

囊性纤维化儿童营养状况与临床特征 和肺功能的相关性分析

李东丹¹ 申月琳² 王美辰¹ 杨文利¹ 夏露露¹ 张雨晴² 赵顺英² 闫洁¹

(国家儿童医学中心/首都医科大学附属北京儿童医院 1.临床营养科; 2.呼吸二科, 北京 100045)

[摘要] **目的** 了解囊性纤维化 (cystic fibrosis, CF) 儿童的营养状况, 并分析营养不良与临床特征、肺功能的关系。**方法** 回顾性分析2016年1月—2023年6月收治的CF患儿的临床资料, 比较不同营养状态患儿的临床特征, 分析营养不良与肺功能的相关性。**结果** 共纳入52例CF患儿, 男童25例 (48%), 女童27例 (52%), 年龄7个月至17岁, 临床表现主要以呼吸系统 (96%, 50/52) 为主。营养不良发生率为65% (34/52), 以中重度营养不良 (65%, 22/34) 为主。营养不良组患儿病程更长, 合并消化系统症状比例更高, 血清白蛋白降低更明显 ($P<0.05$)。营养不良组患儿第1秒用力呼气量占预测值百分比、第1秒用力呼气量/用力肺活量、用力呼出25%肺活量的呼气流量占预计值百分比、用力呼出50%肺活量的呼气流量占预测值百分比、用力呼出75%肺活量的呼气流量占预测值百分比、最大呼气中期流量占预测值百分比均低于营养正常患儿 ($P<0.05$)。相关性分析显示, 体重指数Z评分与上述6个肺功能指标均呈正相关 ($P<0.05$)。**结论** CF患儿营养不良发生率高, 与肺功能下降有关, 较高体重指数患儿有更好的肺功能, 应重视CF患儿营养筛查评估及合理营养干预。

[中国当代儿科杂志, 2024, 26 (3): 275-281]

[关键词] 囊性纤维化; 营养不良; 肺功能; 儿童

Correlation of nutritional status with clinical characteristics and lung function in children with cystic fibrosis

LI Dong-Dan, SHEN Yue-Lin, WANG Mei-Chen, YANG Wen-Li, XIA Lu-Lu, ZHANG Yu-Qing, ZHAO Shun-Ying, YAN Jie. Department of Nutrition, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University/National Center for Children's Health, Beijing 100045, China (Yan J, Email: yanjie804@sina.com)

Abstract: Objective To investigate the nutritional status of children with cystic fibrosis (CF) and understand the correlation between malnutrition and clinical characteristics as well as lung function. **Methods** A retrospective analysis was performed on clinical data of CF children admitted from January 2016 to June 2023. Clinical characteristics of CF children with different nutritional statuses were compared, and the correlation between malnutrition and lung function was analyzed. **Results** A total of 52 CF children were included, comprising 25 boys (48%) and 27 girls (52%), aged between 7 months and 17 years. Respiratory symptoms were the predominant clinical manifestations (96%, 50/52). The prevalence of malnutrition was 65% (34/52), with moderate/severe malnutrition being the most common (65%, 22/34). The malnutrition group had a longer duration of illness, higher proportion of digestive system symptoms, and lower levels of serum albumin ($P<0.05$). Pulmonary function parameters, including forced expiratory volume in one second as a percentage of the predicted value, ratio of forced expiratory volume in one second to forced vital capacity, forced expiratory flow at 25% of forced vital capacity exhaled, forced expiratory flow at 50% of forced vital capacity exhaled, forced expiratory flow at 75% of forced vital capacity exhaled, and maximum mid-expiratory flow as a percentage of the predicted value, were lower in the malnutrition group compared to the normal nutrition group ($P<0.05$). Correlation analysis showed body mass index Z-score was positively correlated with the above six pulmonary function parameters ($P<0.05$). **Conclusions** The prevalence of malnutrition is high in CF children and is associated with decreased lung

[收稿日期] 2023-08-18; [接受日期] 2024-02-02

[作者简介] 李东丹, 女, 硕士研究生, 主治医师。

[通信作者] 闫洁, 女, 主任医师。Email: yanjie804@sina.com。

function. CF children with higher body mass index have better lung function. Therefore, screening and evaluation of nutritional status as well as appropriate nutritional intervention should be emphasized in CF children.

