforço máximo, a partir do volume máximo inspirado; e o Volume expiratório forçado no primeiro segundo ( $VEF_1$ ), que compreende o volume de ar exalado no primeiro segundo da manobra de CVF. Ambos os parâmetros CVF e  $VEF_1$  são úteis e sensíveis a alterações pulmonares (PEREIRA, 2002; KEREM et al., 2005).

Os padrões respiratórios foram alterados em 88% das crianças e adolescentes fibrocísticas, avaliadas por meio da espirometria, predominado a doença pulmonar restritiva, com redução da CVF (ZIEGLER et al., 2009). Em outro estudo, realizado em prontuários de pacientes com FC sem diagnóstico de culturas de escarro positiva tinha como objetivo verificar a resistência de *Pseudomonas aeruginosa* a antibiótico terapia. Dentre as variáveis observadas estava a função pulmonar avaliada pela espirometria, e a análise de uma das medidas deste teste, mostrou que o baixo Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo ( $VEF_1$ ), foi considerado fator de risco para desenvolvimento desta bactéria resistente a antibiótico terapia (MERLO et al., 2007).

O benefício do diagnóstico precoce na função pulmonar em pacientes com FC foi observado em dois grupos com insuficiência pancreática associada e tendo o mesmo tratamento, porém um deles teve diagnóstico precoce. O diagnóstico dado por meio de exames radiológicos, escore de *Shwachman-Kulczyck*, culturas de escarro e espirometria não mostrou diferenças no quadro respiratório desses pacientes, uma vez que ambos apresentaram escore médio da doença. De acordo com isto, pode ser sugerido que as infecções respiratórias e a insuficiência pancreática são fatores dominantes na função pulmonar (FARRELL et al., 2003).

A gravidade da doença respiratória é um fator importante relacionado a sobrevida dos pacientes fibrocísticos. Porém, o monitoramento freqüente da condição respiratória por meio de exames de imagem e função pulmonar nem sempre é possível, valorizando-se então a análise da gravidade da doença pulmonar pelos escores clínicos, como o escore de

*Shwachman-Kulczyick* (FREIRE; ABREU E SILVA; ARAÚJO, 2008).

Embora se saiba que as complicações pulmonares aparecem com frequência em pacientes com FC, sendo causa de hospitalizações, deve-se dar atenção ao uso de antibióticos agressivos, pois este afeta o sistema gastrointestinal, que também está afetado pela doença (KREMER et al., 2008).

## **2.2 Deglutição e saliva**

A deglutição começou a ser estudada no final da década de 80, e Doods (1989) a classificou como um processo fisiológico ordenado, que transporta a saliva ou alimento da boca até o estômago, requerendo atividade coordenada dos músculos da boca, faringe e laringe assim como esôfago, inervados pelo sistema nervoso central e periférico (HAMMOND; GOLDSTEIN, 2006).

Pode ser dividida em fases, e estas se modificam conforme a maturação do indivíduo. Nos primeiros três meses de vida a deglutição é seguida do reflexo de sucção, onde a língua age como um pistão, auxiliando na sucção do seio ou mamadeira. A faringe alarga, a laringe tende a baixar e a mandíbula e osso hióide descendem. Até aos cinco anos de idade, a laringe apresenta-se mais elevada. Entre os cinco e oito anos de idade, o padrão muscular das fases oral e faríngea torna-se semelhante ao do adulto (TCHACH, 2001).

A fisiologia da deglutição foi descrita em importante publicação de Logemann (1998). De acordo com a autora, a fase oral da deglutição dura de 0,7 a 1,2 segundos. Esta fase inicia quando o alimento está na cavidade oral, sendo mastigado, triturado (no caso de consistência sólida ou semi-sólida), misturado à saliva e posicionado no dorso da língua, para então ser propulsionado para a faringe. Desta forma, requer adequada coordenação de língua e musculatura de lábios, bochechas e palato, para que ocorra eficiente vedamento labial, e limpeza dos resíduos alimentares nos sulcos laterais, bem como o impedimento do escape nasal do alimento. Posteriormente, devido a fisiologia desta fase da deglutição, constatou-se que poderia ser dividida em fase preparatória oral e fase de propulsão do alimento (MATSUO; PALMER, 2008).

A fase faríngea ocorre em torno de 0,6 segundos, e inicia quando há o disparo faríngeo, no instante que o bolo alimentar toca as paredes faríngeas. Ocorre a elevação e retração do véu palatino e o completo fechamento velofaríngeo, evitando a regurgitação nasal.

Paralelamente, o osso hióide e a laringe se elevam e anteriorizam, e a laringe se fecha pela ação das pregas vocais e epiglote. Ocorre a abertura do esfíncter esofágico superior (EES) ou Transição Faringo-Esofágica (TFE), liberando a passagem do alimento para o esôfago (LOGEMANN, 1998; MATSUO; PALMER, 2008).

A fase esofágica inicia quando se abre o EES, sendo esta abertura decorrente da tração exercida pela elevação do osso hióide no momento da deglutição. O EES é formado pela lâmina cricóide e pelas fibras do músculo cricofaríngeo, fazendo parte da porção mais inferior da estrutura faríngea, e representa papel importante no impedimento do retorno alimentar do esôfago para a faringe, aumentando a pressão imediatamente antes da deglutição e durante a inspiração, e relaxando no momento da passagem do alimento para o esôfago (LOGEMANN, 1998). O movimento peristáltico esofágico consiste primeiramente em relaxamento, para acomodação do bolo alimentar, e posteriormente em contração para propulsão do mesmo (MATSUO; PALMER, 2008).

A deglutição e a respiração são funções relacionadas, e de acordo com um dos primeiros estudos sobre o assunto, realizado por Shaker et al. (1992), em 22 pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), verificou-se por meio de eletromiografia a existência de coordenação temporal entre deglutição orofaríngea e apnéia da deglutição, com fechamento da via aérea, o que implica em proteção de via aérea inferior. Esta proteção também ocorre pela ação da expiração após a deglutição, pois impede a aspiração de possíveis resíduos do bolo alimentar, localizados na faringe.

Outro estudo que avaliou a deglutição de pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica por meio da videofluoroscopia concluiu que a hiperinsuflação pulmonar existente alterou a fisiologia da deglutição, evidenciada pela diminuição da elevação laríngea (MOKHLESI et al., 2001).

A produção de saliva também interfere na deglutição. Esta é produzida principalmente pelas glândulas parótidas, submandibulares e sublinguais, apresentando média de produção diária de 1 litro, e pH entre 6,0 e 7,0. Apresenta em sua composição 99% de água e 1% de componentes inorgânicos e orgânicos (GUYTON; HALL, 2006).

Em um dos primeiros estudos de revisão sobre a função da saliva na deglutição, constatou-se que a xerostomia ou sensação de boca seca proporciona impressão de saliva espessa e altera a formação do bolo alimentar, prejudicando o desencadeamento da fase faríngea da deglutição e alteração do estado nutricional (HUGUES et al., 1987). No entanto, posteriormente verificou-se a ocorrência de alteração na percepção sensorial do alimento, e não na propulsão do mesmo para a faringe, e que a xerostomia ocorre quando diminui a

salivação em relação a saliva que é evaporada devido a respiração e absorvida pela mucosa (LOGEMANN et al., 2001; DAWES, 2004).

As propriedades da saliva foram relatadas em uma revisão da literatura, a qual mostra sua importante função na formação do bolo alimentar (PEDERSEN et al., 2002). A água umedece as partículas de alimentos e as mucinas as lubrificam para facilitar o trânsito alimentar pelo esôfago e, além disso, a saliva inicia a digestão enzimática de carboidratos e triglicérides e auxilia na sensação do paladar.

A intensidade do fluxo salivar depende de estimulação, ou seja, do tipo de alimento que está sendo mastigado. O fluxo salivar tem características variáveis quando produzido por diferentes alimentos. A produção de fluxo estimulado por meio da mastigação de parafina sem sabor foi menor do que os fluxos produzidos com alimentos (GAVIÃO; van DER BILT, 2004).

Além disso, a resistência da saliva em relação às mudanças de pH, denominada de capacidade tampão, auxilia na neutralização e tamponamento dos ácidos provenientes dos alimentos e do metabolismo bacteriano (ALMEIDA et al., 2008). Em pacientes fibrocísticos, verificou-se índices de pH e fluxo salivar superiores aos encontrados no grupo controle, e sem associação com a severidade da doença pulmonar (KINIRONS, 1983).

A disfagia é caracterizada pela incapacidade em iniciar a deglutição ou transferir o bolo alimentar até o esôfago (LAWAL; SHAKER, 2008). A deglutição pode ser avaliada por técnicas associadas que auxiliam na detecção de alterações deste mecanismo, como a verificação da saturação de oxigênio e a ausculta cervical durante a deglutição (SMITH et al., 2000; BORR; HIELSHER-FASTABEND; LÜCKING, 2007), e métodos objetivos como a videofluoroscopia (LOGEMANN, 1998).

A saturação de oxigênio é utilizada na avaliação da deglutição, pois conforme preconiza Smith et al. (2000), se o paciente aspira ou realiza penetração laríngea do alimento, a saturação tende a baixar, e uma diferença de 2% ou mais do valor basal, pode indicar alteração na deglutição. Entretanto, esta técnica deve estar associada a outros métodos, pois o monitoramento da saturação de oxigênio não foi fidedigno no controle da aspiração, quando comparado com o exame videofluoroscópico (HIGO et al., 2003).

A ausculta cervical, obtida com o auxílio de um estetoscópio, é uma técnica utilizada para verificar sons da deglutição e identificar se o paciente realiza aspiração/ penetração laríngea. Esta técnica, embora seja discutida, mostrou ter validade quando comparada com a técnica por videofluoroscopia, pois na avaliação de 17 pacientes disfágicos e 20 do grupo controle mostrou semelhança nos resultados obtidos pelas duas técnicas (LESLIE et al.,

2004).

Na avaliação da ausculta cervical observa-se em uma deglutição não-disfágica, três sons marcantes quando o bolo passa pela faringe: dois cliques audíveis acompanhados de um sopro expiratório. Sugere-se o termo explosão (*burst*) para nomear os cliques de deglutição e estertor crepitante (*pop*) para identificar o ruído de frequências altas que ocorre entre as explosões de cada deglutição (BORR; HIELSHER-FASTABEND; LÜCKING, 2007).

### **2.3 Fibrose cística, estado nutricional e refluxo gastroesofágico (RGE)**

Os problemas respiratórios que ocorrem nos pacientes com FC estão associados ao déficit energético decorrente da anorexia, vômitos e perda de gordura fecal, favorecendo o desenvolvimento da desnutrição crônica e os problemas de crescimento (WOOD; GIBSON; GARB, 2005). Além disso, pode ocorrer a má absorção de vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K) e cálcio. Estudos referem que a suficiência pancreática pode ser utilizada como preditivo do prognóstico clínico do paciente (BOROWITZ; BAKER; STALLINGS, 2002; DAVIS 2006).

O índice de massa corporal (IMC) tem sido utilizado para predizer o estado nutricional, assim como a composição corporal auxilia na detecção precoce de desnutrição, (WIEDMANN et al., 2007; CHAVES et al., 2009), pois a depleção da massa magra e de reservas de gordura é comum na FC (FIATES et al., 2001; SIMON; DREHMER; MENNA-BARRETO, 2009). Além disso, tem sido observada a presença de sobrepeso e obesidade em fibrocísticos (KASTNER-COLE et al., 2005).

Durante um ano, 18 indivíduos de três meses a 18 anos de idade foram acompanhados em três momentos: antes da intervenção nutricional, com seis meses e após 12 meses. Os autores concluíram que a conscientização da importância da suplementação, do uso correto das enzimas pancreáticas e o aumento da ingestão de micronutrientes também contribuem para a melhora do estado nutricional (GASPAR et al., 2002).

A atenção aos hábitos alimentares, tempo de refeição e interação familiar no momento das refeições associado a intervenção nutricional, são importantes fatores no cuidado ao paciente com FC e insuficiência pancreática, pois aqueles que recebem suporte nutricional apresentam maior ingestão de gorduras e maior ganho energético (POWERS, 2005). Por outro lado, há a resistência ao tratamento associada ao menor ganho de peso e crescimento

nas faixas etárias entre 5 e 8 anos e 13 e 16 anos de idade, evidenciada no estudo que comparou a ingestão dietética e parâmetros nutricionais entre indivíduos de 5 a 16 anos de idade, com e sem FC (WHITE et al., 2007).

De acordo com o Consenso Americano de FC (CAFC) entre 5 e 10 anos de idade, há riscos no crescimento devido ao aumento da atividade física, redução da ingestão alimentar e a falta da ingestão adequada de enzimas. Da mesma forma, na faixa etária entre 11 e 18 anos, período onde ocorre o desenvolvimento da puberdade. (BOROWITZ; BAKER; STALLINGS, 2002).

O estado nutricional pode estar relacionado com o diagnóstico precoce da doença. No estudo com 113 pacientes, aqueles com mais de 10 anos de idade e que realizaram triagem neonatal apresentaram melhor estatura para a idade e peso para a idade em comparação com os pacientes que fizeram diagnóstico tardio (FARREL et al., 2003). Em outra pesquisa, indivíduos a partir de 6 anos de idade, com triagem neonatal, apresentaram melhores índices de estatura, melhor pontuação no escore de *Shwachman-Kulczyck* e menor ocorrência de infecção bacteriana (SIMS et al., 2005). Outro estudo verificou que a alteração na estatura é um fator negativo para a fibrose cística, pois pacientes mais baixos tiveram menor tempo de vida em relação aqueles mais altos (BEKER; COHEN-RUSSEK; FLINK, 2001). Além disso, a redução da velocidade de crescimento foi associada ao declínio pulmonar em fibrocísticos com a doença mais severa (SALVATORE et al., 2009).

Os valores de IMC (percentil), em estudo transversal foram comparados com índices antropométricos tais como percentil estatura para idade, percentil peso para idade, e percentil de peso ideal em 4.577 crianças desnutridas com FC. Os autores concluem que o percentil de IMC foi mais sensível e acurado para predizer o estado nutricional do que os índices antropométricos convencionais, sendo um alerta para a intervenção terapêutica precoce (WIEDEMANN et al., 2007).

Na comparação entre a classificação do estado nutricional pela WHO e CAFC foi verificada diferença significativa entre ambas, referindo maior detecção de casos de desnutrição pelo Consenso de Fibrose Cística (MORLIN et al., 2006).

A avaliação do estado nutricional pode ser realizada por meio de medidas antropométricas, como descrito anteriormente, e também pela análise de composição de gordura corporal por meio da Impedância Biolétrica (BIA). A avaliação antropométrica por meio de medidas de dobras cutâneas e medidas de circunferências foram comparadas com os resultados da avaliação de Impedância Biolétrica em 58 indivíduos entre quatro e 18 anos. Os autores concluíram que os fibrocísticos tinham diminuição da massa magra tanto pela medida



das pregas cutâneas e circunferência muscular do braço, quanto pela Impedância Bioelétrica (BIA) (GROENEWEG et al., 2002).

De acordo com o encontro realizado em 1994 pela *National Institutes of Health Technology Assessment Conference Statement*, concluiu-se que a impedância bioelétrica (BIA) pode ser utilizada tanto em indivíduos saudáveis como naqueles com doenças crônicas, obtendo a quantidade de gordura corporal (NIHTACS, 1994). Este método pode ser considerada confiável para estimar o percentual de massa magra associada a antropometria, e para detectar mudanças no estado nutricional (GROENEWEG et al., 2002).

Em relação aos critérios utilizados por Borowitz et al. (2002) de porcentagem de gordura corporal e percentil de IMC, Zhang e Lai (2004) verificaram em indivíduos de 2 a 20 anos, as concordâncias e discrepâncias entre os dois indicadores na avaliação nutricional, e observaram que a porcentagem de gordura corporal subestimou a severidade da desnutrição em crianças com baixa estatura e superestimou a falência do estado nutricional nas crianças mais altas.

A presença de refluxo gastroesofágico (RGE), pode ser caracterizada como o retorno espontâneo fisiológico do conteúdo gástrico ao esôfago, quando ocorre em pequena quantidade no esôfago distal, ou ser em outras situações considerado como doença (CORSI et al., 2007).

Existem vários fatores que contribuem para o aparecimento do RGE nos pacientes com Fibrose Cística, dentre eles: a administração de medicamentos que reduzem o tônus muscular do esfíncter esofágico inferior, tosse persistente, necessidade de drenagem postural e expiração forçada na fisioterapia respiratória, volume da dieta ingerida, ingestão de dietas ricas em gordura que tornam o esvaziamento gástrico lento (LANEFFORS; BUTTON; McLLWAINE, 2004).

Quando o RGE tem associações a sintomas e complicações, denomina-se Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE), definida como uma afecção crônica decorrente do fluxo retrógrado de parte do conteúdo gastroduodenal para o esôfago ou órgãos adjacentes a ele, acarretando variedade de sintomas ou sinais esofágicos e extra-esofágicos, associados ou não a lesões teciduais. Os sintomas da DRGE incluem vômitos recorrentes, perda de peso ou pobre ganho de peso, irritabilidade, regurgitação, dor torácica, disfagia, recusa alimentar, apnéia e tosse (VANDEMPHAS et al., 2009). O indivíduo pode apresentar esofagite, estreitamento do esôfago, esôfago de Barret, laringites, pneumonias recorrentes, hipoproteinemia e anemia, e muitas vezes os sintomas são confundidos com os sintomas da doença de base (BRODZICKI; TRAWINSKA-BARTNICKA; KORZON, 2002).

O RGE pode ser causa de manifestações respiratórias de acordo com estudo realizado em 51 indivíduos na faixa etária dos seis anos de idade e sem disfagia orofaríngea, avaliados pela pHmetria e cintilografia. Os autores encontraram aspiração em todos os pacientes que apresentaram apnéia e em 61,5% dos pacientes com sintomas de pneumonia (RAVELLI et al., 2006). Em outra pesquisa, realizada com 33 adultos fibrocísticos, foi verificada função pulmonar alterada em pacientes com RGE ácido, associado ao sintoma de tosse (BLONDEAU et al., 2008). Em contrapartida, outros pesquisadores (CONDINO et al., 2006) referem não ser possível prever que a asma e outros sintomas respiratórios como a tosse ocorrem somente na presença de refluxo ácido, pois encontraram eventos de refluxo ácido e não ácido igualmente nas 24 crianças avaliadas.

Estudo mostrou a relação entre a redução da frequência de relaxamento transitório do esfíncter esofágico inferior e redução da distensão do esfíncter associado a episódio de refluxo em seis crianças avaliadas por meio de manometria e pHmetria, (KAWAHARA et al., 2001). A diferença entre exames realizados por pHmetria com aqueles feitos com a impedanciometria esofágica foi observada em crianças com 3 meses de idade, verificando-se que episódios de refluxo não foram detectados pela pHmetria, porém este procedimento foi útil para detectar a acidez e a duração do conteúdo ácido no esôfago (WENZL et al., 2002). O pH alcalino pode não ser identificado pela pHmetria, a qual verifica somente a presença e a intensidade do refluxo ácido gastroesofágico, e o caracteriza em padrão de refluxo em ortostático, supino ou combinado (NASI; MORAES-FILHO; CECCONELLO, 2006). O refluxo gastroesofágico ácido é prevalente em pacientes com fibrose cística, sendo encontrada a presença de ácidos biliares na saliva, o que caracteriza o aumento do risco de aspiração e pneumonias (BLONDEAU et al., 2010).

