



**FUNDAÇÃO EDUCACIONAL DE ALÉM PARAÍBA FACULDADE DE CIÊNCIAS  
DA SAÚDE ARCHIMEDES THEODORO  
BACHARELADO EM NUTRIÇÃO**

ADRIANA PAULA LAMIM SOUZA

**NUTRIÇÃO EM FIBROSE CÍSTICA**

Além Paraíba

2020

ADRIANA PAULA LAMIM SOUZA

## **NUTRIÇÃO EM FIBROSE CÍSTICA**

Monografia apresentada a Faculdade de ciências da Saúde Archimedes Theodoro mantida pela Fundação Educacional de Além Paraíba, como requisito parcial à obtenção do título em bacharel em Nutrição.

Orientadora: Professora Keila Barreto Oliveira Alves

Além Paraíba

2020

## FICHA CATALOGRÁFICA

SOUZA, Adriana Paula Lamim.

**Nutrição em Fibrose Cística/** Adriana Paula Lamim Souza. Além Paraíba: FAC-SAÚDE ARTHE, Graduação, 2020.

Monografia (Bacharel em Nutrição) - Fundação Educacional de Além Paraíba, FAC-SAÚDE ARTHE, 2020.

Orientação: Prof<sup>ª</sup> Keila Barreto Oliveira Alves

1. Nutrição. 2. Fibrose Cística. 3. Terapia nutricional. Monografia.

I. Xxxx, Xxxx. (Orient.) II. Fundação Educacional de Além Paraíba, Bacharel em Nutrição. III. Título.

## NUTRIÇÃO EM FIBROSE CÍSTICA

Adriana Paula Lamim Souza

MONOGRAFIA APRESENTADA A FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE ARCHIMEDES THEODORO MANTIDA PELA A FUNDAÇÃO EDUCACIONAL DE ALÉM PARAÍBA – FEAP, COMO REQUISITO PARCIAL À OBTENÇÃO DE TÍTULOS EM BACHAREL EM NUTRIÇÃO.

BANCA EXAMINADORA:

---

Douglas Pereira Senra  
Prof. Titular

---

Keila Barreto Oliveira Alves  
Prof<sup>ª</sup>. Orientadora

---

Prof. convidado

---

NOTA

APROVADA

APROVADA COM RESTRIÇÕES

REPROVADA

---

Mila Martins Cavalliere Lameira  
Prof.a Coordenadora do Curso de Nutrição

Além Paraíba, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ 2020

Dedico primeiramente a Deus. Aos meus pais, pelo amor e palavras de incentivo. Aos familiares e amigos, pelas palavras de apoio.

## **AGRADECIMENTOS**

A professora orientadora Keila Barreto Oliveira Alves, pela paciência, incentivo e orientação para o desenvolvimento da pesquisa.

Ao corpo docente do Curso de Nutrição da Faculdade de Ciências da Saúde Archimedes Theodoro pelos ensinamentos.

## RESUMO

Esta pesquisa tem como tema a terapia nutricional em pacientes com Fibrose Cística. Ações de orientação alimentar e monitoramento nutricional podem conduzir em melhores práticas alimentares, levando ao melhor estado nutricional e uma significativa melhora na estabilização da função pulmonar, proporcionando uma melhor qualidade de vida. Diante do exposto, a questão que norteou a pesquisa envolve: quais os benefícios da terapia nutricional aos pacientes com Fibrose Cística? Como objetivo geral revisar nas evidências científicas a respeito da abordagem nutricional ao paciente com Fibrose Cística, com o intuito de proporcionar uma melhor qualidade de vida e como objetivos específicos descrever as características da Fibrose Cística e destacar a importância da terapia nutricional aos fibrocísticos para o equilíbrio da função pulmonar. A pesquisa de revisão bibliográfica, utilizando os unitermos Nutrição, Fibrose Cística e terapia nutricional para revisão do material acadêmico. Diante dos dados teóricos apresentados no decorrer do trabalho, para que o indivíduo com Fibrose Cística possa ter uma boa qualidade de vida, a nutrição tem um importante papel, auxiliando na melhora dos sintomas e mantendo um equilíbrio metabólico.

Palavras-chave: Nutrição. Fibrose Cística. Terapia nutricional.

## **ABSTRACT**

This research focuses on nutritional therapy in patients with Cystic Fibrosis. Food orientation and nutritional monitoring actions can lead to better dietary practices, leading to better nutritional status and a significant improvement in the stabilization of lung function, providing a better quality of life. Given the above, the question that guided the research involves: what are the benefits of nutritional therapy to patients with Cystic Fibrosis? As a general objective to review the scientific evidence regarding the nutritional approach to patients with Cystic Fibrosis, in order to provide a better quality of life and as specific objectives to describe the characteristics of Cystic Fibrosis and to highlight the importance of nutritional therapy for fibrocystic patients for balance lung function. The bibliographic review research, using the keywords Nutrition, Cystic Fibrosis and nutritional therapy to review academic material. In view of the theoretical data presented during the work, so that the individual with Cystic Fibrosis can have a good quality of life, nutrition has an important role, helping to improve symptoms and maintaining a metabolic balance.