[Chinese Journal of Contemporary Pediatrics, 2024, 26(3): 275-281]

Key words: Cystic fibrosis; Malnutrition; Lung function; Child

囊性纤维化 (cystic fibrosis, CF) 是一种严重的、进展性的多系统受累的常染色体隐性遗传病, 由 CF 跨膜传导调节蛋白 (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator, CFTR) 缺陷导致。儿童 CF 临床特征主要包括进行性阻塞性肺病、鼻窦炎、胰腺分泌功能不全、营养不良, 以及 CF 相关性肝病、糖尿病等。近几十年来, 由于新生儿筛查的早期诊断、肺部疾病优化治疗以及终末期肺病的肺移植等诊治方面的不断进展, CF 患者的生存率已显著提高^[1]。目前国内针对儿童 CF 的研究较少, 多数样本量小, 且主要侧重于呼吸系统疾病治疗及影像学特征方面的研究, 对营养问题的关注度相对不够, 而营养不良和生长障碍在 CF 儿童中十分常见, 与疾病进展、发病率和病死率增加等密切相关。因此, 鉴于目前国内缺乏 CF 患儿营养状况相关研究及其对疾病发展、预后的重要性, 本研究回顾性分析我院收治的 CF 患儿的临床资料, 对患儿营养状态及临床特征、肺功能等情况进行分析, 旨在提高临床医师对儿童 CF 的认识及 CF 营养管理的重视, 以期改善患儿肺功能、生长发育及预后等。

1 资料与方法

1.1 研究对象

选取首都医科大学附属北京儿童医院 2016 年 1

月—2023 年 6 月确诊的 52 例 CF 患儿为研究对象。CF 诊断标准^[2]: (1) 存在呼吸、消化、内分泌、生殖系统等 1 个或多个特征性表现; (2) 具有 CF 家族史; (3) 新生儿筛查试验阳性; (4) 汗液氯离子浓度 ≥ 60 mmol/L; (5) CFTR 基因存在复合杂合致病突变; (6) 汗液氯离子浓度 ≥ 30 mmol/L 且 CFTR 功能障碍。其中满足 (1) ~ (3) 中至少 1 条, 加上 (4) ~ (6) 中至少 1 条即可诊断为 CF。本研究经我院医学伦理委员会审批 ([2022]-E-152-R)。

1.2 资料收集

收集患儿临床资料, 包括姓名、性别、年龄、体重、身高、母亲孕产史、既往史、家族史、体格检查、临床表现, 以及实验室检查、基因检测、汗液试验、胰腺影像学、肺功能检查等结果。

1.3 营养风险筛查

应用改良儿科营养不良评估筛查工具 (Screening Tool for Assessment for Malnutrition in Pediatrics, STAMP) 进行营养风险筛查, STAMP 总评分为疾病因素、营养摄入情况、生长情况三者之和^[3]。STAMP 总评分 0~1 分为无/低营养风险, 2~3 分为中度营养风险, ≥ 4 分为高度营养风险 (表 1)。

表 1 儿科患者营养异常风险改良 STAMP 评分表^[3]

评估项目	分值	风险评估内容
营养风险疾病原因评分	0	不存在
	2	可能存在
	3	肯定存在
营养摄入风险评分	0	饮食无变化且营养摄入良好
	2	最近摄入减少一半以上 (1 周内)
	3	无营养摄入 (3 d 内)
生长情况评分*	0	相似的百分位数/栏
	1	>2 个百分位数/栏
	3	>3 个百分位数/栏 (或体重 $<$ 第 3 百分位数)

注: *生长情况评分参照 2009 中国 0~18 岁儿童生长发育百分位数曲线图^[4], 相似的百分位数/栏是指与同年龄同性别儿童的身高、体重百分位数曲线相近; >2 个百分位数/栏是指与同年龄同性别儿童的身高、体重百分位数曲线相差 ≥ 2 条; >3 个百分位数/栏 (或体重 $<$ 第 3 百分位数) 是指与同年龄同性别儿童的身高、体重百分位数曲线相差 ≥ 3 条, 或体重 $<$ 第 3 百分位数。