#### **2.4 Relações entre alteração da deglutição, função pulmonar e estado nutricional**

A disfagia pode ser ocasionada por qualquer alteração em nível anatômico ou fisiológico. Pode ocorrer devido a anormalidades no tônus muscular da face, permitindo que os alimentos fiquem retidos entre o músculo e esqueleto facial, deixando um grande número de resíduos na cavidade oral após a deglutição. Na língua, as alterações no movimento tanto lateral quanto vertical, também podem contribuir na permanência de resíduos na cavidade oral

após a deglutição. Quando a faringe apresenta problemas na contração de sua parede, resulta em resíduos de alimentos faríngeos, tornando possível o escape de alimento para a laringe com grande risco de aspiração, além da permanência de resíduos alimentares na região de valéculas (espaço entre a epiglote e base da língua) (LOGEMANN, 2007). O termo penetração laríngea é utilizado para definir a entrada de alimento na laringe até o nível de pregas vocais (LOGEMANN, 1998).

Dentre os sinais e sintomas da disfagia, Logemann (1998) destaca a dificuldade em posicionar e controlar o alimento ou saliva na boca, presença de tosse antes, durante ou depois da deglutição, pneumonias recorrentes, perda de peso quando não há outro motivo esclarecido, qualidade vocal alterada, caracterizando-se como molhada, ou ainda aumento da secreção na laringe e pulmão após a deglutição. As pneumonias recorrentes verificadas em pacientes disfágicos podem ser devido a alteração entre os mecanismo de defesa, ou seja, tosse, transporte mucociliar, sistema linfático, e defesa celular, e a aspiração de alimentos ou secreção (SCHINDLER; GINOCCHIO; RUOPPOLO, 2008).

As desordens na deglutição orofaríngea são de dois tipos: a deglutição ineficiente, deixando resíduos na cavidade oral, faringe e esofágica, os quais não são deglutidos, e a outra desordem é quando ocorre entrada do alimento ou líquido dentro da via aérea passando através das pregas vocais, caracterizando-se por aspiração (LOGEMANN, 2007).

Shaker et al. (1992) foram um dos primeiros pesquisadores a observar que a deglutição pode ser afetada pelas condições respiratórias. Os pacientes com doença pulmonar do tipo obstrutiva (DPOC) iniciam a respiração muitas vezes, com número maior de inspirações, o que pode interferir na deglutição, ficando mais cansados quando se alimentam e também apresentam alteração na função do músculo cricofaríngeo. Na mesma época, um estudo de revisão identificou que a desnutrição potréico-calórica é uma seqüela comum da disfagia, e afeta de maneira individual a habilidade de deglutição, interferindo na seleção dos alimentos e consumo alimentar, contribuindo para inadequado balanço energético e protéico, chegando ao estado catabólico. Por sua vez, afeta a função imunológica, caracterizada pela redução dos marcadores inflamatórios, sendo estes fatores preditivos de risco de *sepsis* e mortalidade (VELDEE; PETH, 1992). Em pacientes com DPOC, a videofluoroscopia mostrou riscos de transtornos de deglutição e aspiração, principalmente pelo fechamento laríngeo incompleto no momento da deglutição (GOOD-FRATTURELLI; CURLEE; HOLLE, 2000).

A disfagia orofaríngea pode desencadear também problemas como desidratação, broncoespasmos, aspiração, pneumonia e infecções pulmonares crônicas, assim como isolamento social e depressão (HAMMOND; GOLDSTEIN, 2006).

Quanto aos estudos sobre a relação entre transtorno de deglutição e estado nutricional, existem referências de que o estado nutricional pode influenciar significativamente na musculatura respiratória e envolvida na deglutição, contribuindo para a disfagia, devido a privação de nutrientes. Indivíduos disfágicos mal nutridos apresentam maior risco de aspiração do que aqueles com estado nutricional aceitável ou ainda no indivíduo desnutrido, porém sem disfagia (VELDEE; PETH, 1992; HUDSON; DAUBERT; MILLS, 2000).

O balanço energético inadequado gera perda de peso e de massa magra, o que também afeta a força da musculatura respiratória, e em pacientes com FC a redução da força diafragmática é proporcional à progressão da obstrução de via aérea, evidenciada pelo VEF<sub>1</sub>, e à desnutrição (HART et al., 2004; ISCHAKI et al., 2007; KING et al., 2009). Atualmente, as recomendações da Fundação de Fibrose Cística - Subcomitê de Crescimento e Nutrição (STALLINGS et al., 2008) preconizam para crianças e adolescentes de 2 a 20 anos de idade, percentil de IMC maior ou igual a 50º, concomitante ao VEF<sub>1</sub> em torno de 80%.

Em estudo realizado durante dois anos, com pacientes fibrocísticos maiores de seis anos de idade e adultos, foi encontrada a redução da relação peso/ estatura, do Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo (VEF<sub>1</sub>) e saturação de O<sub>2</sub> com a idade. Os pacientes desnutridos apresentaram alteração de VEF<sub>1</sub> e Imunoglobulina G, porém a associação de colonização por *Pseudomonas aeruginosa* foi independente (STEINKAMP; WIEDEMANN, 2002). Crianças entre seis e oito anos de idade com FC que apresentaram peso e ganho de peso adequado, no período observado de dois anos, estavam com maior VEF<sub>1</sub> e espirometria estável. (PETERSON; JACOBS; MILLA, 2003).

A melhora do prognóstico respiratório ou ainda a lenta progressão da alteração respiratória relacionados com a melhora do estado nutricional, pode ser decorrente do diagnóstico precoce da doença. Esta afirmação foi referida em um estudo com crianças com idade entre 1 a 10 anos, que fizeram diagnóstico em centro de referência. As crianças foram distribuídas em grupos conforme a época do diagnóstico, e passaram por avaliação de espirometria, escore Z para peso e média de estatura, escore da doença, concluindo-se que o grupo que realizou triagem neonatal apresentou melhores condições de crescimento e condições respiratórias, e redução de terapia (SIMS et al., 2007). Outra pesquisa refere que o diagnóstico precoce diminui a incidência de desnutrição protéico-energética, devido a associação desta desnutrição com a doença respiratória (FUSTIK et al., 2009).

A função pulmonar foi avaliada em 79 pacientes fibrocísticos por meio de revisão de prontuário médico e resultados de espirometria. Apesar de não terem identificado mudança significativa no estado nutricional baseada em peso esperado para a altura ou índice de massa

corporal, os autores referiram que o estado nutricional satisfatório pode ter contribuído com a melhora da função pulmonar (MORROW et al., 2008). Outro estudo refere que uma boa evolução pulmonar esteve associada com a melhora do estado nutricional e reduzida ocorrência de infecção bacteriana por *Pseudomonas aeruginosa* e tratamento com *dornase alpha* (McPHAIL et al., 2008).

O estado nutricional foi avaliado por meio do IMC e da impedância bioelétrica e comparado com as condições respiratórias, em três grupos de pacientes com doenças respiratórias crônicas, obstrutivas e torácicas. Os autores concluíram que os grupos apresentaram índice de massa magra semelhante (BUDWEISER et al., 2008).

A coordenação da função de deglutição e respiração pode estar prejudicada em pacientes com doença respiratória do tipo obstrutiva crônica, com risco de aspiração pulmonar, gerando alteração no estado nutricional. No entanto, a relação causa e efeito ainda não está bem estabelecida, uma vez que estudos também evidenciam que a alteração do estado nutricional pode alterar o padrão musculatório, diminuindo a força muscular do sistema respiratório e de deglutição. Além disso, este fato não tem sido documentado quando se refere à fibrose cística.

### **3 OBJETIVO**

#### **3.1 Objetivo Geral**

Verificar a função pulmonar, a deglutição, o estado nutricional e o refluxo gastroesofágico (RGE) em crianças e adolescentes com Fibrose Cística.

#### **3.2 Objetivos Específicos**

- Diagnosticar o estado nutricional pelo Índice de Massa corporal (IMC)
- Avaliar a função pulmonar, deglutição e RGE
- Relacionar função pulmonar com deglutição e IMC

## 4 SUJEITOS E MÉTODO

### 4.1 Delineamento do estudo

Estudo clínico observacional realizado no Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis – SC, com portadores de Fibrose Cística integrantes da Associação Catarinense de Assistência ao Mucoviscidótico (ACAM) atendidos para tratamento no ambulatório e/ou internados no hospital entre Março e Dezembro de 2009. Este projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital sob o número 048/2008 (Anexo A) e está de acordo com a *World Medical Association-Helsinki Declaration* (2008). Os familiares ou responsáveis foram esclarecidos sobre a pesquisa e avaliações, e aqueles que aceitaram participar da pesquisa assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Anexo B). Este estudo recebeu auxílio financeiro do Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico, processo nº 474945/2008-1.

### 4.2 Sujeitos

A amostra constou de 20 indivíduos, 12 do sexo feminino e 08 do sexo masculino, com idade média de  $10,1 \pm 2,8$  anos, do total de 31 crianças e adolescentes com idades entre 6 e 14 anos, as quais estavam aptas a realizar a prova de função pulmonar – Espirometria. Os indivíduos foram distribuídos entre grupo sem função pulmonar grave (GSFPG), n=12, e grupo com função pulmonar grave (GFPG), n= 08. Os critérios de inclusão para o GSFPG foram apresentar função pulmonar normal, obstrução pulmonar leve e moderada, ou seja,  $VEF_1 > 51\%$ , e no grupo com a função pulmonar grave o  $VEF_1$  deveria ser  $<$  ou igual a 50%. Foram excluídos pacientes com FC que estavam em ventilação mecânica, intubados ou traqueostomizados (até 3 meses anteriores ou durante à avaliação). Excluíram-se também pacientes com via de alimentação enteral, paralisia cerebral, autismo, encefalopatias, Síndrome de Down e síndromes que comprometiam a deglutição, pacientes terminais.

### 4.3 Protocolo da Pesquisa

Os dados coletados do prontuário do paciente foram: idade, sexo, data de nascimento, data do diagnóstico, escore clínico da doença. Também foi verificada a utilização de enzimas e vitaminas, emagrecimento ou ganho de peso. (Apêndice A).

### 4.4 Avaliação do estado nutricional

#### 4.4.1 Índice de massa corporal (IMC)

A avaliação do estado nutricional foi realizada por um nutricionista. Foi avaliado pelo Índice de Massa Corporal (IMC) calculado por meio da relação entre peso (kg) e estatura ao quadrado (m<sup>2</sup>) (WHO, 1995). O peso foi mensurado utilizando-se a balança de Impedância Biolétrica modelo BF-683W<sup>®</sup> (Tanita Corporation of América Inc<sup>®</sup>, Arlington Heights, Illinois, Estados Unidos da América) e registrado em kilogramas. O paciente estava em jejum, com a bexiga vazia, sem sapatos e com roupas leves, permanecendo em pé sobre a plataforma da balança, no centro da mesma, com o peso do corpo distribuído igualmente sobre ambos os pés, com os braços ao lado do corpo. A estatura foi aferida por meio de um antropômetro da marca Alturaexata<sup>®</sup> (Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil), com escala de precisão de 0,1 cm. O paciente foi posicionado sobre a base do antropômetro, estando descalço, ereto, com o peso do corpo distribuído igualmente sobre ambos os pés, colocando as superfícies posteriores dos calcanhares, nádegas e região occipital em contato com a escala de medida e com a cabeça orientada de modo que a linha de visão fosse perpendicular ao corpo, ou seja, paralela ao solo. O avaliado foi orientado a inspirar profundamente e, em apnéia respiratória, mensurada a estatura em metros e com uma aproximação de 0,1 cm. A referência para a mensuração foi o ponto mais alto da cabeça com pressão suficiente para comprimir o cabelo (WHO, 1995).

Para a classificação do estado nutricional o critério utilizado foi o da *World Health Organization* (WHO, 2006, 2007), a qual preconiza baixo IMC para idade quando IMC (percentil) for < 3°, eutrófico quando for ≥ percentil 3° ou ≤ 85°, sobrepeso quando IMC for >85° ou ≤ 97°, obeso quando IMC for > 97° ou ≤ 99,9 e obesidade grave quando IMC for > 99,9°.



Para que o estudo fosse comparado com dados de estudos anteriores utilizou-se os parâmetros do *National Center for Health Statistics/ Centers for Disease Control and Prevention* (NCHS/CDC, 2000). Estes são utilizados pelo CAFC (BOROWITZ et al., 2002), o qual classifica o indivíduo em falência do estado nutricional para IMC abaixo do percentil 10º, estado nutricional em risco quando o indivíduo estiver com IMC entre percentil > 10º e < 25º, e estado nutricional aceitável para percentil de IMC > 25º.

#### 4.4.2 Análise da impedância bioelétrica (BIA)

A análise de Impedância Bioelétrica (BIA) foi realizada por um indivíduo treinado utilizando uma balança bipolar modelo BF-683W<sup>®</sup> (Tanita Corporation of América Inc<sup>®</sup>, Arlington Heights, Illinois, Estados Unidos da América) com o objetivo de verificar o percentual de massa gorda e de massa livre de gordura, em indivíduos com mais de 7 anos de idade. É um método considerado seguro, prático e não invasivo em que os eletrodos de aço são montados na plataforma da balança, em forma de dois pés. Cada pé é dividido em duas partes (anterior e posterior), formando dois eletrodos separados. A mensuração da impedância por meio das extremidades inferiores utiliza uma frequência de 50 kHz e uma corrente de 800 µA (NIHTACS, 1994). Foi seguido o seguinte protocolo: o paciente estava sem se alimentar pelo menos 4 horas antes do exame, em repouso, sem ter praticado exercícios físicos anteriormente (12 horas), urinar até 30 minutos antes do exame, e sem ingerir medicamentos diuréticos a menos de 7 dias antes do teste (NIHTACS 1994). O paciente estava vestido com o mínimo de roupas, corpo seco e os pés bem limpos. Para fazer essa mensuração o paciente manteve os calcanhares e as pontas dos pés alinhados aos eletrodos na plataforma da balança, em posição ereta, conforme recomendações do fabricante. Por meio de configuração manual no equipamento, foi inserida a estatura, idade e sexo do indivíduo, sendo fornecido o percentual de gordura corporal.

O percentual de massa gorda foi comparado aos valores do percentil propostos por McCarthy et al. (2006), de acordo com a idade e sexo, conforme quadro abaixo.

Percentual de gordura corporal									
Idade (anos)	2°	9°	25°	50°	75°	85°	91°	95°	98°
<b>Masculino</b>									
5,0	12,2	13,2	14,2	15,6	17,4	18,6	19,8	21,4	23,6
6,0	12,4	13,3	14,5	16,0	18,0	19,5	20,9	22,7	25,3
7,0	12,6	13,6	14,9	16,5	18,8	20,4	22,0	24,1	27,2
8,0	12,7	13,8	15,2	17,0	19,5	21,3	23,1	25,5	29,1
9,0	12,8	14,0	15,5	17,5	21,2	22,2	24,2	26,8	31,0
10,0	12,8	14,1	15,7	17,8	20,7	22,8	25,0	27,9	32,4
11,0	12,6	13,9	15,4	17,7	20,8	23,0	25,3	28,3	32,9
12,0	12,1	13,4	15,1	17,4	20,4	22,7	25,0	27,9	32,2
13,0	11,5	12,8	14,5	16,8	19,8	22,0	24,2	27,0	31,0
14,0	10,9	12,3	14,0	16,2	19,2	21,3	23,3	25,9	29,5
<b>Feminino</b>									
5,0	13,8	15,0	16,4	18,0	20,1	21,5	22,8	24,3	26,3
6,0	14,4	15,7	17,2	19,1	21,5	23,0	24,5	26,2	28,4
7,0	14,9	16,3	18,1	20,2	22,8	24,5	26,1	28,0	30,5
8,0	15,3	16,9	18,9	21,2	24,1	26,0	27,7	29,7	32,4
9,0	15,7	17,5	19,6	22,1	25,2	27,2	29,0	31,2	33,9
10,0	16,0	17,9	20,1	22,8	26,0	28,2	30,1	32,2	35,0
11,0	16,1	18,1	20,4	23,3	26,6	28,8	30,7	32,8	35,6
12,0	16,1	18,2	20,7	23,5	27	29,1	31,0	33,1	35,8
13,0	16,1	18,3	20,8	23,8	27,2	29,4	31,2	33,3	35,9
14,0	16,0	18,3	20,9	24,0	27,5	29,6	31,5	33,6	36,1

Quadro 1 - Percentual de massa gorda de acordo com os valores de percentil propostos por McCarthy et al. (2006).

Para verificação da quantidade de massa livre de gordura em kg, foram utilizadas as seguintes fórmulas: massa gorda (kg) = % gordura corporal x peso corporal (kg)/ 100 e massa livre de gordura (kg) = peso corporal (kg) – massa gorda (kg). A quantidade de massa magra (kg) encontrada foi comparada com os dados do estudo de Weinsier et al. (1992) para crianças e adolescentes saudáveis.

#### 4.4.3 Circunferências Corporais e Dobras Cutâneas

As medidas foram realizadas segundo metodologia da WHO (1995) por avaliador treinado. O avaliado foi orientado a permanecer de pé, com os braços estendidos livremente próximos ao corpo e com as palmas voltadas para as coxas. Foram realizadas três medições, sendo a média utilizada nas análises. As circunferências corporais foram aferidas com uma fita métrica inelástica, com precisão de 0,1 centímetro (cm). A circunferência braquial (CB) foi obtida no ponto médio lateral entre o ponto acromial da escápula e o olecrano da ulna, com valor de referência proposto por Frisancho (1981) (Quadro 2), de acordo com a idade e sexo, e a circunferência de cintura foi aferida em centímetros, na borda da crista ilíaca, com os pontos de corte por sexo e idade segundo Cook et al. (2009) (Quadro 3).