1.4 营养状况评价

根据 2006 版世界卫生组织儿童及青少年生长发育标准评定^[5]，0~5 岁儿童采用 WHO Anthro 软件、>5 岁儿童采用 WHO AnthroPlus 软件计算年龄别体重指数 (body mass index, BMI) 的 Z 评分，BMI Z 评分>-2~-1 为轻度营养不良，>-3~-2 为中度营养不良，≤-3 为重度营养不良^[6]，其中<2 岁早产儿采用校正年龄。营养不良发生率=(轻度营养不良例数+中度营养不良例数+重度营养不良例数)/总例数。

1.5 营养干预治疗

所有患儿在评估营养状况的基础上强化营养干预，给予高能量饮食，力求患儿达到每日推荐热量 (正常儿童能量需求的 120%~150%)^[7]，治疗膳食摄入不足者根据情况口服补充肠内营养制剂，临床疑诊胰腺外分泌功能不全的情况下给予诊断性胰酶替代治疗，依据儿童 CF 指南^[7] 根据年龄个体化给予维生素 D、维生素 A、维生素 E 等脂溶性维生素及锌制剂补充治疗。

1.6 统计学分析

采用 SPSS 20.0 统计软件进行数据分析。正态分布计量资料以均值 ± 标准差 ($\bar{x} \pm s$) 表示，组间比较采用两样本 *t* 检验。非正态分布计量资料以中位数 (四分位数间距) [$M (P_{25}, P_{75})$] 表示，组间比较采用 Wilcoxon 秩和检验。计数资料以例数和百分率 (%) 表示，组间比较采用 χ^2 检验。相关性分析采用 Pearson 相关分析。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 一般情况

共纳入 52 例 CF 患儿，其中男童 25 例 (48%)，女童 27 例 (52%)，年龄 7 月龄至 17 岁，平均 (9 ± 4) 岁；病程 1 个月至 12 年，平均 (51 ± 37) 个月；临床表现以呼吸系统症状为主 50 例 (96%)，消化系统症状为主 2 例 (4%)；同时存在消化及呼吸系统症状 13 例 (25%)，合并变异性支气管肺曲霉病 16 例 (31%)，合并 CF 相关肝病 9 例 (17%)，合并 CF 相关糖尿病 2 例 (4%)，合并胆石症 1 例 (2%)。父母为近亲结婚 2 例 (4%)。

2.2 营养风险情况

52 例 CF 儿童改良 STAMP 营养风险筛查结果显示，高度营养风险者 35 例 (67%)，其中 4 分 8 例，

5 分 1 例，6 分 20 例，8 分 6 例；中度营养风险者 17 例 (33%)，均为 3 分。

2.3 营养状况评价

采用 BMI Z 评分对 52 例患儿的营养状态进行评定，结果显示营养正常者 18 例 (35%)，营养不良者 34 例 (65%)，其中轻度营养不良 12 例，中度营养不良 10 例，重度营养不良 12 例。

2.4 营养相关指标及辅助检查

52 例 CF 患儿血清前白蛋白、白蛋白、总蛋白、尿素氮、肌酐、谷丙转氨酶、甘油三酯、总胆固醇、高密度脂蛋白、血清钾、血清钠、脂肪酶、淀粉酶、血红蛋白、红细胞计数、淋巴细胞计数等，均出现不同比例的升高和降低 (表 2)。大便常规示脂肪球阳性 8 例 (15%)；胰腺超声示胰腺影像学改变 35 例 (67%)。36 例年龄 > 6 岁 CF 患儿完成肺功能检测，肺功能异常者 22 例 (61%)。

表 2 52 例 CF 患儿营养相关指标及辅助检查结果

[例 (%)]

项目	降低	升高
前白蛋白	23(44)	0(0)
白蛋白	17(33)	0(0)
总蛋白	2(4)	3(6)
尿素氮	4(8)	0(0)
肌酐	14(27)	0(0)
谷丙转氨酶	0(0)	9(17)
甘油三酯	0(0)	1(2)
胆固醇	1(2)	1(2)
高密度脂蛋白	14(27)	6(12)
血清钾	4(8)	0(0)
血清钠	7(13)	0(0)
脂肪酶	0(0)	17(33)
淀粉酶	2(4)	7(13)
血红蛋白	7(13)	0(0)
红细胞计数	3(6)	0(0)
淋巴细胞计数	4(8)	0(0)

2.5 营养干预情况

52 例 CF 患儿均给予膳食指导，除 1 例肥胖患儿外，其他均给予高热量治疗饮食，其中 23 例 (45%) 饮食干预后能量摄入仍未达标，遂额外补充口服肠内营养制剂 (整蛋白高能量密度配方 9 例，短肽含中链甘油三酯高能量密度配方 14 例)；36 例 (69%) 临床疑诊胰腺外分泌功能不全，但由于实验室条件限制未能行胰腺外分泌功能检测，

给予诊断性胰酶替代治疗，并同时补充维生素 D、维生素 A、维生素 E 等脂溶性维生素及锌制剂等治疗。

2.6 营养不良组与营养正常组的临床特征比较

与营养正常组患儿比较，营养不良组患儿病

程更长，合并消化系统症状比例更高，血清白蛋白水平更低 ($P<0.05$)。两组患儿性别、年龄、血清总蛋白、前白蛋白、血红蛋白、汗液氯离子浓度、住院次数、曲霉菌感染方面比较差异无统计学意义 ($P>0.05$)。见表 3。

表 3 营养不良组与营养正常组患儿的临床特征分析

项目	营养正常组 (n=18)	营养不良组 (n=34)	$t/\chi^2/Z$ 值	P值
男性 [例(%)]	8(44)	17(50)	0.146	0.703
年龄 ($\bar{x} \pm s$, 岁)	7 \pm 4	9 \pm 4	-1.937	0.053
病程 ($\bar{x} \pm s$, 月)	33 \pm 24	60 \pm 40	-2.17	0.030
疾病表现 [例(%)]				
单纯肺部症状	17(94)	22(65)	5.551	0.018
合并消化系统症状	1(6)	12(35)		
总蛋白 ($\bar{x} \pm s$, g/L)	69 \pm 6	73 \pm 7	-1.933	0.053
白蛋白 [$M(P_{25}, P_{75})$, g/L]	44.06(38.90, 43.73)	37.31(35.18, 4.78)	-3.684	<0.001
前白蛋白 ($\bar{x} \pm s$, g/L)	166 \pm 42	146 \pm 44	-1.289	0.197
血红蛋白 ($\bar{x} \pm s$, g/L)	130 \pm 13	131 \pm 17	-0.01	0.992
汗液氯离子浓度 ($\bar{x} \pm s$, mmol/L)	109 \pm 26	116 \pm 20	-0.867	0.386
住院次数 [$M(P_{25}, P_{75})$, 次]	4.61(2.00, 5.25)	4.71(1.00, 6.00)	-0.617	0.537
曲霉菌感染 [例(%)]				
有	7(39)	9(26)	0.852	0.356
无	11(61)	25(74)		

2.7 营养不良组与营养正常组的肺功能比较

营养不良组患儿第 1 秒用力呼气量 (forced expiratory volume in first second, FEV₁) 占预测值百分比 (FEV₁%pred)、第 1 秒用力呼气量/用力肺活量 (forced expiratory volume in one second to forced vital capacity, FEV₁/FVC)、用力呼出 25% 肺活量的呼气流量 (forced expiratory flow at 25% of forced vital capacity exhaled, FEF₂₅) 占预测值百分比 (FEF₂₅%pred)、用力呼出 50% 肺活量的呼气流量 (forced expiratory flow at 50% of forced vital capacity exhaled, FEF₅₀) 占预测值百分比 (FEF₅₀%pred)、用力呼出 75% 肺活量的呼气流量 (forced expiratory flow at 75% of forced vital capacity exhaled, FEF₇₅) 占预测值百分比 (FEF₇₅%pred)、最大呼气中期流量 (maximal mid-expiratory flow, MMEF) 占预测值百分比 (MMEF%pred) 均低于营养正常组 ($P<0.05$)。两组患儿用力肺活量 (forced vital capacity, FVC) 占预测值百分比 (FVC%pred)、呼气流量峰值 (peak expiratory flow, PEF) 占预测值百分比 (PEF%pred) 比较差异无统计学意义 ($P>0.05$)。见表 4。