<b>Circunferência Braquial (CB) (cm)</b>							
<b>Idade (anos)</b>	5°	10°	25°	50°	75°	90°	95°
<b>Masculino</b>							
6-6,9	155	159	167	179	188	209	228
7-7,9	162	167	177	187	201	223	230
8-8,9	162	170	177	190	202	220	245
9-9,9	175	178	187	200	217	249	257
10-10,9	181	184	196	210	231	262	274
11-11,9	186	190	202	223	244	261	280
12-12,9	193	200	214	232	254	282	303
13-13,9	194	211	228	247	263	286	301
14-14,9	220	226	237	253	283	303	322
<b>Feminino</b>							
6-6,9	153	162	170	176	187	204	211
7-7,9	164	167	174	183	199	216	231
8-8,9	168	172	183	195	214	247	261
9-9,9	178	182	194	211	224	251	260
10-10,9	174	182	193	210	228	251	265
11-11,9	185	194	208	224	248	276	303
12-12,9	194	203	216	237	256	282	294
13-13,9	202	211	223	243	271	301	338
14-14,9	214	223	237	252	272	304	322

Quadro 2 - Circunferência braquial (CB) segundo valor de referência de Frisancho (1981)

<b>Circunferência de Cintura (CC) (cm)</b>						
<b>Idade (anos)</b>	<b>10°</b>	<b>25°</b>	<b>50°</b>	<b>75°</b>	<b>90°</b>	<b>95°</b>
<b>Masculino</b>						
6,0	49,4	51,5	54,4	58,3	63,2	67,2
7,0	50,8	53,1	56,4	60,9	66,7	71,7
8,0	52,4	55,0	58,7	63,7	70,4	76,3
9,0	54,1	57,0	61,0	66,5	74,0	80,8
10,0	55,9	59,0	63,3	69,3	77,5	84,8
11,0	57,7	61,0	65,6	72,1	80,8	88,5
12,0	59,6	63,0	67,9	74,7	83,8	92,0
13,0	61,4	65	70,1	77,2	86,7	95,1
14,0	63,1	66,9	72,2	79,5	89,2	97,8
<b>Feminino</b>						
6,0	48,4	50,7	53,9	58,1	63,4	67,7
7,0	49,7	52,3	55,9	60,7	66,8	71,9
8,0	51,3	54,2	58,1	63,5	70,3	76,1
9,0	53,1	56,2	60,6	66,4	73,8	80,0
10,0	55,1	58,5	63,2	69,4	77,2	83,5
11,0	57,3	60,9	65,8	72,4	80,4	86,8
12,0	59,4	63,1	68,3	75,0	83,3	89,9
13,0	61,3	65,1	70,4	77,4	85,9	92,7
14,0	63,0	66,8	72,2	79,2	87,9	95,0

Quadro 3 - Circunferência de cintura com os pontos de corte por sexo e idade segundo Cook et al. (2009).

Foram aferidas as medidas da dobra cutânea tricípital (DCT), dobra cutânea bicípital (DCB), dobra cutânea subescapular (DCSE) e dobra cutânea supra-ilíaca (DCSI), utilizando o Compasso de Dobras Cutâneas Lange skinfold caliper® (Beta Technology Corporated - Santa Cruz, Califórnia, Estado Unidos da América), com escala em milímetros (mm). A dobra cutânea tricípital (DCT) foi coletada no ponto médio da face posterior do braço, com valor de referência proposto por Frisancho (1981) (Quadro 4), de acordo com a idade e sexo. A DCB foi pinçada no ponto médio do braço, na face anterior. A DCSE foi pinçada abaixo do ângulo inferior da escápula direita, aproximadamente a 45° do plano horizontal, e DCSI foi obtida obliquamente em relação ao eixo longitudinal, na metade da distância entre o último arco costal e a crista ilíaca, sobre a linha axilar medial.

Dobra Cutânea Tricipital (DCT)														
Idade	5°	10°	25°	50°	75°	90°	95°	5°	10°	25°	50°	75°	90°	95°
	Masculino							Feminino						
6-6,9	5	6	7	8	10	13	16	6	6	8	10	12	14	16
7-7,9	5	6	7	9	12	15	17	6	7	9	11	13	16	18
8-8,9	5	6	7	08	10	13	16	6	8	9	23	15	18	24
9-9,9	6	6	7	10	13	17	18	8	8	10	13	16	20	22
10-10,9	6	6	8	10	14	18	21	7	8	10	12	17	23	27
11-11,9	6	6	8	11	16	20	24	7	8	10	13	18	24	28
12-12,9	6	6	8	11	14	22	28	8	9	11	14	18	23	27
13-13,9	5	5	7	10	14	22	26	8	8	12	15	21	26	30
14-14,9	4	5	7	9	14	21	24	9	10	13	16	21	26	28

Quadro 4 - Dobra cutânea tricipital segundo os pontos de corte de Frisancho (1981).

O percentual de gordura corporal a partir das dobras cutâneas também foi realizado, pois nem todos os pacientes puderam ser avaliados por meio da impedância bioelétrica, devido a idade inferior a 7 anos. Foram utilizadas as fórmulas propostas por Weststrate & Deurenberg (1988) de acordo com o sexo, e para a faixa etária de 0 a 18 anos, a partir do somatório das quatro dobras: DCB, DCT, DCSE, DCSI, que reflete uma relação entre percentual de gordura e densidade corporal. As fórmulas utilizadas para o cálculo da densidade corporal e do percentual de gordura corporal estão nos quadros 5 e 6.

DENSIDADE CORPORAL (D)
<b>Meninos e meninas de 0 a 1,99 anos</b> $D = \{1.1235 + (0.0016 [\text{ID em meses}]^{0.5}) - 0.0719 - \log (\Sigma 4 \text{ dobras})$
<b>Meninos de 2 a 18 anos</b> $D = (1.1315 + \{0.0018 [\text{ID em anos} - 2]\}) - (\{0.0719 - (0.0006 [\text{ID em anos} - 2]\}) - \log (\Sigma 4 \text{ dobras}))$
<b>Meninas de 2 a 10 anos</b> $D = (1.1315 + \{0.0004 [\text{ID em anos} - 2]\}) - (\{0.0719 - (0.0003 [\text{ID em anos} - 2]\}) - \log (\Sigma 4 \text{ dobras}))$
<b>Meninas de 2 a 18 anos</b> $D = (1.1315 + \{0.0018 [\text{ID em anos} - 2]\}) - (\{0.0719 - 0.0006 [\text{ID em anos} - 2]\}) - \log (\Sigma 4 \text{ dobras}))$
<b>Meninas de 11 a 18 anos</b> $D = (1.1350 + \{0.0031 [\text{ID em anos} - 10]\}) - (\{0.0719 - 0.0003 [\text{ID em anos} - 2]\}) - \log (\Sigma 4 \text{ dobras}))$

Quadro 5 - Cálculo da densidade corporal.

D= densidade corporal; ID = idade;  $\Sigma$  4 dobras = somatório das dobras cutâneas bicipital, tricipital, subescapular e supra-íliaca.

<b>PERCENTUAL DE GORDURA CORPORAL (%GC)</b>
<b>Meninos de 0 a 1,99 anos</b> $\%GC = \{ [585 - 4,7 [\text{ID em meses}]^{0,5}] / D - \{ 550 - 5,1[\text{ID em meses}]^{0,5} \} \}$
<b>Meninos de 2 a 18 anos</b> $\%GC = \{ (562 - 4,2 [\text{ID em anos} - 2]) / D - \{ 525 - 4,7[\text{ID em anos} - 2] \} \}$
<b>Meninos de 0 a 1,99 anos</b> $\%GC = \{ (562 - 4,7 [\text{ID em meses}]^{0,5}) / D - \{ 525 - 5,1[\text{ID em meses}]^{0,5} \} \}$
<b>Meninas de 2 a 18 anos</b> $\%GC = \{ (553 - 4,2 [\text{ID em anos} - 2]) / D - \{ 514 - 4,7[\text{ID em anos} - 2] \} \}$

Quadro 6 - Cálculo do percentual de gordura corporal.

D= densidade corporal; ID = idade.

#### 4.4.4 Necessidades Energéticas

Para o cálculo da necessidade energética atual foram utilizadas as equações propostas pelo IOM-DRI (2002, 2005), (Quadro 6) e os coeficientes de Atividades físicas (Quadro 7):

<b>Entre 3 e 8 anos de idade</b>
NEE (kcal) MENINOS = $88,5 - 61,9 \times \text{idade em anos} + \text{coeficiente de AF} \times (26,7 \times \text{peso em kg} + 903 \times \text{altura em metros})^a + 20^b$ . Desvio padrão = 58 kcal
NEE (kcal) MENINAS = $135,3 - 30,8 \times \text{idade em anos} + \text{coeficiente de AF} \times (10,0 \times \text{peso em kg} + 934 \times \text{altura em metros})^a + 20^b$ . Desvio padrão = 68 kcal
<b>Entre 9 e 18 anos de idade</b>
NEE (kcal) MENINOS = $88,5 - 61,9 \times \text{idade em anos} + \text{coeficiente de AF} \times (26,7 \times \text{peso em kg} + 903 \times \text{altura em metros})^a + 25^b$ . Desvio padrão = 58 kcal
NEE (kcal) MENINAS = $135,3 - 30,8 \times \text{idade em anos} + \text{coeficiente de AF} \times (10,0 \times \text{peso em kg} + 934 \times \text{altura em metros})^a + 25^b$ . Desvio padrão = 68 kcal

Quadro 7 - Cálculo da necessidade energética atual utilizando-se as equações propostas pelo IOM-DRI (2002, 2005).

<sup>a</sup>GET = gasto energético total; <sup>b</sup>Valor estimado (em calorias) para o depósito de gordura.

<b>Coefficiente de atividade física (AF)</b>	
<b>MENINOS</b>	<b>MENINAS</b>
- 1,00 para sedentarismo	- 1,16 para nível de atividade física leve
- 1,13 para nível de atividade física leve	- 1,16 para nível de atividade física leve
- 1,26 para menino ativo	- 1,31 para menina ativa
- 1,42 para menino muito ativo	- 1,42 para menina muito ativa

Quadro 8 - Valores dos coeficientes de atividade física. Fonte: IOM-DRI (2002, 2005).

#### 4.4.5 Determinações bioquímicas

Os dados bioquímicos referentes ao hemograma, proteínas totais, albumina, glicemia, creatinina foram coletados do prontuário do paciente. O sangue foi coletado com jejum de pelo menos 8 horas e analisado no laboratório Ciência<sup>®</sup> localizado no Hospital Infantil Joana de Gusmão.

O exame de hemograma foi realizado com amostra de sangue, pelo método semi-automatizado. Os valores de referência utilizados foram: hematócrito (32 - 42%), hemoglobina (10,5 - 14,0 g/ dL), linfócito (1800-9000 mm<sup>3</sup>) e neutrófilos (1000-6000 mm<sup>3</sup>) (VIVES; AGUILAR, 1987; HENRY, 1999; WALLACH, 2003). Todas estas análises foram realizadas com o equipamento Cobas Mira, (Roche<sup>®</sup>, Rio de Janeiro, RJ, Brasil).

A proteína total foi analisada através do soro pelo método Biureto, com valores de referência de 6,0 a 8,0 g/ dL. A albumina foi determinada pelo método verde de bromocresol, utilizando o Kit Labtest Diagnóstica<sup>®</sup> (Lagoa Santa, Minas Gerais, Brasil), por meio de colorimetria, sendo o valor de referência de 3,5 a 5,5 g/ dL (BURTIS; ASHWOOD, 1994).

A glicemia de jejum foi determinada a partir do soro não hemolisado, por metodologia enzimática colorimétrica (BURTIS; ASHWOOD, 1994). Foram considerados como limite máximo da normalidade valores até 99 mg/ dL, e valores inadequados entre 100 e 125 mg/ dL, sugestivos de pré-diabetes de acordo com a *American Diabetics Association* (ADA, 2008).

#### **4.5 Escore de Shwachman-Kulczycki**

O escore de *Shwachman-Kulczycki* foi utilizado para classificar a gravidade da doença (Anexo C). Pontua atividades gerais, exame clínico, estado nutricional e achado radiológicos. Cada item apresenta o mesmo peso, vinte e cinco pontos, e o total de cem pontos representa escore perfeito. O estado do paciente foi considerado excelente quando o escore foi acima de 86, bom quando o escore estava entre 71 e 85, médio entre 56 e 70, moderado entre 41 e 55, e grave quando estava em 40 ou menos do que isto (SHWACHMAN-KULCZYCKI, 1958).

#### **4.6 Avaliação da função pulmonar**

##### **4.6.1 Espirometria**

O exame da capacidade da função pulmonar, Espirometria, foi realizado pela enfermagem. O equipamento utilizado foi o espirômetro da marca Puritan-Bennett Corporation®, modelo *Renaissance Spirometry System* (Wilmington, Carolina do Norte, Estados Unidos da América).

A realização do exame e classificação da função pulmonar realizaram-se conforme Pelegrino et al., (2005). O estudo utilizou os valores do Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo ( $VEF_1$ ) para classificar a obstrução pulmonar, considerando-se média > 70%, moderada 60% - 69%, moderadamente grave 50% - 59%, grave 35% - 49%, muito grave < 35%.

#### **4.7 Avaliação da deglutição**

##### **4.7.1 Avaliação fonoaudiológica da deglutição**



A avaliação da deglutição, realizada por um fonoaudiólogo, foi adaptada da Escala de Gravidade e Resultados de Disfagia (O'NEIL et al., 1999) e a Escala de Gravidade de Disfagia (GRAMIGNA, 2006) (Apêndice A). Observou-se a deglutição de três consistências alimentares (sólido – bolacha recheada, pastoso – iogurte e líquido – suco), verificando presença de tosse durante a alimentação, voz molhada – alteração na qualidade vocal decorrente de resíduos alimentares/salivares nas pregas vocais, ausculta cervical – presença ou ausência de resíduos alimentares/saliva na região laríngea, controle oral do bolo alimentar - manipulação e transporte até a região de orofaringe, sensação de bolo alimentar parado na garganta após a deglutição, múltiplas deglutições e manobras compensatórias com a cabeça – realizadas para facilitar o trânsito do alimento na faringe e esôfago, e a saturação de oxigênio durante as deglutições.

A presença de secreção traqueal foi analisada pela ausculta cervical, com estetoscópio Littmann® modelo Classic II (3M do Brasil, Sumaré, São Paulo, Brasil), localizado na parte lateral da cartilagem cricóide, na junção da laringe e traquéia, anterior à carótida (BORR et al., 2007). De acordo com estes autores, a ausculta cervical tem como objetivo investigar a fase faríngea da deglutição, determinando a integridade do mecanismo de proteção de via aérea inferior, pela presença ou não de sons indicativos de penetração/ aspiração laríngea.

A saturação de oxigênio foi verificada com o oxímetro de pulso Nonnim® (Plymouth, Minnessota, Estados Unidos da América) para detectar queda de saturação de oxigênio. Utilizou-se o valor preconizado por Smith et al. (2000) que determinaram o valor maior ou igual a 2% de queda de saturação como indicativo de penetração/ aspiração laríngea.

A deglutição foi classificada em: *deglutição normal*- sem alteração em todas as consistências e em todos os itens avaliados; *funcional*- apresenta alteração em alguns itens avaliados, porém sem risco de aspiração/penetração laríngea; *disfagia leve* – distúrbio de deglutição presente, com risco de aspiração de líquidos, mas com reflexo de tosse presente, penetração laríngea de uma ou mais consistências, pode necessitar de restrição alimentar por via oral de uma consistência, ou de modificação da consistência; *disfagia leve a moderada* – risco de aspiração/penetração do alimento sem reflexo de tosse, necessita de estratégias compensatórias para deglutição efetiva, com restrição alimentar ou mudança de uma ou mais consistências alimentares; *disfagia moderada* – risco significativo de aspiração, necessita de supervisão e estratégias para alimentação e suplementação por via enteral, restrição de duas ou mais consistências alimentares por via oral; *disfagia moderada a grave* – tolera apenas uma consistência alimentar sendo esta totalmente supervisionada e com uso de estratégias para compensação da deglutição, faz aspiração sem reflexo de tosse, tosse voluntária fraca,

requer uso de suplementação alimentar por via enteral, paciente com comprometimento pulmonar não deve se alimentar por via oral; *disfagia grave* – sem possibilidade de alimentação por via oral com qualquer consistência, engasgos, incapacidade de iniciar a deglutição, conduta nada por via oral.

#### 4.7.2 Avaliação do fluxo e pH salivar

A avaliação foi realizada por um fonoaudiólogo, utilizando-se o Kit Dento Buff (INODON<sup>®</sup>, Porto Alegre, Rio Grande do Sul, Brasil). O examinado estava a pelo menos duas horas de jejum e em posição confortável.

A técnica de coleta de saliva foi realizada de acordo com o preconizado por Flink et al. (2000), e o paciente teve de obedecer algumas instruções, tais como: estar em jejum por 1 a 2 horas antes do exame, estar em processo de relaxamento por 5 minutos antes do exame e ficar sentado em uma posição confortável. A produção de saliva foi estimulada com a mastigação de goma de parafina. Nos primeiros 30 segundos o paciente deglutiou ou expeliu a saliva, e após, este período coletou-se a saliva de cinco minutos de mastigação, em um copo graduado.

O fluxo salivar foi classificado segundo fabricante em normal  $\geq 1$  mL/ minuto, diminuído  $\geq 0,7$  e  $< 1$  mL/ minuto e baixo  $< 0,7$  mL/ minuto. A capacidade tampão foi avaliada pela resistência salivar às alterações do pH, verificada em 1,5 mL de saliva em flaconete com solução ácida e 4 gotas de um indicador. A cor da mistura foi obtida após a homogeneização da mesma durante 10 segundos e um repouso de 10 min. A capacidade tampão foi classificada comparando a cor obtida com uma escala de cores segundo o fabricante, em baixa pH  $< 4,5$ , moderada pH entre 4,5 e 5,5 e normal quando o pH  $> 5,5$ .

#### 4.8 pHmetria esofágica

O exame de pHmetria esofágica avaliou a presença de RGE por meio do equipamento Esograph da Sigmas Instrumentos<sup>®</sup>, modelo SMP 2128 (Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil). Neste exame verificou-se o pH esofágico durante 24 horas, enquanto o paciente executava suas atividades normais.

A realização e a interpretação do exame foi a preconizada por Vandenplas et al. (2009). O paciente estava em jejum de pelo menos 4 horas, sem ingerir medicações (anti-eméticos e anti-ácidos) no mínimo 48 horas antes do exame, e no caso de bloqueadores H<sub>2</sub> foram suspensos no mínimo 72 horas antes. O teste indica a presença de conteúdo gástrico ácido refluído para o esôfago, por meio de uma sonda maleável de 2 mm de diâmetro colocado na narina até o estômago, constando de dois eletrodos, um no esôfago e outro eletrodo sobre a pele. As informações sobre horários e eventos tais como alimentação, tosse, quando esteve deitado e quando levantou, foram anotadas em uma ficha pelo responsável. Os cuidados tomados foram de não tomar banho durante o período do exame, não falar ao telefone celular, evitar refrigerantes e alimentos quentes, não usar roupas apertadas.

Na análise dos resultados considerou-se que o episódio de refluxo começa quando o pH cai abaixo do limite de normalidade (pH 4,0), demora pelo menos 15 segundos nessa condição a acaba quando o pH fica novamente maior do que o limite de normalidade. Os parâmetros analisados para classificar o exame como normal ou alterado, foram: número de episódios em 24 horas, número de RGE maiores que cinco minutos, duração do maior episódio, tempo de RGE nas 24 horas, relação RGE e evento, diagnosticando a presença ou ausência do RGE.