2.8 CF 患儿营养不良严重程度与肺功能相关性

将 BMI Z 评分与肺功能指标进行相关性分析，结果显示 CF 患儿 BMI Z 评分与 FEV₁%pred、FEV₁/FVC、FEF₂₅%pred、FEF₅₀%pred、FEF₇₅%pred、MMEF%pred 均呈显著正相关 ($P<0.05$)，见图 1。

表 4 营养不良组与营养正常组的肺功能比较 ($\bar{x} \pm s$)

项目	营养正常组 (n=14)	营养不良组 (n=22)	t值	P值
FVC%pred	95 \pm 18	83 \pm 16	-1.882	0.060
FEV ₁ %pred	89 \pm 21	69 \pm 16	-2.548	0.011
FEV ₁ /FVC	94 \pm 6	83 \pm 12	-2.953	0.003
PEF%pred	80 \pm 21	66 \pm 17	-1.590	0.112
FEF ₂₅ %pred	76 \pm 23	57 \pm 19	-2.077	0.038
FEF ₅₀ %pred	66 \pm 25	44 \pm 21	-2.434	0.015
FEF ₇₅ %pred	49 \pm 26	27 \pm 14	-2.596	0.009
MMEF%pred	61 \pm 27	37 \pm 19	-2.564	0.010

注：[FVC%pred] 用力肺活量占预测值百分比；[FEV₁%pred] 第 1 秒用力呼气量占预测值百分比；[FEV₁/FVC] 第 1 秒用力呼气量/用力肺活量；[PEF%pred] 呼气流量峰值占预测值百分比；[FEF₂₅%pred] 用力呼出 25% 肺活量的呼气流量占预测值百分比；[FEF₅₀%pred] 用力呼出 50% 肺活量的呼气流量占预测值百分比；[FEF₇₅%pred] 用力呼出 75% 肺活量的呼气流量占预测值百分比；[MMEF%pred] 最大呼气中期流量占预测值百分比。

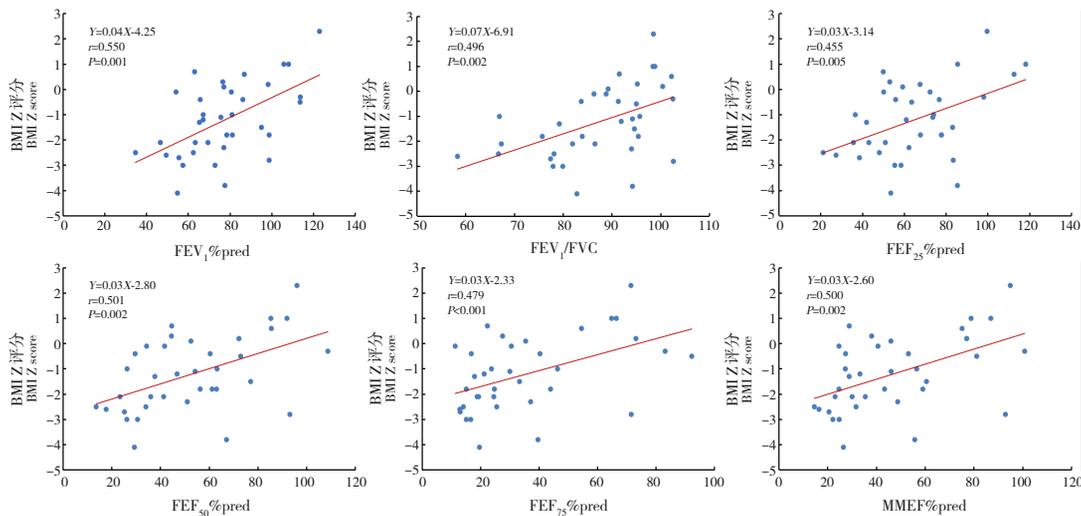


图 1 CF 患儿 BMI Z 评分与肺功能指标相关性分析 [BMI] 体重指数; [FEV₁%pred] 第 1 秒用力呼气量占预测值百分比; [FEV₁/FVC] 第 1 秒用力呼气量/用力肺活量; [FEV₂₅%pred] 用力呼出 25% 肺活量的呼气流量占预测值百分比; [FEV₅₀%pred] 用力呼出 50% 肺活量的呼气流量占预测值百分比; [FEV₇₅%pred] 用力呼出 75% 肺活量的呼气流量占预测值百分比; [MMEF%pred] 最大呼气中期流量占预测值百分比。

3 讨论

CF 是位于 7 号染色体 *CFTR* 基因突变引起的单基因遗传病, 根据缺陷类型分为 6 类, I ~ III 类突变通常导致严重的多系统器官受累^[8]。CF 的多系统器官受累常对患儿的营养状况产生不良影响。目前评估 CF 儿童营养状态应用最广泛的指标是 BMI Z 评分及身高别体重 (weight for length, WFL) 的 Z 评分。研究显示 BMI Z 评分可能比 WFL Z 评分更适于评估及发现 CF 患儿营养不良状态^[9]。本研究采用 BMI Z 评分对 CF 患儿营养状况进行评估, 营养不良发生率为 65%。Dhochak 等^[10] 研究显示 CF 儿童营养不良的发生率以及随访 1 年和 2 年的发生率分别为 65.5%、54.1% 和 57.3%。另一项研究显示婴儿 CF 中重度营养不良发生率高达 89%, 病死率达 37%^[11]。美国有报道 CF 患儿营养不良多为 1 岁以下和 10 岁以上儿童, 除早期发育迟缓, 青春期也常对 CF 儿童成长造成“第二次打击”^[12]。因此, 应尤其重视 CF 婴儿期、青春期及诊断初期的营养筛查评估。CF 患儿通过生命早期及整个儿童期和青春期的积极营养干预实现 WFL 和 BMI 大于第 50 百分位数, 可以防止疾病进展, 提高患儿生存率^[13]。

本研究发现营养不良在 CF 患儿中十分普遍, 有研究显示 CF 患儿营养不良风险与年龄呈正相关, 年龄越大风险越高, 女童更加明显^[14]。而本研究结果显示, 营养不良患儿病程更长、合并消化系

统症状比例更高, 而与营养正常患儿在年龄及性别上无显著差异。存在消化系统症状的患儿更容易发生营养不良, 可能由于这些患儿大都合并胰腺外分泌功能不全, 是 CF 患儿营养不良的一个重要促成因素。因此, 应更加关注胰腺外分泌功能不全患儿的营养问题, 注意在高能量饮食的基础上, 同时给予胰酶替代疗法和脂溶性维生素补充等。

CF 患者的营养状况与不良临床结局显著相关。CF 肺部疾病进展及肺功能可能是患者生存率的最重要预测因子^[15]。本研究显示营养不良 CF 患儿 FEV₁%pred、FEV₁/FVC 明显低于营养正常患儿, 且其与营养不良严重程度呈显著正相关。CF 基金会数据也表明, BMI 百分位数高的儿童具有更好的肺功能, 青春期 BMI 快速下降是肺功能下降的预测因素之一, 并与病死率增加有关^[16]。Sanders 等^[17] 研究显示 WFL 及 BMI 高于第 50 百分位数的 CF 患儿具有更好的 FEV₁%pred, 2 岁之前 WFL 高于第 50 百分位数患儿 6 岁时的 FEV₁%pred 更高, 早期营养干预可能影响最终的肺健康。Ashkenazi 等^[18] 研究显示 CF 儿童期营养状况与成年期 FEV₁ 呈正相关, 10 岁时 BMI 评分低于 -0.75 是成年期肺移植的危险因素。另外, 研究显示 6 岁前生长曲线参数一直高于第 50 百分位数, 其 FEV₁%pred 表现最高, 低于第 50 百分位数患儿 FEV₁%pred 比前者降低近 10%^[19], 因此, 推荐遵循 CF 营养指南建议的生长发育轨迹, 持续保持 CF 患儿 BMI 在第 50

分位数以上仍是重要营养干预目标，尽可能避免经历追赶线性生长。

CF 患者反复肺部感染及肺功能下降可导致营养状况恶化，营养不良也会导致肺部问题加剧。积极的营养干预可以减少肺部感染的频率及肺功能改善。一项研究显示营养不良的 CF 患者肺功能明显降低，BMI Z 评分改善后患者 FEV₁%pred 由 89.28% ± 33.08% 增加至 103.43% ± 43.58%^[20]。Libeert 等^[21] 研究显示给予肠内营养治疗后 CF 患者的 BMI Z 评分明显改善，肺功能下降有所减少。另一研究显示 CF 患者肠内营养治疗 1 年内肺功能显著提高，并与肺功能长期稳定有关^[22]。因此，对于 CF 患儿应积极开展以维持良好的营养和保护肺功能为营养目标的治疗。但在胰腺功能充足的 CF 患者中，随着 BMI 的增加，FEV₁%pred 的增益较小，而超重/肥胖则可能与较低的肺功能有关^[23]。