#### **4.9 Análise estatística**

Dados apresentados em média e erro padrão da média. O programa AnthroPlus<sup>®</sup> foi utilizado para calcular o IMC em percentil. Foi aplicado teste de normalidade (Shapiro - Wilk), aqueles com distribuição normal foram comparados pelo teste *t* de *Student* para amostras independentes e para os dados não normais, o teste de *Mann-Whitney*. Foi aplicado teste de Correlação de *Spearman*. As associações entre variáveis categóricas foram feitas pelo teste Exato de Fischer. As análises estatísticas foram realizadas usando o Programa de *Statistic Package for the Social Sciences (SPSS) for Windows*, versão 16 (SPSS Inc., 2006, Chicago, IL, USA). Nível de significância de  $p < 0,05$ .

## 5 ARTIGO ORIGINAL

*Alterações na deglutição em crianças e adolescentes com Fibrose Cística relacionadas ao estado nutricional*

D.L. Oliveira <sup>a</sup>, E.A.M. Moreira <sup>b</sup>, G.D. Benemann <sup>a</sup>, E. Barbosa <sup>c</sup>, M.L.C. Wayhs <sup>c</sup>, N. Ludwig Neto <sup>c</sup>.

<sup>a</sup> Programa de Pós-Graduação em Nutrição da Universidade Federal de Santa Catarina, Brasil.

<sup>b</sup> Departamento de Nutrição e Programa de Pós-Graduação em Nutrição da Universidade Federal de Santa Catarina, Brasil.

<sup>c</sup> Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, Santa Catarina, Brasil.

## Resumo

*Introdução:* Fibrose Cística afeta a função gastrointestinal-pulmonar, estado nutricional, podendo interferir na deglutição. Avaliou-se função pulmonar, deglutição e estado nutricional em fibrocísticos.

*Métodos:* Estudo-clínico, 20 pacientes, idade média de  $10,1 \pm 0,6$  anos, nos grupos: sem função pulmonar-grave (GSFPG) (n= 12) e função pulmonar-grave (GFPG), (n=08).

*Resultados:* GFPG apresentou menor escore-Schwachman ( $p=0,022$ ) e redução na albumina sérica ( $p=0,042$ ) e fluxo salivar ( $0,60 \pm 0,07$  ml/min.,  $p=0,734$ ). Dificuldade no controle-oral e sensação de alimento parado na garganta, elevação laríngea reduzida, múltiplas deglutições e manobras compensatórias, sem aspiração alimentar verificado em 20% da amostra (n=4). Índice de massa corporal (IMC) foi inferior no GFPG (WHO,  $p=0,005$  e NCHS/CDC,  $p=0,008$ ).  $VEF_1 > 51\%$  associou-se ao estado nutricional-satisfatório (NCHS/CDC,  $\chi^2=3,712$ ;  $p=0,028$ ) e elevação normal da laringe ( $\chi^2=2,761$ ;  $p=0,049$ ).  $VEF_1$  correlacionou-se com IMC (WHO:  $\rho=0,503$ ;  $p=0,024$  e NCHS/CDC:  $\rho=0,498$ ;  $p=0,026$ ).

*Conclusão:* Nesta investigação houve maior ocorrência de estado nutricional insatisfatório no GFPG. A avaliação da deglutição não evidenciou aspiração, mas a presença do fluxo salivar diminuído. A deglutição não se relacionou com estado o nutricional e a função pulmonar.

**Palavras-chave:** Fibrose cística; Espirometria; Disfagia; Índice de massa corporal

## Abstract

*Introduction:* Cystic fibrosis affects gastrointestinal and lung function, nutritional status, and can interfere in swallowing. Lung function, swallowing and nutritional status were assessed in CF sufferers.

*Methods:* Clinical study with 20 patients, mean age  $10.1 \pm 0.6$  years, in groups: lung function not seriously compromised (LFNSC;  $n=12$ ) and lung function seriously compromised (LFSC;  $n=08$ ).

*Results:* LFSC presented a lower Schwachman score ( $p=0.022$ ) and reduced serum albumin ( $p=0.042$ ) and salivary flow ( $0.60 \pm 0.07$  ml/min.;  $p=0.734$ ). Difficulty with oral control, sensation of food stuck in the throat, decreased laryngeal elevation, multiple swallowing and compensatory movements, without aspiration of food was found in 20% of the sample. Body mass index (BMI) was lower in the LFSC (WHO:  $p=0.005$  and NCHS/CDC:  $p=0.008$ ).  $FEV_1 > 51\%$  was associated with satisfactory nutritional status (NCHS/CDC:  $\chi^2=3.712$ ;  $p=0.028$ ) and normal laryngeal elevation ( $\chi^2=2.761$ ;  $p=0.049$ ).  $FEV_1$  correlated with BMI (WHO:  $\rho=0.503$ ;  $p=0.024$  and NCHS/CDC:  $\rho=0.498$ ;  $p=0.026$ ).

*Conclusion:* Unsatisfactory nutritional status was more frequent in LFSC. Assessment of swallowing showed no evidence of aspiration, although salivary flow was reduced. Swallowing was not related to nutritional status or lung function.

**Key words:** Cystic Fibrosis, espiromotry, dysphagia, body mass index

## 1. Introdução

Fibrose cística (FC) é uma doença genética que resulta na alteração do transporte de sódio e cloro no pâncreas e no pulmão devido a produção excessiva de muco espesso nos ductos de glândulas exócrinas. A deglutição e a respiração são funções que parecem estar relacionadas, pois foi observada em pacientes com Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica (DPOC), a existência de coordenação temporal entre deglutição orofaríngea e apnéia da deglutição, com fechamento da via aérea, para a proteção da via aérea inferior. Esta proteção também ocorre pela ação da expiração após a deglutição, pois impede a aspiração de possíveis resíduos do bolo alimentar, localizados na faringe [1]. A aspiração alimentar ocorre em pacientes com DPOC devido a falta de coordenação entre respiração-deglutição, provocada pelo aumento de inspirações e fadiga [2]. Além disso, a sensação de boca seca, saliva espessa e redução da produção de saliva também podem desencadear a disfagia [3,4].

A disfagia é caracterizada pela inabilidade em iniciar a deglutição ou transferir o bolo alimentar até o esôfago [4]. A deglutição pode ser avaliada por técnicas associadas que auxiliam na detecção de alterações deste mecanismo, como a verificação da saturação de oxigênio e a ausculta cervical durante a deglutição [5,6]. A ausculta cervical verifica sons da deglutição, os quais identificam se ocorre aspiração ou penetração laríngea [7]. Problemas como broncoespasmos, aspiração, pneumonia e infecções pulmonares crônicas, podem ser devido a disfagia [8].

A relação causa-efeito entre deglutição e estado nutricional ainda necessita de investigação. O balanço energético inadequado gera perda de peso e de massa magra, o que também afeta a força da musculatura respiratória, ocasionando a disfunção muscular [9], e em pacientes com FC a redução da força diafragmática é proporcional à progressão da obstrução de via aérea [10,11,12]. A força muscular do sistema respiratório está relacionada à quantidade de massa magra do organismo, e esta à função pulmonar, pois indivíduos com estado nutricional adequados apresentam melhores condições de ventilação pulmonar [13].

A disfagia pode causar uma redução na ingestão alimentar, e se esta for menor que a necessidade energética acarretará em desnutrição [14], reduzindo a imunidade do paciente [9]. Desnutridos disfágicos têm maior risco de aspiração do que aqueles disfágicos com estado nutricional aceitável [15].

Durante a exacerbação pulmonar, a taquipnéia e o aumento de secreção favorecem a diminuição do apetite e a perda de peso [16]. O refluxo gastroesofágico, prevalente na FC,

acarreta prejuízo no estado nutricional, devido aos sintomas de regurgitação, disfagia, recusa alimentar, apnéia e tosse [17,18]. A doença pulmonar pode agravar-se pela falta de coordenação da função de deglutição e respiração aumentando o risco de aspiração e desenvolvimento de pneumonias [19].

Desta forma, o objetivo deste estudo foi avaliar a relação ainda não estabelecida entre a deglutição e o estado nutricional e suas implicações na função pulmonar em crianças e adolescentes fibrocísticos.

## **2. Métodos**

### *2.1 Delineamento do Estudo*

Estudo clínico com fibrocísticos, realizado entre março-novembro de 2009 no Hospital Infantil Joana de Gusmão, Florianópolis, SC, Brasil. Aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital (# 048/2008) e de acordo com a *World Medical Association-Helsinki Declaration* [20]. O termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi assinado pelos responsáveis.

### *2.2 Sujeitos*

Amostra de 20 crianças e adolescentes (n=12, sexo masculino e n=08, sexo feminino), com idade média de  $10,1 \pm 0,6$  anos, de um total de 31 pacientes recrutados com 08 recusas. Distribuídos em dois grupos: sem função pulmonar grave (GSFPG) (n= 12) e função pulmonar grave (GFPG), (n= 08). Critério de inclusão: diagnóstico de Fibrose Cística e idade acima de 6 anos, devido ao exame de Espirometria. Foram excluídos: pacientes em ventilação mecânica, intubados e/ou traqueostomizados (até 3 meses anteriores ou durante a avaliação), e aqueles com alimentação enteral, paralisia cerebral, autismo, encefalopatias, Síndrome de Down e outras que comprometiam a deglutição, doentes terminais.

### *2.3 Dados clínicos*

Avaliou-se o prognóstico da doença segundo Escore de *Shwachman-Kulckzyck* [21]. Do prontuário do paciente coletou-se: idade do diagnóstico da doença, perda de peso/não ganho de peso desde a última consulta a contar desta avaliação e dados laboratoriais. O sangue foi coletado com jejum de 8 a 10 hs. Os dados laboratoriais avaliados e seus



respectivos valores de referência foram a hemoglobina (11,5-14,5 g/dL), hematócrito (33-43%), leucócitos (4000-12000 mm<sup>3</sup>), neutrófilos segmentados (1200-6000 mm<sup>3</sup>) e linfócitos (1000-5500 mm<sup>3</sup>) [22,23,24], pelo método semi-automatizado. A albumina (3,5 a 5,5 g/dL) foi determinada com o Kit Labtest Diagnóstica<sup>®</sup> (Lagoa Santa, MG, Brasil), por meio de colorimetria [25], glicemia de jejum sérica por metodologia enzimática colorimétrica, com limite máximo da normalidade valores até 99 mg/dL, inadequados entre 100 e 125 mg/dL [26]. Todas estas análises foram realizadas com o equipamento Cobas Mira, (Roche<sup>®</sup>, Rio de Janeiro, RJ, Brasil)

A reposição enzimática e a suplementação de vitaminas seguiram o protocolo do Consenso Americano de Fibrose Cística (CAFC) [27]. A enzima pancreatina prescrita foi em média de 4265,00 ± 518,90 por unidade/ kg/ dia para o GSFPG e GFPG de 4092,70 ± 314,13. A suplementação de vitaminas foi realizada em 95% dos pacientes (n= 19). A dose prescrita para as crianças (idade 6 a ≤ 10 anos) foi de 1 drágea ao dia, e para os adolescentes 2 drágeas ao dia (idade entre > 10 a ≤ 15). A composição química do suplemento prescrito ADEK's<sup>®</sup> (Axcan Pharma<sup>®</sup>, Birmingham, Alabama, EUA), e seus respectivos percentuais em relação à DRIs-RDA (2005) foram para as vitaminas lipossúveis: vitamina A (47% palmitato e 53% β-Caroteno): 6.340 UI (634%), vitamina D: 800 UI (400%), vitamina E (acetato de α-tocoferol) 100 UI (1118%), vitamina K (fitonadiona) 600 mcg (200%) e hidrossolúveis: vitamina C (ascorbato de sódio) 90 mg (600%), vitamina B<sub>1</sub> (Tiamina como HCL) 1mg (200%), vitamina B<sub>2</sub> (Riboflavina como 5-fosfato) 1,2 mg (240%), Niacina (niacinamida) 12 mg (200%), vitamina B<sub>6</sub> (pirodoxina-HCL) 1,2 mg (240%) e B<sub>12</sub> (cianocobalamina) 8 mcg (889%), Biotina (30 mcg (375%), Ácido pantotênico (d-panthenol) 6 mg (300%) e minerais: Zinco (gluconato de zinco) 10 mg (333%). O antibiótico inalatório *Dornase alpha* foi prescrito para 40% dos pacientes.

#### 2.4 Avaliação nutricional

Todas as medidas antropométricas foram tomadas segundo a World Health Organization (WHO) [28]. O peso foi aferido na balança modelo BF-683W<sup>®</sup> (Tanita Corporation of América Inc<sup>®</sup>, Arlington Heights, IL, USA) com capacidade máxima de 150 kg e resolução de 0,1 kg. O protocolo incluía: paciente em jejum, bexiga vazia, sem sapatos e roupas leves. A estatura foi verificada por meio de um antropômetro Alturaexata<sup>®</sup> (Belo Horizonte, MG, Brasil), com escala de precisão de 0,1 cm. O índice de massa corporal (IMC)

foi calculado pela relação entre peso e altura ao quadrado ( $\text{kg}/\text{m}^2$ ). O estado nutricional foi diagnosticado pelo IMC segundo a WHO [29,20] e classificado para efeito de análise de acordo com os pontos de corte para os valores de IMC em percentil: estado nutricional satisfatório quando IMC for  $>25^\circ$  e  $\leq 85^\circ$  e estado nutricional insatisfatório quando IMC for  $\leq 25^\circ$  ou  $>85^\circ$ . A classificação do estado nutricional também foi determinada pelo *National Center for Health Statistics/ Centers for Disease Control and Prevention* [31], cujos valores para estado nutricional satisfatórios eram  $> 25^\circ$  e insatisfatório  $\leq 25^\circ$  segundo o CAFC [27]. Para aferição da medida de circunferência e das dobras cutâneas utilizou-se fita métrica inelástica, com precisão de 0,1 centímetro (cm) e o Compasso de Dobras Cutâneas Lange skinfold caliper<sup>®</sup> (Beta Technology Corporated - Santa Cruz, Califórnia, EUA), com escala em milímetros (mm). A Circunferência braquial (CB) e a dobra cutânea tricúpitica (DCT) utilizaram os valores de referência segundo Frisancho [32]. As dobras cutâneas bicipital (DCB), subescapular (DCSE) e suprailíaca (DCSI) foram aferidas para o posterior cálculo de percentual de gordura corporal [33]. A composição de gordura corporal para os pacientes acima de 7 anos de idade foi realizada também por meio da impedância Bioelétrica, por meio da balança bipolar modelo BF-683W<sup>®</sup> (Tanita Corporation of América Inc<sup>®</sup>, Arlington Heights, IL, USA), segundo os critérios estabelecidos pela *National Institutes of Health Technology Assesmente Conference Statement* (NIHTACS) [34] e valores de referência para sexo e idade de acordo com McCarthy et al. [35]. Foram calculados os valores em kilogramas da massa gorda e massa magra [33], sendo a massa magra (kg) classificada como satisfatória ou não satisfatória de acordo com Weinsier [36]. Para o cálculo da necessidade energética foi utilizado o peso atual dos indivíduos [37].

## 2.5 Função pulmonar

A função pulmonar foi avaliada pela espirometria, com espirômetro da Puritan-Bennett Corporation<sup>®</sup>, modelo Renaissance Spirometry System (Wilmington, NC, USA). A técnica e os valores de referência foram de acordo com as recomendações da American Thoracic Society [38]. A obstrução respiratória foi avaliada pelos valores do Volume Expiratório Forçado no primeiro segundo ( $\text{VEF}_1$ ) [38]. Para aumentar o grau de liberdade nas análises dos dados, os grupos foram formados pela gravidade da doença: grupo sem função pulmonar grave (GSFPG) (normal, obstrução-leve a moderada) e grupo função pulmonar grave (GFPG). Os pontos de corte estabelecidos para os grupos foram acima de 51% para o GSFPG e  $\text{VEF}_1$  menor ou igual a 50% para o e para GFPG.

## 2.6 Parâmetros Salivares e Refluxo gastroesofágico

Utilizou-se o kit DentoBuff INODON<sup>®</sup> (Porto Alegre, RS, Brasil) para avaliar o fluxo salivar e a capacidade tampão. O paciente mastigou a goma de parafina sem sabor durante cinco minutos, e desprezou a saliva em cálice graduado. O fluxo salivar foi classificado segundo fabricante em normal  $\geq 1$  mL/ minuto, diminuído  $\geq 0,7$  e  $< 1$  mL/ minuto e baixo  $< 0,7$  mL/ minuto. A capacidade tampão foi avaliada pela resistência salivar às alterações do pH, verificada em 1,5 mL de saliva em flaconete com solução ácida e 4 gotas de um indicador. A cor da mistura foi obtida após a homogeneização da mesma durante 10 segundos e um repouso de 10 min. A capacidade tampão foi classificada comparando a cor obtida com uma escala de cores segundo o fabricante, em baixa pH  $< 4,5$ , moderada pH entre 4,5 e 5,5 e normal quando o pH  $> 5,5$ . O Refluxo gastroesofágico (RGE) foi avaliado pelo exame de pHmetria esofágica [18], sendo utilizado o equipamento Esograph da Sigmas Instrumentos<sup>®</sup>, modelo SMP 2128 (Belo Horizonte, MG, Brasil).

## 2.7 Avaliação da Deglutição

A deglutição foi avaliada pela ausculta e pela saturação de oxigênio, por fonoaudiólogo. A ausculta cervical foi realizada com estetoscópio Littmann<sup>®</sup>, modelo Classic II (3M do Brasil, Sumaré, SP, Brasil) segundo a metodologia de Borr et al. 2007 [6] e a saturação de oxigênio, com o oxímetro de pulso Nonnim<sup>®</sup> (Plymouth, MN, USA) segundo Smith et al. (2000) [5]. Segundo a escala de gravidade [39,40], a deglutição foi avaliada pela consistência alimentar (sólido, pastoso e líquido), a presença de tosse, voz molhada (alteração na qualidade vocal decorrente de resíduos alimentares/salivares nas pregas vocais), integridade do mecanismo de proteção de via aérea inferior (ausculta cervical), controle oral do bolo alimentar (manipulação e transporte até a região orofaríngea), sensação de alimento parado na garganta (estase de alimento na faringe), múltiplas deglutições e manobras compensatórias com a cabeça.

O diagnóstico da deglutição foi classificado em: *deglutição normal*- sem alteração em todas as consistências e em todos os itens avaliados; *deglutição funcional*- apresenta alteração em alguns itens avaliados, porém sem risco de aspiração/penetração laríngea; *disfagia leve* – distúrbio de deglutição presente, com risco de aspiração de líquidos, mas com reflexo de tosse presente, penetração laríngea de uma ou mais consistências, pode necessitar de restrição alimentar por via oral de uma consistência, ou de modificação da consistência; *disfagia leve a*

*moderada* – risco de aspiração/penetração do alimento sem reflexo de tosse, necessita de estratégias compensatórias para deglutição efetiva, com restrição alimentar ou mudança de uma ou mais consistências alimentares; *disfagia moderada* – risco significativo de aspiração, necessita de supervisão e estratégias para alimentação e suplementação por via enteral, restrição de duas ou mais consistências alimentares por via oral; *disfagia moderada a grave* – tolera apenas uma consistência alimentar sendo esta totalmente supervisionada e com uso de estratégias para compensação da deglutição, faz aspiração sem reflexo de tosse, tosse voluntária fraca, requer uso de suplementação alimentar por via enteral, paciente com comprometimento pulmonar não deve se alimentar por via oral; *disfagia grave* – sem possibilidade de alimentação por via oral com qualquer consistência, engasgos, incapacidade de iniciar a deglutição, conduta nada por via oral [39,40].