本研究也存在明显不足，虽然对 52 例 CF 患儿均给予了膳食指导，但未能对患儿进行长期营养状态及肺功能监测及随访，如果能在给予饮食营养干预后，对患儿进行定期的营养状况及肺功能监测，并根据患儿营养状态的改善情况，进一步分析与肺功能相关性将更加有意义，为弥补缺陷，希望今后可以开展前瞻性研究来进一步完善。

总之，CF 儿童营养不良发生率较高，营养状况不佳与肺功能下降密切相关。儿童专科医生在实际临床工作中，应密切监测 CF 儿童的营养状况，积极营养干预改善患儿预后。

作者贡献声明：李东丹负责研究设计及实施；申月琳负责分析/解释数据；王美辰负责统计分析；杨文利、夏露露负责采集数据；张雨晴参与研究实施；赵顺英、闫洁负责对文章的知识性内容作批评性审阅。

利益冲突声明：所有作者均声明不存在利益冲突。

[参 考 文 献]

- [1] Scotet V, L'Hostis C, Férec C. The changing epidemiology of cystic fibrosis: incidence, survival and impact of the *CFTR* gene discovery[J]. *Genes (Basel)*, 2020, 11(6): 589. PMID: 32466381. PMCID: PMC7348877. DOI: 10.3390/genes11060589.
- [2] Farrell PM, White TB, Ren CL, et al. Diagnosis of cystic fibrosis: consensus guidelines from the cystic fibrosis foundation[J]. *J Pediatr*, 2017, 181S: S4-S15.e1. PMID: 28129811. DOI: 10.1016/j.jpeds.2016.09.064.
- [3] McCarthy H, Dixon M, Crabtree I, et al. The development and evaluation of the Screening Tool for the Assessment of Malnutrition in Paediatrics (STAMP[®]) for use by healthcare staff[J]. *J Hum Nutr Diet*, 2012, 25(4): 311-318. PMID: 22568534. DOI: 10.1111/j.1365-277X.2012.01234.x.
- [4] 李辉, 季成叶, 宗心南, 等. 中国 0~18 岁儿童、青少年身高、体重的标准化生长曲线[J]. *中华儿科杂志*, 2009, 47(7): 487-492. PMID: 19951507. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0578-1310.2009.07.003.
- [5] World Health Organization. BMI-for-age (5-19 years)[EB/OL]. [2024-01-30]. <https://www.who.int/tools/growth-reference-data-for-5to19-years/indicators/bmi-for-age>.
- [6] Becker P, Carney LN, Corkins MR, et al. Consensus statement of the Academy of Nutrition and Dietetics/American Society for Parenteral and Enteral Nutrition: indicators recommended for the identification and documentation of pediatric malnutrition (undernutrition) [J]. *Nutr Clin Pract*, 2015, 30(1): 147-161. PMID: 25422273. DOI: 10.1177/0884533614557642.
- [7] Saji Alexander, Khalid Alshafi, Chadwan Al-Yaghchi, et al. Clinical guidelines: care of children with cystic fibrosis. Royal Brompton Hospital[EB/OL]. [2023-07-21]. www.rbht.nhs.uk/childrencf.
- [8] De Boeck K. Cystic fibrosis in the year 2020: a disease with a new face[J]. *Acta Paediatr*, 2020, 109(5): 893-899. PMID: 31899933. DOI: 10.1111/apa.15155.
- [9] Zysman-Colman Z, Munsar Z, Sheikh S, et al. Infant body mass index or weight-for-length and risk of undernutrition in childhood among children with cystic fibrosis[J]. *J Pediatr*, 2022, 243: 116-121.e3. PMID: 34871592. DOI: 10.1016/j.jpeds.2021.11.059.
- [10] Dhochak N, Jat KR, Sankar J, et al. Predictors of malnutrition in children with cystic fibrosis[J]. *Indian Pediatr*, 2019, 56(10): 825-830. PMID: 31441435.
- [11] Thomas L, John ST, Lionel BAP, et al. Effect of malnutrition in infants with cystic fibrosis in India: an underestimated danger[J]. *J Family Med Prim Care*, 2021, 10(5): 1994-1997. PMID: 34195137. PMCID: PMC8208186. DOI: 10.4103/jfmpc.jfmpc_2421_20.
- [12] Thaker V, Carter B, Putman M. Recombinant growth hormone therapy for cystic fibrosis in children and young adults[J]. *Cochrane Database Syst Rev*, 2021, 8(8): CD008901. PMID: 34424546. PMCID: PMC8407505. DOI: 10.1002/14651858.CD008901.pub5.
- [13] Stahl M, Steinke E, Mall MA. Quantification of phenotypic variability of lung disease in children with cystic fibrosis[J]. *Genes (Basel)*, 2021, 12(6): 803. PMID: 34070354. PMCID: PMC8229033. DOI: 10.3390/genes12060803.
- [14] Poulimeneas D, Grammatikopoulou MG, Petrocheilou A, et al. Triage for malnutrition risk among pediatric and adolescent outpatients with cystic fibrosis, using a disease-specific Tool[J]. *Children (Basel)*, 2020, 7(12): 269. PMID: 33291524. PMCID: PMC7761802. DOI: 10.3390/children7120269.