## 2.8 Analise estatística

Dados apresentados em média e erro padrão da média. O programa AnthroPlus<sup>®</sup> foi utilizado para calcular o IMC em percentil. Foi aplicado teste de normalidade (Shapiro - Wilk), aqueles com distribuição normal foram comparados pelo teste *t* de *Student* para amostras independentes e para os dados não normais, o teste de *Mann-Whitney*. Foi aplicado teste de Correlação de *Spearman*. As associações entre variáveis categóricas foram feitas pelo teste Exato de Fischer. As análises estatísticas foram realizadas usando o Programa de *Statistic Package for the Social Sciences (SPSS) for Windows*, versão 16 (SPSS Inc., 2006, Chicago, IL, USA). Nível de significância de  $p < 0,05$ .

## 3. Resultados

### 3.1 Dados clínicos

A idade ao diagnóstico foi de  $5,04 \pm 0,82$  anos. O escore de Shwachman da amostra de acordo com a pontuação obtida foi de  $80,25 \pm 3,31$ , sendo significativamente menor ( $71,3 \pm 5,7$ ;  $p= 0,022$ ) para o grupo GSFPG, quando comparado ao GFPG. Todos os pacientes apresentaram glicemia e proteínas totais ( $7,01 \pm 0,16$  g/dL) dentro da normalidade ( $91,95 \pm 5,07$  mg/dL). Os valores de leucócitos e neutrófilos segmentados eram significativamente maiores para o GFPG ( $p= 0,020$  e  $p= 0,014$  respectivamente). Da mesma forma que a albumina sérica apresentou uma diferença inferior significante ( $p= 0,042$ ) para o GFPG

(Tabela 1).

## **Tabela 1**

### *3.2 pH, fluxo salivar e refluxogastroesofágico*

O fluxo salivar médio da ( $0,74 \pm 0,06$  mL/ minuto) foi reduzido, assim como em ambos os grupos quando comparados a valores de referência (1 mL/ min) para indivíduos sem doença. A redução mais acentuada (40%) foi no GFPG ( $0,60 \pm 0,07$  mL/ minuto) (Tabela 1). Indivíduos de ambos os grupos com fluxo salivar diminuído apresentaram massa magra reduzida em relação aos valores de referência e estado nutricional insatisfatório de acordo com os critérios estabelecidos pelo CAFC, (n= 09, 45%) e pelos critérios da WHO (n= 10, 50%). A capacidade tampão da saliva medida pelo pH de  $6,07 \pm 0,15$ , classifica a amostra como normal, assim como ambos os grupos. Entretanto 60% destes indivíduos apresentaram pH entre 4,5 e 5,5, valores que os classifica com capacidade tampão moderada. O Refluxo gastroesofágico foi encontrado em 09 (69,2%) pacientes que aceitaram realizar a pHmetria, e 06 (46,1%) deles apresentaram estado nutricional insatisfatório de acordo com os critérios estabelecidos pela WHO (Tabela 1).

## **Tabela 1**

### *3.3 Estado nutricional e função pulmonar*

Indivíduos que perderam (n= 05, 25%) ou não ganharam peso (n= 05, 25%) apresentaram maior prevalência de massa magra reduzida (n= 09, 45%).

O GFPG apresentou IMC significativamente inferior ao GSFPG tanto pela WHO [ $8,91 \pm 3,64$  kg/ m<sup>2</sup> (mediana de 6,00 kg/ m<sup>2</sup>)  $p= 0,005$ ] como pelo NCHS/CDC [ $7,77 \pm 3,42$  kg/ m<sup>2</sup> (mediana= 4,00 kg/ m<sup>2</sup>)  $p= 0,008$ ]. A reserva de massa magra embora não significativa foi maior no GSFPG em relação ao GFPG ( $27 \pm 2,16$  kg e  $22 \pm 3,27$  kg respectivamente). A CB ( $20,00 \pm 2,56$  cm,  $p= 0,019$ ) e a DCT ( $11,71 \pm 3,94$  mm,  $p= 0,052$ ) foram maiores no GSFPG, mas somente a CB teve diferença significante entre os grupos. A circunferência de cintura (CC) e as necessidades energéticas foram semelhantes em ambos os grupos (Tabela 2).

## Tabela 2

A função pulmonar ( $VEF_1 > 51\%$ ) foi associada à ausência de perda/não ganho de peso desde a última consulta ( $\chi^2 = 3,712$ ;  $p = 0,028$ ) e à elevação laríngea normal ( $\chi^2 = 2,761$ ;  $p = 0,049$ ). O estado nutricional-satisfatório, avaliado pelo NCHS/CDC foi associado ao  $VEF_1 > 51\%$  ( $\chi^2 = 3,712$ ;  $p = 0,028$ ). O número de pacientes com estado nutricional insatisfatório foi de 13 pacientes segundo os critérios da WHO ( $n=11$ , IMC abaixo do  $25^\circ$  e  $n= 02$  com sobrepeso, IMC acima de  $25^\circ$ ). Pelo CAFC, 11 pacientes tinham estado nutricional insatisfatório (IMC  $< 25^\circ$ ) (Tabela 3).

## Tabela 3

O volume expiratório forçado no primeiro segundo ( $VEF_1$ ) correlacionou-se positivamente com os valores de IMC tanto pelos critérios da WHO ( $\rho = 0,503$ ;  $p = 0,024$ ) (Figura 1a), como pelo NCHS/CDC ( $\rho = 0,498$ ;  $p = 0,026$ ) (Figura 1b).

## Figura 1a e 1b

### 3.3 Deglutição

Entre as classificações da deglutição foi diagnosticada clinicamente a *deglutição funcional* em 04 (20%) indivíduos. As alterações observadas foram: alteração no controle oral do bolo alimentar ( $n=03$ ), sensação de bolo alimentar parado na garganta após a deglutição ( $n=02$ ), elevação laríngea diminuída ( $n=03$ ), múltiplas deglutições ( $n=02$ ) e manobras compensatórias com a cabeça ( $n=02$ ). Observou-se ausência de aspiração alimentar e de tosse, e ausculta cervical normal. A saturação de oxigênio média foi de  $95,20 \pm 0,76$  da amostra e dos grupos respectivamente foi de  $95,67 \pm 1,04$  para GSFPG e  $94,63 \pm 1,30$  para o GFPG sem diferença. Destes, *sujeito 1* – apresentou alterações com alimento sólido: dificuldade em controlar o bolo alimentar na cavidade oral, redução da elevação laríngea e manobras compensatórias com a cabeça, o *sujeito 2* – alterações com alimento sólido: alteração no controle oral do bolo alimentar, sensação de alimento parado na garganta após a deglutição, realizou deglutições múltiplas e manobras compensatórias com a cabeça para facilitar a deglutição, o *sujeito 3* – alteração da deglutição com alimento pastoso: apresentou redução da elevação laríngea e realizou deglutições múltiplas e manobras compensatórias, o *sujeito 4* –

alteração com alimento sólido: dificuldade em controlar o bolo alimentar na cavidade oral, redução da elevação laríngea e sensação de alimento parado na garganta após a deglutição.

#### 4. Discussão

Na FC, os estudos têm evidenciado uma relação direta entre função pulmonar e estado nutricional [27,41,42,43]. Além disso, a idade do indivíduo quando do diagnóstico é outro fator que contribui positivamente para o prognóstico [44]. Neste estudo, a idade de aproximadamente cinco anos, está acima da média quando comparada com outros estudos, em um deles foi inferior a um ano [27] e no outro a quatro anos de idade [45].

A prevalência de estado nutricional insatisfatório, neste estudo, foi maior nos pacientes com função pulmonar grave, em combinação com o baixo escore de *Shwachman-Kulczycki*. Estudo realizado com indivíduos de faixa etária semelhante verificou correlação forte entre VEF<sub>1</sub> e o escore de *Shwachman-Kulczycki*, indicando que este escore acompanha a função pulmonar em seu declínio [46].

Evidencia-se ainda, que parâmetros laboratoriais relacionados ao estado nutricional e a imunidade tais como os leucócitos e neutrófilos segmentados, estavam mais elevados no grupo com função pulmonar grave, provavelmente devido a inflamação sistêmica decorrente da doença pulmonar crônica [47]. Este grupo também apresentou valores inferiores para a albumina, embora fossem ainda dentro da normalidade, em relação ao GSFPG, mostrando que a albumina pode ser um indicador útil na avaliação do comprometimento da doença [48].

Em geral os pacientes com função pulmonar sem comprometimento grave apresentaram maior índice de massa corporal, reserva de massa magra e de gordura. Fato encontrado no estudo realizado com crianças e adolescentes, o qual verificou associação direta das medidas do estado nutricional com a função pulmonar [42]. Da mesma forma que se observaram em outras pesquisas a correlação positiva entre a função pulmonar, medida pelo VEF<sub>1</sub>, e o estado nutricional, avaliado pela composição corporal e pelo índice de massa corporal [12,41,43].

A associação entre a ausência de perda ou não ganho de peso desde a última consulta e a melhor função pulmonar, medida pelo VEF<sub>1</sub>, evidencia a relação entre o estado nutricional e a função pulmonar [27]. Entretanto, foi observada na amostra a ocorrência de sobrepeso e obesidade pelos critérios da WHO. A crescente presença de sobrepeso e obesidade, na população, também tem aumentado na FC, conforme verificado em outra pesquisa com crianças e adolescentes fibrocísticos [49], e sabe-se que tais condições nutricionais em

indivíduos com doenças pulmonares podem agravar a redução da capacidade respiratória [50].

Outros parâmetros relacionados ao processo alimentar, tais como o fluxo e a capacidade tampão salivar e o refluxo esofágico podem ser úteis no prognóstico da doença. O fluxo salivar diminuído, em especial naqueles com função pulmonar grave, pode ser justificado pela ocorrência de dilatação, fibrose e presença de muco espesso nos ductos das glândulas salivares de indivíduo fibrocístico [51]. Associado a isso, a desnutrição protéica pode influenciar negativamente a função das glândulas salivares reduzindo o fluxo salivar [52]. A capacidade tampão, embora classificada como normal, apresentou valores moderados para 60%. Outra pesquisa com a mesma população verificou também capacidade tampão normal e valores de pH maiores comparado ao grupo controle [53]. A ocorrência de RGE nesta pesquisa, não foi associada a fatores como o estado nutricional, função pulmonar, pH salivar e à deglutição, como era esperado, ressalta-se como fator limitante desta avaliação o fato de nem todos os pacientes terem realizado a avaliação. Em contrapartida, pesquisas com amostras maiores referem que o RGE pode ser causa de manifestações respiratórias [54], e que a presença de ácidos biliares, encontrada na saliva de um terço da amostra avaliada, evidencia risco de aspiração [19].

A associação entre os melhores parâmetros de VEF<sub>1</sub> e a elevação laríngea normal mostra predomínio do adequado sincronismo existente entre os padrões de deglutição e respiração [2]. A depleção da massa magra, comum nas doenças pulmonares obstrutivas crônicas, devido ao balanço energético inadequado, pode afetar a força da musculatura respiratória e prejudicar a função pulmonar [11,42]. Situação semelhante encontrada neste estudo, o qual observou a redução da massa magra no grupo com função pulmonar grave, quando comparado tanto com valores de referência por sexo e idade, segundo Wensier [36], como ao grupo sem função pulmonar grave.

A deglutição ainda não é discutida na FC. Entretanto, a avaliação da deglutição realizada clinicamente com auxílio da ausculta cervical e oximetria de pulso, tanto quanto, exames de videofluroscopia e nasofibrolaringoscopia, identificam risco de aspiração [7,55]. Neste estudo 20% das crianças e adolescentes apresentaram alterações neste mecanismo, que refletem a falta de coordenação entre respiração-deglutição e a alteração na proteção da via aérea inferior [2,56]. Estudos com indivíduos adultos, portadores de DPOC, referem que a aspiração de alimentos e líquidos pode justificar a exacerbação da doença, devido a redução da elevação laríngea e estase de alimento na faringe [57,58]. Em outra pesquisa, houve alta prevalência de aspiração laríngea silente, sugerindo que os distúrbios de deglutição devem ser investigados na DPOC [59]. Fato comprovado no estudo o qual verificou maior VEF<sub>1</sub> e IMC



em indivíduos que receberam acompanhamento fonoaudiológico, comparados com aqueles que não receberam este atendimento [60].

## 5. Conclusão

Conclui-se nesta investigação que a avaliação da deglutição não evidenciou aspiração, mas a presença do fluxo salivar diminuído. A deglutição não se relacionou com o estado nutricional, embora tenha sido observada uma associação da elevação laríngea normal com estado nutricional satisfatório. Assim como o estado nutricional satisfatório foi associado a função pulmonar sem comprometimento grave.

## Agradecimentos

Os autores agradecem o auxílio financeiro (# 474945/2008-1) e a Bolsa de produtividade de Emilia A M Moreira ao Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico – CNPq. A Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) pela Bolsa de Mestrado de Diane de L. Oliveira e ao Programa de Fomento à Pós-Graduação da CAPES (PROF-CAPES) pelo auxílio financeiro.

**Conflitos de interesse:** os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

- [1] Shaker R, Li Q, Ren J et al. Coordination of deglutition and phases of aspiration: effect of aging, tachypnea, bolus volume, and chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Physiol* 1992;263:750-55.
- [2] Gross RD, Atwood Jr. CW, Ross SB, Olszewski JW, Eichhorn KA. The coordination of breathing and swallowing in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2009; 179:559-65.
- [3] Logemann JA, Smith CH, Paulosky BR et al. Effects of xerostomia on perception and performance of swallow function. *Head Neck* 2001;23(4):317-21.
- [4] Lawal AL, Shaker R. Esophageal dysphagia. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2008;19(4):729-45.
- [5] Smith HA, Lee SH, O'Neill PA, Connolly MJ. The combination of bedside swallowing

- assessment and oxygen saturation monitoring of swallowing in acute stroke: a safe and humane screening tool. *Age Ageing* 2000;29:495-99.
- [6] Borr C, Hielsher-Fastabend M, Lücking A. Reliability and validity of cervical auscultation. *Dysphagia* 2007;22:225-34.
- [7] Leslie P, Drinnan MJ, Finn P. et al. Reliability and validity of cervical auscultation: a controlled comparison using videofluoroscopy. *Dysphagia* 2004;19(4):231-40.
- [8] Hammond CAS, Goldstein LB. Cough and aspiration of food and liquids due to oral-pharyngeal dysphagia. *Chest* 2006;129:154S-168S.
- [9] Soeters PB, Schols AMWJ. Advances and understanding and assessing malnutrition. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2009;12:487-494.
- [10] Hart N, Touninan P, Clément A, Boulé M. et al. Nutritional status is an important predictor of diaphragm strength in young patients with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2004;80:1201-6.
- [11] Ischaki E, Papatheodorou G, Gaki E, Papa I, Koulouris N, Loukides S. Body mass and fat-free mass indices in COPD. *Chest* 2007;132:164-69.
- [12] King SJ, Nyulas IB, Strauss BJG, Kotsimbus T, Bailey M, Wilson JW. Fat-free mass depletion in cystic fibrosis: Associated with lung disease severity but poorly detected by body mass index. *Nutrition* 2009;doi:10.1016/j.nut.2009.06.026, 1-7.
- [13] Wells GD, Schneiderman JE, Wilkes DL et al. Assessment of body composition in pediatric patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2008;43(10):1025-32.
- [14] Foley NC, Martin RE, Salter KL, Teassel RW. A review of the relationship between dysphagia and malnutrition following stroke. *J Rehabil Med* 2009;41:701-13.
- [15] Hudson HM, Daubert CR, Mills RH. The interdependency of protein-energy malnutrition, aging, and dysphagia. *Dysphagia* 2000;15(1):31-8.
- [16] Kremer TM, Zwerdling RG, Michelson PH, O'Sullivan BP. Intensive Care Management of the Patient with Cystic Fibrosis. *J Intensive Care Med* 2008;23(3):159-77.
- [17] Wood LG, Gibson PG, Garb ML. Circulating markers to assess nutritional therapy in cystic fibrosis. *Clin Chim Acta* 2005;353:13-29.
- [18] Vandenplas Y, Rudolph CD, Lorenzo CD, et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009;49(4):498-547.

- [19] Blondeau K, Pauwels A, Dupont LJ, et al. Characteristics of gastroesophageal reflux and potential risk of gastric content aspiration in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;50(2):161-66.
- [20] World Medical Association. 2008. Declaration of Helsinki, Seoul, 59nd General Assembly-WMA. 2008. Disponível em: <http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>. Acesso em: 12 Set. 2009.
- [21] Shwachman H, Kulczycki HL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. *AMA J Dis Child* 1958;96:06-15.
- [22] Vives JL, Aguilar JL. Manual de técnicas laboratoriais em hematologia. Barcelona: Salvat; 1987.
- [23] Henry JB. Diagnóstico clínico e tratamento por métodos laboratoriais. São Paulo: Manole; 1999.
- [24] Wallach J. Interpretação de exames laboratoriais. Rio de Janeiro: Medsi; 2003.
- [25] Burtis CA, Ashwood ER. Tietz textbook of clinical chemistry. Philadelphia: W.B. Saunders Co;1994.
- [26] American Diabetics Association. Standarts of medical care in diabetes. *Diabetes Care* 2008;31(1):S12-S54.
- [27] Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;35(3):246-59.
- [28] World Health Organization. Expert committee on physical status: the use and interpretation of anthropometry. Physical status: the use and interpretation of anthropometry: report of a WHO expert committee. WHO technical report series, 854. Geneva: WHO, 1995.
- [29] World Health Organization. Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Child Growth Standards: Length/height-for-age, weight-for-age, weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age: Methods and development. Geneva: WHO, 2006. 312 p.
- [30] World Health Organization. Multicentre Growth Reference Study Group. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bulletin of the World Health Organization*, Geneva: 2007, p. 660-67.
- [31] National Center Health Statistics/Center for Disease Control and Prevention. 2000. Clinical Growth Charts. Disponível em: <http://www.cdc.gov/growthcharts.html> . Acesso

- em: 15 Fev. 2007.
- [32] Frisancho AR. New norms of upper limb fat and muscles areas for assessment of nutritional status. *Am J Clin Nutr* 1981;34:2540-45.
- [33] Weststrate JA, Deurenberg P. Body composition in children: proposal for a method for calculating body fat percentage from total body density or skinfold thickness measurements. *Am J Clin Nutr* 1989;50:1104-15.
- [34] National Institutes of Health Technology Assessment Conference Statement. Bioelectrical impedance analysis in body composition measurement. *Am J Clin Nutr* 1994; 64:524S-32S.
- [35] McCarthy HD, Cole TJ, Fry T. et al. Body fat reference curves for children. *Int J Obes* 2006; 30:598-602.
- [36] Weinsier RL, Schutz Y, Bracco D. Reexamination of the relationship of resting metabolic rate to fat-free mass and to the metabolically active components of fat free mass in human. *Am J Clin Nutr* 1992;55:790-04.
- [37] Institute of Medicine. Energy. In: DRIs – Dietary Reference Intakes for energy, carbohydrate, fiber, fat, fatty acids, cholesterol, protein, and amino acids. Washington:National Academy Press 2002/2005:107-264.
- [38] Pellegrino R, Viegi G, Brusasco V. et al. Interpretative strategies for lung function tests. *Eur Resp J* 2005;26:948-68.
- [39] O’Neil KH, Purdy M, Falk J, Gallo L. The dysphagia outcome and severity scale. *Dysphagia* 1999;14:139-45.
- [40] Gramigna GD. How to perform video-fluoroscopic swallowing studies. *GI Motility*.2006. Disponível em: [www.nature.com/gimo/contents/pt1/full/gimo95.html](http://www.nature.com/gimo/contents/pt1/full/gimo95.html). Acesso jul. de 2009.
- [41] Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Association* 2008;108:832-39.
- [42] Chaves CRMM, Britto JAA, Oliveira CQ, Gomes MM, Cunha ALP. Association between nutritional status measurements and pulmonary function in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* 2009;35(5)409-14.
- [43] Pedreira CC, Robert RGD, Dalton V. et al. Association of body composition and lung function in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2005;39:276-80.

- [44] Salvatore D, Buzzetti R, Baldo E, Forneris MP, Lucidi V, Manunza D. An overview of international literature from cystic fibrosis registres. 2. Neonatal screening and nutrition/growth. *J Cyst Fibros* 2010;09(2):75-83.
- [45] Pinto ICS, Silva CP, Britto MCA. Nutritional, clinical and socioeconomic profile of patients with cystic fibrosis treated at a referral center in northeastern Brazil. *J Bras Pediatr* 2009; 35(2):137-143
- [46] Freire ID, Abreu e Silva FA, Araújo MA. Comparison among pulmonary function test results, the Shwachman-Kulczycki score and the Brasfield score in patients with cystic fibrosis. *J Bras Pneumol* 2008; 34(5):280-287.
- [47] Rufino C, Costa CH da, Souza HSP, Madi K, Silva JR. Induced sputum and peripheral blood cell profile in chronic obstructive pulmonary disease. *J Bras Pneumol* 2007;33(5):510-18.
- [48] Aurora P, Wade A, Whitmore P, Whitehead B. A model of predicting life expectancy of children with cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2000;16:1056-60.
- [49] Kastner-Cole D, Palmer NA, Ogston AS. Overweight and obesity in delta F508 homoizogous cystic fibrosis. *J Pediatr* 2005;147:402-4.
- [50] Salome CM, King G, Berend N. Physiology of obesity and effects of lung function. *J Appl Physiol* 2010; 108:206-211.
- [51] Fregnani ER, Rangel ALCA, Ito FA, Halpern I, Saldiva PHN, Vargas PA . Uncommon histopathological oral findings in autopsied infant with cystic fibrosis. *Braz J Oral Sci* 2003;2(7):353-6.
- [52] Lingström P, Moynihan P, Nutrition, saliva and oral health. *Nutrition* 2003; 19:567-69.
- [53] Kinirons MJ. Increased salivary buffering in association with a low caries experience in children suffering from cystic fibrosis. *J Dent Res* 1983;62(7):815-17.
- [54] Ravelli AM, Panarotto B, Verdoni L, Consolati V, Bolognini S. Pulmonary aspiration shown by scintigraphy in gastroesophageal reflux - related respiratory disease. *Chest* 2006;130:1520-26.
- [55] Selina HB, Lim MBBS, Lieu PK. et al. Accuracy of bedside clinical methods compared with fiberoptic endoscopic examination of swallowing (FEES) in determining the risk of aspiration in acute stroke patients. *Dysphagia* 2001;16:1-6.
- [56] Logemann JA. Oropharyngeal Dysphagia and nutritional management. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2007;10: 611-14.
- [57] Moklhesi B, Logemann JA, Rademaker AW, Stangl CA, Corbridge TC. Oropharyngeal deglutition in stable COPD. *Chest* 2002;121(2):361-9.

- [58] McKenzie DK, Abramson M, Crockett AJ. et al. The COPD-X Plan: Australian and New Zealand Guidelines for the management of Chronic Obstructive Pulmonary Disease 2009. Disponível em: <http://www.copdx.org.au/guidelines/index.asp>. Acesso junho de 2010.
- [59] Good-Fratturelli MD, Curlee RF, Holle, JL. Prevalence and nature of dysphagia in VA patients with COPD referred for videofluoroscopic swallow examination. *J Commun Disord* 2000;33,93-110.
- [60] McKinsty A, Tranter M, Sweeney J. Outcomes of dysphagia intervention in a pulmonary rehabilitation program. *Dysphagia* 2009; doi:10.1007/s00455-009-92303.

Tabela 1

Características clínicas do grupo sem função pulmonar grave (GSFPG) e do grupo com função pulmonar grave (GFPG).

	Total (n=20)	GSFPG (n=12)	GFPG (n=08)	P
	X ± SEM	X ± SEM	X ± SEM	
Diagnóstico (anos)	5,04 ± 0,82	5,28 ± 1,05	4,71 ± 1,40	0,751
Escore Shwachman	80,3 ± 3,3	86,3 ± 12,6	71,3 ± 5,7	0,022*
Hemoglobina (g/dL) <sup>a</sup>	12,96 ± 0,24	12,95 ± 0,32	12,98 ± 0,38	0,484
Hematócrito (%)	39,62 ± 0,73	39,20 ± 0,89	40,25 ± 1,31	0,505
Leucócitos (mil/mm <sup>3</sup> )	9770,00 ± 875,57	8166,67 ± 793,75	12175,00 ± 1559,67	0,020*
Neutrófilos Segmentados (mm <sup>3</sup> )	7064,70 ± 1397,84	4250,91 ± 554,2	11285,37 ± 2879,87	0,014*
Linfócitos (mm <sup>3</sup> )	2628,95 ± 233,68	2473,75 ± 237,51	2861,75 ± 2781,50	0,431
Proteínas Totais (g/dL)	7,01 ± 0,16	6,95 ± 0,22	7,10 ± 0,26	0,676
Albumina (g/dL)	3,98 ± 0,11	4,17 ± 0,16	3,69 ± 0,11	0,042*
Glicemia (mg/dL)	91,95 ± 5,07	93,75 ± 4,15	89,25 ± 11,48	0,676
Volume expiratório forçado no primeiro segundo (%)	55,25 ± 4,71	68,66 ± 4,20	35,12 ± 3,51	<0,001***
pH saliva <sup>a</sup>	6,07 ± 0,15	6,00 ± 0,21	6,18 ± 0,24	0,386
Fluxo saliva (ml/min) <sup>a</sup>	0,74 ± 0,06	0,84 ± 0,08	0,60 ± 0,07	0,734

Valores em média e erro padrão da média (SEM); Teste *t* de Student e <sup>a</sup> teste *Mann-Whitney*. Significância de \**p* < 0,05, \*\**p* < 0,001.

Tabela 2

Características antropométricas do grupo sem função pulmonar grave (GSFPG) e do grupo com função pulmonar grave (GFPG).

	Total (n=20)	GSFPG (n=12)	GFPG (n=08)	P
	X ± SEM	X ± SEM	X ± SEM	
Idade (anos)	10,14 ± 0,63	10,16 ± 0,77	10,11 ± 1,15	0,969
IMC <sup>a</sup> (percentil) <sup>WHO</sup>	32,55 ± 7,36	48,31 ± 9,69	8,91 ± 3,64	0,005*
IMC <sup>a</sup> (percentil) <sup>NCHS/CDC</sup>	30,76 ± 7,78	46,08 ± 9,55	7,77 ± 3,42	0,008*
% GCBIA (n=17)	16,04 ± 1,61	18,56 ± 2,67	12,44 ± 1,80	0,059
% GGDC	21,22 ± 1,49	22,09 ± 2,09	20,64 ± 1,93	0,248
Massa Magra <sup>BIA</sup> (kg) (n=17)	28,82 ± 2,09	28,85 ± 2,50	23,66 ± 3,38	0,237
Massa Magra <sup>DC</sup> (kg)	25,06 ± 1,88	27 ± 2,16	22 ± 3,27	0,193
CB (cm)	18,87 ± 0,58	20,00 ± 2,56	17,31 ± 1,67	0,019*
DCT (mm)	10,39 ± 0,84	11,71 ± 3,94	8,40 ± 2,61	0,052
CC (cm) <sup>a</sup>	61,50 ± 5,68	61,25 ± 1,82	61,87 ± 1,92	0,231
Necessidades Energéticas (kcal)	1524,40 ± 56,21	1585,60 ± 72,92	1432,6 ± 83,08	0,190

Resultados em média e erro padrão da média (SEM); teste *t* de *Student* e <sup>a</sup> teste *Mann-Whitney*. Significância de \**p* < 0,05, \*\**p* < 0,001;

IMC=índice de massa corporal; %GCBIA= gordura corporal pela Impedância Biolétrica; %GCDC=gordura corporal pelas dobras cutâneas;

CB= circunferência braquial; DCT=dobra cutânea tricípital; CC= circunferência de cintura.



Tabela 3

Associação entre volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF<sub>1</sub>) e índice de massa corporal pela World Health Organization (WHO) e National Center Health Statistics/Center for Disease Control and Prevention (NCHS/CDC) com a alteração de peso, elevação de laringe e deglutição dos fibrocísticos.

		VEF <sub>1</sub> (%) n (%)			Índice Massa Corporal <sup>WHO</sup> n (%)			Índice Massa Corporal <sup>NCHS/CDC</sup> n (%)		
		S	I	$\chi^2$	S	I	$\chi^2$	S	I	$\chi^2$
		>51%	≤50%	<i>p</i>	25°<p≤85°	25°≤p>85°	<i>p</i>	>p25°	≤p25°	<i>p</i>
VEF <sub>1</sub>	> 51%	-	-	-	06 (30)	06 (30)	1,548	08 (40)	04 (20)	3,712
	≤ 50%	-	-	-	01 (05)	07 (35)	0,158	01 (05)	07 (35)	0,028*
Elevação Laríngea	Normal	12 (60)	05 (25)	2,761	07 (35)	10 (50)	0,521	09 (45)	08 (40)	1,145
	Alterada	-	03 (15)	0,049*	-	03 (15)	0,521	-	03 (15)	0,218
Deglutição	Normal	11 (55)	05 (25)	1,055	07 (35)	09 (45)	1,113	08 (40)	08 (40)	0,114
	Alterada	01 (05)	03 (15)	0,255	-	04 (20)	0,249	01 (05)	03 (15)	0,591
Perda/não ganho peso	Não	08 (40)	01 (05)	3,712	05 (25)	04 (20)	1,618	07 (35)	02 (10)	4,900
	Sim	04 (20)	07 (35)	0,028*	02 (10)	09 (45)	0,160	02 (10)	09 (45)	0,022*

\*Valor significativo:  $p < 0,05$ . Teste exato de Fischer.

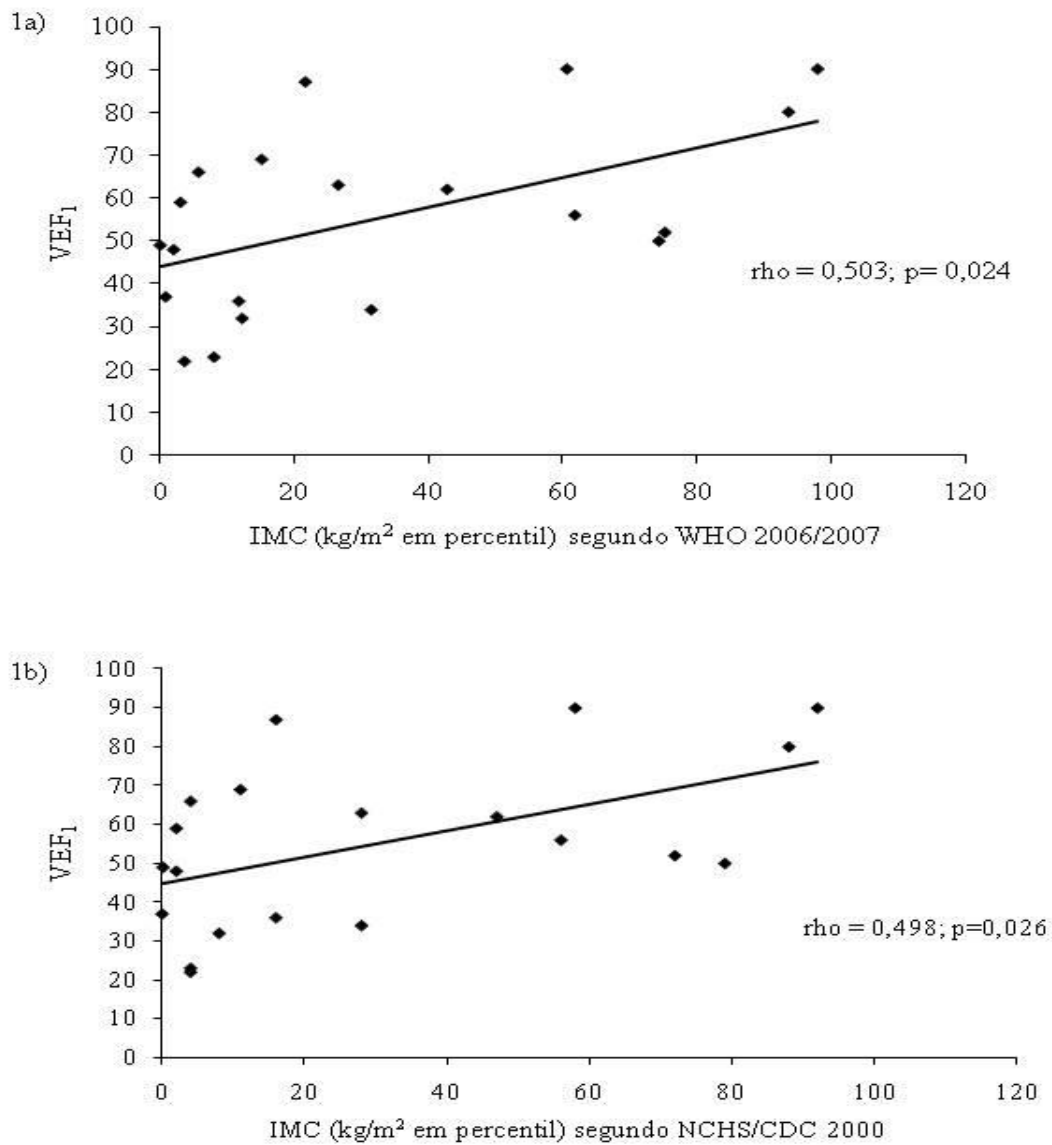


Fig. 1. (a e b). Correlação entre o índice de massa corporal (IMC) e o volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF<sub>1</sub>).

## **6 CONSIDERAÇÕES FINAIS E CONCLUSÕES**

O grupo com função pulmonar grave (GFPG) apresentou maior ocorrência de estado nutricional insatisfatório, redução da reserva de gordura e albumina. A avaliação da deglutição não evidenciou aspiração, mas a presença do fluxo salivar diminuído. A deglutição não teve implicações na função pulmonar e no estado nutricional destes indivíduos.

## REFERÊNCIAS

- ADA (AMERICAN DIABETICS ASSOCIATION). Standarts of medical care in diabetes.2008. **Diabetes Care**, v. 31 n. 1, p. S12-S54, 2008.
- ALMEIDA P. D. V. et al. Saliva composition and functions: a comprehensive review. **The Journal of Contemporary Dental Practice**, v. 9, n. 3, p. 72-80, 2008.
- ALVAREZ, A. E. et al. Fibrose Cística em um centro de referência no Brasil: características clínicas e laboratoriais de 104 pacientes e sua associação com o genótipo e a gravidade da doença. **Jornal de Pediatria**, v. 80, n. 5, p. 371-09, 2004.
- ASHA (AMERICAN SPEECH-LANGUAGE HEARING ASSOCIATION) 2004. Model Medical Review Guidelines for Dysphagia Services. Disponível em <<http://www.asha.org/NR/rdonlyres/5771B0F7-D7CO-4D47-832A-86FC6FEC2AE0/0/DynCorpDysph HCEC.pdf>>. Acesso em: 10 Set. 2009.
- ABNT (ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE NORMAS TÉCNICAS) 2002. Revisada em 2007. Disponível em <http://www.bu.ufsc.br/design/framerefer.php>>. Acesso em: 25 Jan. 2010.
- ANTHROPLUS-WHO. WHO AnthroPlus for Personal Computers Manual: Software for assessing growth of the world's children and adolescents. Geneva: World Health Organization; 2009. 389p.
- BEKER, L. T.; COHEN-RUSSEK, E.; FLINK, R. J. Stature as a prognostic factor in cystic fibrosis survival. **Journal of the American Dietetic Association**, v. 101, n. 4, p. 438-42, 2001.
- BLONDEAU, K. et al. Gastro-oesophageal reflux and aspiration of gastric contents in adult patients with cystic fibrosis. **Gut**, v. 57, n. 8, p. 1049-55, 2008.
- BLONDEAU, K. et al. Characteristics of Gastroesophageal Reflux and Potential Risk of Gastric Content Aspiration in Children With Cystic Fibrosis. **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, v. 50, n. 2, p. 161-66, 2010.
- BORR, C.; HIELSHER-FASTABEND, M.; LÜCKING, A. Reliability and validity of cervical auscultation. **Dysphagia**, v. 22, p. 225-234, 2007.

BOROWITZ, D.; BAKER, R. D.; STALLINGS, V. Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients with Cystic Fibrosis. **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, v. 35, n. 3, p.246-59, 2002.

BOUCHER, R. C. New concepts of the pathogenesis of cystic fibrosis lung disease. **Europe Respiratory Journal**, v. 23, n. 1, p. 146-158, 2004.

BRODZICKI, J.; TRAWINSKA-BARTNICKA, M.; KORZON, M. Frequency, consequences and pharmacological treatment of gastroesophageal reflux in children with cystic fibrosis. **Medical Science Monitor: International Medical Journal of Experimental and Clinical Research**, v. 8, n. 7, p. CR529-37, 2002.

BUDWEISER, S. et al. Nutritional depletion and its relationship to respiratory impairment in patients with chronic respiratory failure due to COPD or restrictive thoracic diseases. **European Journal of Clinical Nutrition**, v. 62, n. 3, p. 436-43, 2008.

BURTIS, C. A.; ASHWOOD, E. R. **Tietz textbook of clinical chemistry**. Philadelphia: W.B. Saunders Co, 1994. 2638p.

CFE (CYSTIC FIBROSIS FOUNDATION) 2006. Disponível em:<  
<http://www.cff.org/AboutCF/>>. Acesso em: 14 Jun. 2008.

CHAVES, C. R. M. M. et al. Association between nutritional status measurements and pulmonary function in children and adolescents with cystic fibrosis. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 35, n. 5, p. 409-14, 2009.

CLUNES, M. T.; BOUCHER, R. C. Cystic Fibrosis: the mechanisms of pathogenesis of an inherited lung disorder. **Drug Discovery Today Disease Mechanisms**, v. 4, n. 2, p. 63-72, 2007.