- [15] Breuer O, Caudri D, Stick S, et al. Predicting disease progression in cystic fibrosis[J]. *Expert Rev Respir Med*, 2018, 12(11): 905-917. PMID: 30173593. DOI: 10.1080/17476348.2018.1519400.
- [16] Solomon M, Bozic M, Mascarenhas MR. Nutritional issues in cystic fibrosis[J]. *Clin Chest Med*, 2016, 37(1): 97-107. PMID: 26857771. DOI: 10.1016/j.ccm.2015.11.009.
- [17] Sanders DB, Fink A, Mayer-Hamblett N, et al. Early life growth trajectories in cystic fibrosis are associated with pulmonary function at age 6 years[J]. *J Pediatr*, 2015, 167(5): 1081-1088.e1. PMID: 26340874. PMCID: PMC5017309. DOI: 10.1016/j.jpeds.2015.07.044.
- [18] Ashkenazi M, Nathan N, Sarouk I, et al. Nutritional status in childhood as a prognostic factor in patients with cystic fibrosis[J]. *Lung*, 2019, 197(3): 371-376. PMID: 30887107. DOI: 10.1007/s00408-019-00218-3.
- [19] Psoter KJ, Dickinson KM, Riekert KA, et al. Early life growth trajectories in cystic fibrosis are associated with lung function at age six[J]. *J Cyst Fibros*, 2023, 22(3): 395-401. PMID: 36858852. PMCID: PMC10257762. DOI: 10.1016/j.jcf.2023.02.008.
- [20] Kilinc AA, Beser OF, Ugur EP, et al. The effects of nutritional status and intervention on pulmonary functions in pediatric cystic fibrosis patients[J]. *Pediatr Int*, 2021, 63(3): 316-322. PMID: 32745357. DOI: 10.1111/ped.14417.
- [21] Libeert D, Declercq D, Wanyama S, et al. The effect of enteral tube feeding in cystic fibrosis: a registry based study[J]. *J Cyst Fibros*, 2018, 17(2): 264-270. PMID: 29396026. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.01.004.
- [22] White H, Morton AM, Conway SP, et al. Enteral tube feeding in adults with cystic fibrosis; patient choice and impact on long term outcomes[J]. *J Cyst Fibros*, 2013, 12(6): 616-622. PMID: 23770301. DOI: 10.1016/j.jcf.2013.05.003.
- [23] Madde A, Okoniewski W, Sanders DB, et al. Nutritional status and lung function in children with pancreatic-sufficient cystic fibrosis[J]. *J Cyst Fibros*, 2022, 21(5): 769-776. PMID: 34972650. PMCID: PMC9237179. DOI: 10.1016/j.jcf.2021.12.014.

(本文编辑: 王颖)

(版权所有©2024 中国当代儿科杂志)