CONDINO, A. A. et al. Evaluation of gastroesophageal reflux in pediatric patients with asthma using impedance- pH monitoring. **The Journal of Pediatrics**, v. 149, p. 216-9, 2006.

COOK, S.; AUINGER, P.; HUANG, TT-K. Growth curves for cardio-metabolic risk factors in children and adolescents. **The Journal of Pediatrics**, v. 155, p. S6e15-26, 2009.

CORSI, P. R. et al. Presença de refluxo em pacientes com sintomas típicos de doença do refluxo gastroesofágico. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 53, n. 2, p. 152-7, 2007.

DAVIS, P. M. Cystic Fibrosis since 1938. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, v. 173, p. 475-482, 2006.

DAWES, C. How much saliva is enough for avoidance of xerostomia? **Caries Research**, v. 38, n. 3, p. 236-40, 2004.

DOODS, W. J. et al. Tipper and dipper types of oral swallows. **American Journal of Roentgenology**, v. 153, p. 1197-99, 1989.

FARRELL, P.M. et al. Bronchopulmonary disease in children with cystic fibrosis after early or delayed diagnoses. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, v. 168, p.1100-08, 2003.

FIATES, G. M. R. et al. Estado nutricional e ingestão alimentar de pessoas com fibrose cística. **Revista Nutrição Campinas**, v. 14, n. 2, p. 95-101, 2001.

FLINK, H.; TEGELBERG, A.; SÖRENSEN, S. Hyposalivation and iron stores among individuals with and without active dental caries. **Acta Odontologica Scandinavica**, v. 58, n. 6, p. 265-71, 2000.

FREGNANI, E.R. et al. Uncommon histopathological oral findings in autopsied infant with cystic fibrosis. **Brazilian Journal of Oral Science**, v. 2, n. 7, p. 353-6, 2003.

FREIRE, I. D.; ABREU e SILVA F. A.; ARAÚJO, M. A. Comparison among pulmonary function test results, the Shwachman-Kulczycki score and the Brasfield score in patients with cystic fibrosis **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 34, n. 5, p. 280-287, 2008.

FRISANCHO, A. R. New norms of upper limb fat and muscles areas for assessment of nutritional status. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 34, p. 2540-45, 1981.

FUSTIK S. et al. Protein-energy malnutrition as the first manifestation of cystic fibrosis in infancy. **Pediatrics International**, v. 51, p. 678-83, 2009.

GASPAR, M. A. A. et al. Results of nutritional intervention in children and adolescents with cystic fibrosis. **Jornal de Pediatria**, v. 78, n. 2, p. 161-170, 2002.

GAVIÃO, M. B. D.; van DER BILT, A. Salivary secretion and chewing: stimulatory effects from artificial and natural foods. **Journal of Applied Oral Science**, v.12, n.2, p.159-63,

2004.

GIBSON, R. L.; BURNS, L.; RAMSEY, B. W. Pathophysiology and Management of Pulmonary Infections in Cystic Fibrosis. **American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine**, v. 168, p. 918–951, 2003.

GOOD-FRATTURELLI, M.; CURLEE, R. F.; HOLLE, J. L. Prevalence and nature of dysphagia in VA patients with COPD referred for videofluoroscopic swallow examination. **Journal of Communication Disorders**, v. 33, p. 93-100, 2000.

GRAMIGNA, G. D. How to perform video-fluoroscopic swallowing studies. **Gastrointestinal Motility**. 2006. Disponível em: <[www.nature.com/gimo/contents/pt1/full/gimo95.html](http://www.nature.com/gimo/contents/pt1/full/gimo95.html)>. Acesso em: 20 jul. 2009.

GROENEWEG, M. et al. Assesment of nutritional status in children with cystic fibrosis: conventional anthropometry and bioelectrical impedance analysis. A cross-sectional study in Dutch patients. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 1, p. 276-280, 2002.

GROSS, R. D. et al. The coordination of breathing and swallowing in chronic obstructive pulmonary disease. **The American Journal Respiratory Critical Care Medical**, v. 179, p. 559-65, 2009.

GUYTON, A. C.; HALL, J. E. **Textbook of medical physiology**. 11. ed. Nova York: Elsevier Health Science. 2006, 709p.

HAMMOND, C. A. S.; GOLDSTEIN, L. B. Cough and aspiration of food and liquids due to oral-pharyngeal dysphagia. **Chest**, v. 129, p. 154S-168S, 2006.

HART, N. et al. Nutritional status is an important predictor of diaphragm strength in young patients with cystic fibrosis. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 80, p. 1201-6, 2004.

HENRY, J. B. **Diagnóstico clínico e tratamento por métodos laboratoriais**. 19 ed. São Paulo: Manole, 1999. 1550p.

HIGO, R. et al. Pulse oximetry monitoring for the evaluation of swallowing function. **European Archives of Otorhinolaryngology**, v. 260, n. 3, p. 124-07, 2003.

HUDSON, H. M.; DAUBERT, C. R.; MILLS, R. H. The interdependency of protein-energy

malnutrition, aging, and dysphagia. **Dysphagia**, v. 15, n. 1, p. 31-38, 2000.

HUGUES, C. V. et al. Oral-pharyngeal dysphagia: A common sequela of salivary gland dysfunction. **Dysphagia**, v. 1, p. 173-177, 1987.

IOM (INSTITUTE OF MEDICINE). Energy. In: **DRI - Dietary Reference Intakes for Energy, Carbohydrate, Fiber, Fat, Fatty Acids, Cholesterol, Protein, and Amino Acids**. Washington DC: National Academy Press, 2002/2005. 107-264.

ISCHAKI E. et al. Body mass and fat-free mass indices in COPD. **Chest**, v. 132, p. 164-69, 2007.

KASTNER-COLE D.; PALMER N. A.; OGSTON A. S. Overweight and obesity in delta F508 homozygous cystic fibrosis. **The Journal of Pediatrics**, v. 147, p.402-4, 2005.

KAWAHARA, H. et al. Relationship between straining, transient lower esophageal sphincter relaxation, and gastroesophageal reflux in children. **The American Journal of Gastroenterology**, v. 96, p. 2019-25, 2001.

KEREM, E. et al. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 4, p. 7-26, 2005.

KING, S. J. et al. Fat-free mass depletion in cystic fibrosis: Associated with lung disease severity but poorly detected by body mass index. **Nutrition**, [doi:10.1016/j.nut.2009.06.026](https://doi.org/10.1016/j.nut.2009.06.026) p. 1-7, 2009.

KINIRONS M. J. Increased salivary buffering in association with a low caries experience in children suffering from cystic fibrosis. **Journal of Dental Research**, v. 62, n. 7, p. 815- 17, 1983.

KREDA, S. M. et al. Characterization of Wild-Type and delta F508 Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator in Human Respiratory Epithelia. **Molecular Biology of the Cell**, v. 16, p. 2154-67, 2005.

KREMER, T. M. et al. Intensive Care Management of the Patient with Cystic Fibrosis. **Journal of Intensive Care Medicine**, v. 23, n. 3, p. 159-177, 2008.

LANNEFORS, L.; BUTTON, B.; McLLWAINE, M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis: current practice and future development. **Journal of the Royal**



**Society of Medicine**, v. 97, S. 44, p. 8-25, 2004.

LAWAL A. L.; SHAKER R. Esophageal dysphagia. **Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America**, v. 19, n. 4, p. 729-45, 2008.

LESLIE, P. et al. Reliability and validity of cervical auscultation: a controlled comparison using videofluoroscopy. **Dysphagia**, v. 19, n. 4, p. 231-40, 2004.

LEVIN, A. S. S.; ARRUDA, E. A. G.; OLIVEIRA, M. S. Infecções por *Pseudomonas*. In: VERONESI. **Tratado de Infectologia**. 3 ed. São Paulo: Atheneu, 2005. p. 971-79.

LOGEMANN, J. A. **Evaluation and treatment of swallowing disorders**. 2. ed. Austin: Pro-Ed, 1998. p.71-133.

LOGEMANN, J. A. et al. Effects of xerostomia on perception and performance of swallowing function. **Head Neck**, v. 23, n. 4, p. 317-321, 2001.

LOGEMANN, J. A. Oropharyngeal Dysphagia and nutritional management. **Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care**, v. 10, p. 611-614, 2007.

MARTIN-HARRIS, B. Optimal patterns of care in patients with chronic obstructive pulmonary disease. **Seminars in Speech and Language**, v. 21, p. 311-21, 2000.

MATSUO, K; PALMER, J. B. Anatomy and physiology of feeding and swallowing: normal and abnormal. **Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America**, n. 19, v. 4, p. 691-707, 2008.

MCCARTHY H. D. et al. Body fat reference curves for children. **International Journal of Obesity**, v. 30, p. 598-602, 2006.

McPHAIL, G. L. et al. Improvements in Lung Function Outcomes in Children with Cystic Fibrosis are Associated with Better Nutrition, Fewer Chronic *Pseudomonas aeruginosa* Infections, and Dornase Alfa Use. **The Journal of Pediatrics**, v. 153, p. 752-7, 2008.

MERLO, C. A. et al. Incidence and Risk Factors for Multiple Antibiotic-Resistant *Pseudomonas aeruginosa* in Cystic Fibrosis. **Chest**, v. 132, p. 562-568, 2007.

MOKHLESI, B. et al. Increased prevalence of gastroesophageal reflux symptoms in patient

with cystic COPD. **Chest**, v. 119, p. 1043-48, 2001.

MOKHLESI, B. et al. Oropharyngeal Deglutition is Stable COPD. **Chest**, v. 121, p.361-369, 2002.

MORLIN, C. et al. Perfil nutricional dos pacientes atendidos no ambulatório de fibrose cística de um hospital público de Uberlândia – Minas Gerais. **Revista Brasileira de Nutrição Clínica**, v. 21, n. 1, p. 12-6, 2006.

MORROW, B.M. et al. Melhoras na função pulmonar de uma população com fibrose cística em um país em desenvolvimento. **Jornal de Pediatria**, v. 84, n. 5, p. 403-09, 2008.

NASI, A.; MORAES-FILHO, J. P. P.; CECCONELLO, I. Doença do refluxo gastroesofágico: revisão ampliada. **Arquivos de Gastroenterologia**, v. 43, n. 4, p. 334-341, 2006.

NIHTACS (NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH TECHNOLOGY ASSESMENT CONFERENCE STATEMENT). Bioelectrical impedance analysis in body composition measurement. **American Journal of Clinical Nutrition**, v. 64, p. 524S-32S, 1994.

NCHS/CDC (NATIONAL CENTER HEALTH STATISTICS/CENTER FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTION). 2000. Clinical Growth Charts. Disponível em: < <http://www.cdc.gov/growthcharts.html> >. Acesso em: 15 Fev. 2007.

O'NEIL, K. H. et al. The dysphagia outcome and severity scale. **Dysphagia**, v. 14, p. 49-5, 1999.

PEDERSEN, A. M. et al. Saliva and gastrointestinal functions of taste, mastication, swallowing and digestion. **Oral Diseases**, v. 8, p. 117-29, 2002.

PEREIRA, C. A. C. Diretrizes para testes de função pulmonar. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 28, p. S1-S82, 2002.

PELEGRINO, R. et al. Interpretative strategies for lung function tests. **European Respiratory Journal**, v. 26, p. 948-68, 2005.

PETERSON, M. L.; JACOBS, D. R.; MILLA Jr, C. E. Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis. **Pediatrics**, v. 112, p. 588-592, 2003.

POWERS, S. W. et al. Randomized clinical trial of behavioral and nutrition treatment to Improve energy intake and growth in toddlers and preschoolers with cystic fibrosis. **Pediatrics**, v. 116, p.1442-50, 2005.

RASKIN S. et al. Incidence of cystic fibrosis in five different states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at the CFTR gene in newborn and patients. **Journal of Cystic Fibrosis**, v. 7, p.15-22, 2008.

RAVELLI, A. M. et al. Pulmonary aspiration shown by scintigraphy in gastroesophageal reflux - related respiratory disease. **Chest**, v. 130, p. 1520-26, 2006.

REIS, F. J. et al. Quadro clínico e nutricional de pacientes com fibrose cística: 20 anos de seguimento no HC-UFMG. **Revista Associação Médica Brasileira**, v. 46, n. 4, p. 325-30, 2000.

RIBEIRO, J. D.; RIBEIRO, M. A. G. O.; RIBEIRO, A. F. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. **Jornal de Pediatria**, v. 78, p. S171-S186, 2002.

SALVATORE et al. An overview of international literature from cystic fibrosis registres: 2. Neonatal screening and screening and nutrition/growth. **Journal of Cystic Fibrosis**, doi:10.1016/j.jcf.2009.11.002, 2009.

SANDERS, D. B. et al. Reproducibility of spirometry during cystic fibrosis pulmonary exacerbation. **Pediatric Pulmonology**, v. 43, n. 11, p. 1142-46, 2008.

SCHINDLER, A.; GINOCCHIO, D.; RUOPPOLO, G. What we don't know about dysphagia complications? **Revue de laryngologie – otologie – rhinologie**, v. 129, n. 2, p. 75-08, 2008.

SHAKER R. et al. Coordination of deglutition and phases of aspiration: effect of aging, tachypnea, bolus volume, and chronic obstructive pulmonary disease. **The American Journal of Physiology**, v. 263, p. 750-55, 1992.

SHWACHMAN, H.; KULCZICKI, H. L. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. **American Journal Discharge Children**, v. 96, p. 06-15, 1958.

SIMON, M. I. S.; DREHMER M.; MENNA-BARRETO S. S. Association between nutritional status and dietary intake in patients with cystic fibrosis. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 35, n. 10, p. 966-72, 2009.

SIMS, E. J. et al. Neonatal screening for cystic fibrosis is beneficial even in the context of modern treatment. **The Journal of Pediatric**, v. 147, p. S42-S46, 2005.

SIMS, E.J. et al. Cystic fibrosis diagnosed after 2 months of age leads to worse outcomes and requires more therapy. **Pediatrics**, v. 119, p. 19-28, 2007.

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

SMITH, H. A. et al. The combination of bedside swallowing assessment and oxygen saturation monitoring of swallowing in acute stroke: a safe and humane screening tool. **Age and Ageing**, v. 29, p. 495-99, 2000.

STALLINGS, V. A. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. **Journal of the American Dietetic Association**, v. 108, p. 832-39, 2008.

STEINKAMP, G.; WIEDEMANN, B. Relationship between nutritional status and lung function in cystic fibrosis: cross sectional and longitudinal analyses from the German CF quality assurance (CFQA) project. **Thorax**, v. 57, p. 596-601, 2002.

TCHACH, B. T. Maturation and transformation of reflexes that protect the laryngeal airway from liquid aspiration from fetal to adult life. **The American Journal of Medicine**, v. 111, p. 69S-77S, 2001.

TIDDENS H. A. W. M. et al. Cystic fibrosis lung disease starts in the small airways: can we treat it more effectively? **Pediatric Pulmonology**, v. 45, n. 2, p. 107-17, 2010.

TRINDADE, S. H. K. et al. Métodos de estudo do transporte mucociliar. **Revista Brasileira de Otorrinolaringologia**, v. 73, n. 5, p. 704-12, 2007.

VANDENPLAS, Y. et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN). **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, v. 49, n. 4, p.498-547, 2009.

VELDEE, M. S.; PETH, L. D. Can protein-calorie malnutrition cause dysphagia? **Dysphagia**, v. 7, n. 2, p. 86-101, 1992.

VIVES, J. L.; AGUILAR, J. L. **Manual de técnicas de laboratorio en hematología**. Barcelona: Salvat, 1987. 475p.

WALLACH, J. **Interpretação de exames laboratoriais**. 7. ed. Rio de Janeiro: Medsi, 2003. 1068p.

WEINSIER, R. L.; SCHUTZ, Y.; BRACCO, D. Reexamination of the relationship of resting metabolic rate to fat-free mass and to the metabolically active components of fat-free mass in humans. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 55, p. 790-04, 1992.

WENZL, T. G. et al. Esophageal pH monitoring and impedance measurement: a comparison of two diagnostic test for gastroesophageal reflux. **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, v. 34, p. 519-23, 2002.

WESTSTRATE, J. A.; DEURENBERG, P. Body composition in children: proposal for a method for calculating body fat percentage from total body density or skinfold thickness measurements. **The American Journal of Clinical Nutrition**, v. 50, p. 1104-1115, 1989.

WHITE, H. et al. Nutritional Intake and Status in Children With Cystic Fibrosis: Does Age Matter? **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, v. 44, p. 116–123, 2007.

WHO (WORLD HEALTH ORGANIZATION). Expert committee on physical status: the use and interpretation of anthropometry. **Physical status: the use and interpretation of anthropometry**: report of a WHO expert committee. WHO technical report series, 854. Geneva, WHO, 1995. 451p.

WHO (WORLD HEALTH ORGANIZATION). 2002. The molecular genetic epidemiology of cystic fibrosis. Report of a joint meeting of WHO/ECFTN/ICF (M)A/ECFS. Disponível em: < [www.who.int/entity/genomics/publications/en/HGN\\_WB\\_04.02\\_fig2.pdf](http://www.who.int/entity/genomics/publications/en/HGN_WB_04.02_fig2.pdf)>. Acesso em: 21 Nov. 2008.

WHO (WORLD HEALTH ORGANIZATION). Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Child Growth Standards: Length/height-for-age, weight-for-age, weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age: Methods and development. Geneva: WHO, 2006. 312 p.

WHO (WORLD HEALTH ORGANIZATION). Multicentre Growth Reference Study Group. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bulletin of the World Health Organization*. v. 85, p. 660-667, 2007.

WHO (WORLD MEDICAL ASSOCIATION). 2008. Declaration of Helsinki, Seoul, 59nd General Assembly-WMA. 2008. Disponível em: <<http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>>. Acesso em: 12 Set. 2009.

WIEDEMANN, B. et al. Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. **European Journal of Clinical Nutrition**, v. 61, p.759-68, 2007.

WOOD, L. G.; GIBSON, P. G.; GARB, M. L. Circulating markers to assess nutritional therapy in cystic fibrosis. **Clinica Chimica Acta**, v. 353, p. 13-29, 2005.

WORLITZSCH, D. et al. Effects of reduced mucus oxygen concentration in airway Pseudomonas infections of cystic fibrosis patients. **The Journal of Clinical Investigation**, v. 109, n. 3, p. 317-325, 2002.

ZANG, Z.; LAI, H. J. Comparison of the use of body mass index percentiles and percentage of ideal body weight to screen for malnutrition in children with cystic fibrosis. **American Journal of Clinical Nutrition**, v.80, p.982-91, 2004.

ZIEGLER B. et al. Respiratory patterns in spirometric tests of adolescents and adults with cystic fibrosis. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, v. 35, n. 9, p. 854-59, 2009.

**APÊNDICE A****PROTOCOLO DE AVALIAÇÃO DO PROJETO DE PESQUISA: FIBROSE CÍSTICA: FUNÇÃO PULMONAR, DEGLUTIÇÃO E ESTADO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES****IDENTIFICAÇÃO**

Nome: \_\_\_\_\_ Registro: \_\_\_\_\_ Idade: \_\_\_\_\_

Data avaliação \_\_/\_\_/\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_ Data Nascimento: \_\_/\_\_/\_\_

Escore Shwachman: \_\_\_\_\_

**DADOS CLINICOS**

Enzimas: unidade/ kg/ dia \_\_\_\_\_ qual: \_\_\_\_\_ Suplementos alimentares: não ( ) sim ( )

Quais: \_\_\_\_\_ Vitaminas: não ( ) sim ( ) Quais: \_\_\_\_\_

*Dornase alpha*: não ( ) sim ( )**pHMETRIA ESOFÁGICA DE 24 HORAS**

Parâmetros	> 5 anos	Paciente
Nº de Episodios/24h	50	
Nº de RGE >5'	3	
Duração do Episódio	9'	
Tempo de RGE nas 24h	57'	
% de RGE nas 24h	4%	
Relação RGE/Evento: (+)	50/10%	
Escore Final	22	

**AVALIAÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL**

Perdeu/não ganhou peso: não ( ) sim ( ) Tempo: \_\_\_\_\_

**Exames Laboratoriais:**Leucócitos mm<sup>3</sup>: \_\_\_\_\_ Hemoglobina g/ dL: \_\_\_\_\_ Hematócrito %: \_\_\_\_\_Neutrófilo mm<sup>3</sup>: \_\_\_\_\_ Linfócito mm<sup>3</sup>: \_\_\_\_\_ Creatinina mg/dL: \_\_\_\_\_

Albumina g/dL: \_\_\_\_\_ Proteína Total: \_\_\_\_\_ g/dL Glicemia: \_\_\_\_\_ mg/dL

**Avaliação Antropométrica:**

Estatura: \_\_\_\_\_ Peso: \_\_\_\_\_ IMC: \_\_\_\_\_ DCT: \_\_\_\_\_ DCB: \_\_\_\_\_ DCSI: \_\_\_\_\_ DCSE: \_\_\_\_\_

CC: \_\_\_\_\_ CB: \_\_\_\_\_ %gordura corporal dobras cutâneas: \_\_\_\_\_

Diagnóstico Nutricional: \_\_\_\_\_

**Avaliação da Impedância Bioelétrica**

% massa magra \_\_\_\_\_ % massa gorda \_\_\_\_\_

**Necessidades Energéticas:** \_\_\_\_\_ kcal

### **AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR**

**Espirometria:** VEF<sub>1</sub> \_\_\_\_\_ CVF \_\_\_\_\_ normal ( ) médio ( ) moderado ( ) grave ( )

### **AVALIAÇÃO FONOAUDIOLÓGICA**

**Fluxo Salivar:** normal ( ) diminuído ( ) baixo ( )

Secreção/saliva em traquéia: não ( ) sim ( )

**Saturação de Oxigênio:** \_\_\_\_\_%

#### **Condição dentária:**

Bom Estado de Conservação ( ) Mal Estado de conservação ( )

**dentição permanente:** ( ) **dentição decídua:** ( )

#### **Alimentação:**

**Sensação de bolo parado na garganta:** não ( ) sim ( ) **Alimento:** \_\_\_\_\_

**Tosse durante as refeições:** não ( ) sim ( ) às vezes ( ) **Alimento:** \_\_\_\_\_

#### **Deglutição de Líquidos:**

**Ausculta Cervical normal:** ( ) alterada ( ) **Tosse:** ausente ( ) presente ( ) **Queda de**

**Saturação** \_\_\_\_\_% **Manobras Compensatórias:** não ( ) sim ( )

**Deglutições múltiplas:** não ( ) sim ( )

**Voz molhada:** não ( ) sim ( )

#### **Deglutição de Pastosos:**

**Controle do bolo alimentar:** eficiente ( ) ineficiente ( ) **Resíduos na Cavidade oral:** não ( ) sim ( ) **Manobras Compensatórias:** não ( ) sim ( ) **Deglutições múltiplas:** não ( ) sim ( )

**Ausculta Cervical:** normal ( ) alterada ( ) **Tosse:** ausente ( ) presente ( )

**Queda de Saturação** \_\_\_\_\_%

**Voz molhada:** não ( ) sim ( )

#### **Deglutição de Sólidos:**

**Controle do bolo alimentar:** eficiente ( ) ineficiente ( ) **Mastigação:** unilateral ( ) bilateral ( )

**Resíduos na Cavidade Oral:** não ( ) sim ( ) **Ausculta Cervical:** normal ( ) alterada ( )

**Tosse:** ausente ( ) presente ( ) **Queda de Saturação** \_\_\_\_\_%

**Voz molhada:** não ( ) sim ( ) **Manobras Compensatórias:** não ( ) sim ( )

**Deglutições múltiplas:** não ( ) sim ( )

**Diagnóstico da deglutição:** normal ( ) funcional ( ) disfagia leve ( ) disfagia leve-moderada ( ) disfagia moderada ( ) disfagia moderada-grave ( ) disfagia grave ( )



## ANEXO A – PARECER DO COMITÊ DE ÉTICA E PESQUISA DO HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO



Hospital Infantil Joana de Gusmão  
Comitê de Ética em Pesquisa

PARECER 004/2009

<b>NOME DO PROJETO:</b> Fibrose cística: interferência da disfagia na função respiratória e estado nutricional	
<b>PESQUISADORA:</b> Diane de Lima Oliveira	
<b>ORIENTADORA:</b> Emília Addison Machado Moreira	
<b>INSTITUIÇÃO RESPONSÁVEL:</b> HIJG	
<b>DATA DO PARECER:</b> 02/09/2008	<b>REGISTRO NO CEP:</b> 048/2008
<b>GRUPO E ÁREA TEMÁTICA:</b> Grupo III – 4.05	

DOCUMENTOS SOLICITADOS	SITUAÇÃO
1.FOLHA DE ROSTO	OK
2.PROJETO DE PESQUISA	OK
3.CURRÍCULO DO PESQUISADOR	OK
4.CARTA DE ENCAMINHAMENTO AO CEP	OK
5.TERMO DE COMPROMISSO ÉTICO	OK
6.CONCORDÂNCIA DO SERVIÇO	OK
7.DECLARAÇÃO ASSINADA PELA DIREÇÃO DO HIJG	OK
8. SUMÁRIO DO PROJETO	OK
9. FÓRMULÁRIO DE AVALIAÇÃO ECONÔMICO FINANCEIRA	OK
10. DECLARAÇÃO PARA PUBLICAÇÃO E RELATÓRIO FINAL	OK

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
Bairro Agronômica, Florianópolis, Santa Catarina  
Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005 e renovado em 14 de fevereiro de 2008.

e-mail: [cephijg@saude.sc.gov.br](mailto:cephijg@saude.sc.gov.br)

### OBJETIVOS

**Geral:** Identificar marcadores inflamatórios, estresse oxidativo e de disfagia em portadores de fibrose cística (FC).

**Específicos:**

- Avaliar o estado nutricional determinando o índice de massa corporal e os percentis de peso/estatura e peso/idade;
- Avaliar a resposta inflamatória, medindo-se enzimas mielo-oxidase (MPO), adenosinadeaminase (ADA) e citocinas pró-inflamatórias (fator de necrose tumoral alfa, interleucina 1beta), proteína C reativa, e dos metabólitos do óxido nítrico (NOx);
- Avaliar o estresse oxidativo medindo-se os níveis de glutatona reduzida (GCH), as atividades enzimáticas da catalase (CAT) e glutatona peroxidase (GPx) e níveis de peroxidação lipídica (TBAR s) e proteína carbolinada;
- Correlacionar estresse oxidativo e resposta inflamatória;
- Avaliar a presença de disfagia através da deglutição, função pulmonar, fluxo e pH salivar;
- Correlacionar IMC com os marcadores inflamatórios, estresse oxidativo e de disfagia;
- Correlacionar a resposta inflamatória com a função pulmonar, deglutição, fluxo e pH salivar;
- Correlacionar o estado nutricional com função pulmonar.

### SUMÁRIO DO PROJETO

Estudo tipo caso-controle, a ser realizado no ambulatório interdisciplinar de FC do HIJG, durante um período de 24 meses. Serão avaliados 30 pacientes com FC, atendidos neste hospital, com idade entre 6 e 16 anos, pareados com indivíduos saudáveis, eutróficos, de acordo com idade e sexo. Para inclusão no estudo, os pacientes e/ou responsáveis deverão ter concordado com a realização da pesquisa, por meio do TCLE. Para o grupo controle serão excluídos os portadores de doenças inflamatórias, neurológicas, degenerativas, com insuficiência renal e/ou diabetes, uso de antibióticos e/ou hormônios, drogas anti-inflamatórias não hormonais, seis meses antes da coleta do estudo. Os pacientes com FC serão divididos em três grupos (sem inflamação, com inflamação e sem refluxo e, com inflamação e com refluxo gastroesofageano (RGE)). Caso a proposta de financiamento não seja aprovada, os pacientes com FC serão divididos em dois grupos (com e sem RGE).

Avaliação nutricional: antropométrica por meio dos percentis e escore z dos indicadores

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
Bairro Agrônoma, Florianópolis, Santa Catarina  
Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005 e renovado em 14 de fevereiro de 2008.

e-mail: [cephijg@saude.sc.gov.br](mailto:cephijg@saude.sc.gov.br)

peso/estatura, peso/idade e estatura/idade, IMC; utilizando-se as referências da OMS 206 e CDC 2000. A composição corporal será avaliada por meio da impedância bioelétrica (não citada nos objetivos específicos), por meio da balança bipolar modelo BF-698. Avaliação bioquímica: hemograma, proteína total, albumina, ferritina, sudam III, esteatócrito.

Avaliação de anti-oxidantes e estresse oxidativo: dosagem sérica de GCH, catalase, GPx, substâncias que reagem com o ácido tiobarbitúrico (TBARs), proteína carbonilada.

Avaliação da resposta inflamatória: dosagem sérica de proteína C reativa, metabólitos do ácido nítrico, atividade da mieloperoxidase, TNF-alfa, interleucina 1-beta, adenosina deaminase.

Avaliação da função respiratória: espirometria e escore de Schwachman-Hulczycki.

Avaliação do RGE: pHmetria esofágica de 24 horas (será aceito exame realizado em até 3 meses antes da inclusão no estudo).

Avaliação da deglutição: por meio de avaliação clínica fonoaudiológica, observando-se a deglutição de 3 consistências alimentares (sólido, pastoso e líquido). Será avaliado também o fluxo salivar e a capacidade de tampão pH salivar.

#### JUSTIFICATIVA

A partir do conhecimento gerado pela pesquisa será possível avaliar mecanismos inflamatórios e mecânicos envolvidos na patogênese da Fibrose Cística. Seu entendimento conduzirá a formas a melhorias nas orientações e tratamento destes pacientes.

#### METODOLOGIA

1. DELINEAMENTO – Estudo observacional, analítico, tipo caso-controle.
2. CÁLCULO E TAMANHO DA AMOSTRA – Amostra de conveniência, com aproximadamente 60 indivíduos.
3. PARTICIPANTES DE GRUPOS ESPECIAIS – crianças e adolescentes portadores de enfermidade crônica.
4. RECRUTAMENTO – voluntário, por meio do ambulatório de atendimento interdisciplinar à FC e encaminhamentos ao HIJG para realização de pHmetria.
5. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO / EXCLUSÃO – Descritos no projeto de pesquisa
6. PONDERAÇÃO ENTRE RISCOS – BENEFÍCIOS – Adequada

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
Bairro Agronômica, Florianópolis, Santa Catarina  
Fone: (48) 32519092

Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005 e renovado em 14 de fevereiro de 2008.  
e-mail: [cephijg@saude.sc.gov.br](mailto:cephijg@saude.sc.gov.br)

- 7.USO DE PLACEBO OU WASH-OUT - Não se aplica  
 8.MONITORAMENTO E SEGURANÇA DOS DADOS – OK  
 11.AVALIAÇÃO DOS DADOS - adequados  
 12.PRIVACIDADE E CONFIDENCIALIDADE – OK  
 13.PREOCUPAÇÃO COM OS ASPECTOS ÉTICOS – Sim  
 14.CRONOGRAMA - adequado  
 15. PROTOCOLO DE PESQUISA - OK  
 16.ORÇAMENTO – OK

**TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO (TCLE) - Adequado**

**PARECER FINAL**

**APROVADO**

- Informamos que o presente parecer foi analisado e aprovado em reunião deste comitê, na data de 17/02/2009.
- Conforme Resolução 196/92, capítulo III.2.h, o pesquisador deve apresentar ao CEP relatórios periódicos sobre o andamento da pesquisa e relatório final. No *site*: [www.saude.sc.gov.br/hijg/CEP.htm](http://www.saude.sc.gov.br/hijg/CEP.htm), está disponibilizado modelo. Seu primeiro relatório está previsto para AGOSTO DE 2009.

*Jucélia Maria Guedert*  
 Coordenadora do CEP-HIJG  
  
 JUCÉLIA MARIA GUEDERT

Coordenadora do Comitê de Ética em Pesquisas - HIJG.

CEP- HIJG - Rua Rui Barbosa, 152  
 Bairro Agronômica, Florianópolis, Santa Catarina  
 Fone: (48) 32519092  
 Registro aprovado no CONEP, conforme Carta Circular nº 168 CONEP/CNS/MS de 07 de março de 2005 e renovado em 14 de fevereiro de 2008.  
 e-mail: [cephijg@saude.sc.gov.br](mailto:cephijg@saude.sc.gov.br)

## **ANEXO B - TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO PARA PARTICIPAÇÃO NA PESQUISA “FIBROSE CÍSTICA: FUNÇÃO PULMONAR, DEGLUTIÇÃO E ESTADO NUTRICIONAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES**

**Nome da criança/adolescente:** .....

Olá, meu nome é Diane de Lima Oliveira, sou fonoaudióloga, e faço mestrado na Universidade Federal de Santa Catarina. Vou realizar uma pesquisa para verificar se as crianças e adolescentes entre 6 anos e 16 anos, com Fibrose Cística, apresentam dificuldades para engolir os alimentos, água e até mesmo a própria saliva.

Gostaria de convidá-lo (a) para participar do estudo, seus pais concordaram que você participasse, mas você é livre para decidir se quer ou não, e pode conversar com seus familiares sobre isto.

Será realizado um exame chamado pHmetria esofágica, no qual você será monitorado durante todo o dia, utilizando uma sonda no nariz, para verificar a presença de refluxo gastroesofágico (conteúdo ácido que reflui do estômago, e dá sensação de queimação).

Para verificarmos como você engole, verificaremos o som da passagem dos alimentos pela sua garganta por meio de estetoscópio e como se comporta a saturação do oxigênio durante a deglutição, utilizando-se um aparelho no dedo indicador, chamado oxímetro. Gostaríamos também de verificar como está a quantidade de saliva que você produz, e como está o pH desta saliva. Para isto, você precisará mastigar uma goma, durante 5 minutos, e ir cuspidando a saliva em um copinho graduado que será fornecido para a realização do exame, para que posteriormente nós possamos analisar o fluxo salivar.

Para a verificação da função pulmonar será realizada a espirometria, onde você irá assoprar em um tipo de sonda, e será medida sua capacidade respiratória e volume de força expiratória. Este exame não é invasivo.

Também será realizada a avaliação para ver seu estado nutricional. Vamos verificar como está seu peso, estatura, um teste parecido com a balança de verificar peso, onde será visto o percentual de gordura do corpo e também serão necessários exames de sangue.

É importante que você saiba que mesmo que aceite participar, poderá ficar à vontade para desistir quando quiser, e que isto não vai atrapalhar em nada seu tratamento, nem agora e nem no futuro. Se você estiver internado, faremos as avaliações durante o período que estiver aqui, e se você estiver somente em atendimento ambulatorial, marcaremos um dia para a realização de avaliações

A sua participação na pesquisa é confidencial, ou seja, ninguém saberá que você está participando, e seus dados pessoais (nome, endereço, telefone, dados do prontuário) não serão mostrados. Somente os investigadores terão acesso à eles. Depois que a pesquisa acabar, os resultados

serão informados, e publicados em revista e congressos, mas sem identificar nenhum paciente.

Esta pesquisa é importante porque queremos saber se existe alteração na deglutição de crianças e adolescentes com Fibrose Cística. Se isto for verdade, será útil ter esse diagnóstico para ajudar na redução das pneumonias e na perda de peso.

### **Certificado do Assentimento**

Eu entendi que a pesquisa é para saber como as crianças e adolescentes com fibrose cística engolem os alimentos e que também vão avaliar meu estado nutricional e condições respiratórias.

Assinatura da criança/adolescente: .....

Assinatura dos pais/responsáveis: .....

Assinatura do pesquisador: .....

Data: ...../...../.....

**Protocolo baseado em modelo da OMS, disponível em:**

**<http://www.who.int/ethics/research/en/index.html>**



## ANEXO C - ESCORE DE SHWACHMAN - KULCYCKI

Graduação	Pontos	Atividade Geral	Exame Físico	Estado Nutricional	Achados Radiológicos
<b>Excelente (86-100)</b>	25	Atividade íntegra. Brinca joga bola, vai à escola regularmente, etc.	Normal, não tosse. FC e FR normais. Pulmões livres, boa postura.	Mantém peso e altura acima do 25°. Fezes bem formadas, boa musculatura e tônus.	Campos pulmonares limpos.
<b>Bom (71-85)</b>	20	Irritabilidade e cansaço no fim do dia. Boa frequência na escola.	FC e FR normais em repouso. Tosse rara, pulmões livres. Pouco enfisema.	Peso e altura entre 15° e 20°. Fezes discretamente alteradas	Pequena acentuação da trama vasobrônquica, enfisema discreto.
<b>Médio (56-70)</b>	15	Necessita repousar durante o dia, cansaço fácil após exercícios, diminui frequência na escola.	Tosse ocasional, à vezes de manhã. FR levemente aumentada. Médio enfisema. Discreto baqueteamento nos dedos.	Peso e altura acima do 3° percentil. Fezes anormais, pouco formadas distensão abdominal, hipotrofia muscular.	Enfisema de média intensidade, aumento da trama vasobrônquica
<b>Moderado (41-55)</b>	10	Dispneia após pequenas caminhadas. Repouso em grande parte	Tosse freqüente e produtiva, retração torácica. Enfisema moderado, pode ter deformidade no tórax. Baqueteamento 2- 3+.	Peso e altura abaixo do 3°percentil. Fezes anormais, volumosa diminuição da massa muscular.	Moderado enfisema, áreas de atelectasia. Áreas de infecção discreta, bronquiectasias
<b>Grave (≤ 40)</b>		Ortopnéia. Confinado ao leito.	Tosse intensa. Períodos de taquipnéia e taquicardia e extensas alterações pulmonares. Falência cardíaca direita. Baqueteamento 3-4+.	Desnutrição intensa Distensão abdominal Prolapso retal	Extensas alterações, fenômenos obstrutivos. Infecção, atelectasia e bronquiectasia

Quadro 1: Escore de Shwachman - Kulczycki, (1958); FC: frequência cardíaca, FR: frequência respiratória.