Keywords: Nutrition. Cystic fibrosis. Nutritional therapy.

## LISTA DE ABREVIATURAS

CFTR - *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*

ROS - Reativas de oxigênio

TMB - Taxa metabólica basal

RGE - Refluxo gastroesofágico

AGE - Ácidos graxos essenciais

AL - Ácido linoléico

DHA – Ácido docosahexaenoico

AA - Ácido araquidônico

IgG - Imunoglobulina G

TNF- $\alpha$  e IL-1 - Mediadores inflamatórios

OMS - Organização Mundial da Saúde

VEF1 - Volume expiratório final do primeiro segundo

IMC - Índice de massa corporal

## SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	10
2 OBJETIVOS.....	12
2.1 Objetivo Geral.....	12
2.2 Objetivos Específicos.....	12
3 METODOLOGIA.....	13
4 REFERENCIAL TEÓRICO.....	14
4.1 Fibrose Cística.....	14
4.1.1 Fisiopatologia.....	15
4.2 Abordagem nutricional no paciente com fibrose cística.....	16
4.2.1 Avaliação antropométrica e de composição corporal.....	19
5 DISCUSSÃO DA LITERATURA.....	21
CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	22
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	23

## 1 INTRODUÇÃO

Esta pesquisa tem como tema a terapia nutricional em pacientes com Fibrose Cística, sendo esta doença genética de herança autossômica recessiva, caracterizada por mutações no gene *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR). A doença tem uma evolução crônica, progressiva e, na maioria das vezes, levando o paciente a óbito (OLIVEIRA, 2017).

A CFTR é uma proteína responsável pelo transporte de cloro através da membrana celular. Distorção no gene causa reduções nas concentrações de cloro (redução na excreção) através da membrana apical das células epiteliais, ocorrendo aumento da absorção de sódio por essas células, com concentração osmótica, ocorre influxo de água para as células. Dessa forma, as secreções de vários órgãos se tornam espessadas (CARDOSO et al., 2007).

Devido à gravidade da doença, manter um estado nutricional adequado é fundamental para a integridade do sistema respiratório na Fibrose Cística. Nesse enfoque, ações de orientação alimentar e monitoramento nutricional podem conduzir em melhores práticas alimentares, levando ao melhor estado nutricional e uma significativa melhora na estabilização da função pulmonar, proporcionando uma melhor qualidade de vida (OLIVEIRA, 2017).

O diagnóstico baseia-se na presença de evidência de disfunção da CFTR documentada por concentrações elevadas de cloro no teste do suor, ou mutações reconhecidas como causadoras da doença (CARDOSO et al., 2007).

Os exames clínicos e laboratoriais indicativos da doença são doença pulmonar crônica, incluindo colonização e infecções persistentes das vias aéreas; alterações gastrointestinais e nutricionais; história familiar de FC; síndrome de perda de sal e teste do pezinho. Quanto mais precoce o diagnóstico maior é o tempo de vida do fibrocístico (SILVA FILHO; BUSSAMRA; NAKAIE, 2003).

O desequilíbrio da função pulmonar, complicações biliares, insuficiência pancreática, problemas intestinais, êmese são responsáveis pelo aumento das necessidades energéticas. Perda da massa magra, depressão imunológica e desnutrição provocam consequências pulmonares, como a diminuição da ventilação, na força, tolerância a exercícios e resposta imunológica (DALLANA, 2002).

Para equilibrar a ingestão energética e reduzir a má absorção, além de controlar a ingestão de micronutrientes, o tratamento nutricional tem sua importância, para o equilíbrio

da função pulmonar, bem como alcançar e manter o peso ideal dos fibrocístico (CHAVES; CUNHA, 2012).

Diante do exposto, a questão que norteou a pesquisa envolve: quais os benefícios da terapia nutricional aos pacientes com Fibrose Cística?

Assim, justifica a relevância de abordar este assunto, para ampliar informações a respeito de uma intervenção alimentar, sendo de suma importância para estabilizar o quadro pulmonar da pessoa com Fibrose Cística e reduzir as chances de desnutrição.

## **2 OBJETIVOS**

### **2.1 Objetivo geral**

- ✓ Revisar nas evidências científicas a respeito da abordagem nutricional ao paciente com Fibrose Cística, com o intuito de proporcionar uma melhor qualidade de vida.

### **2.2 Objetivos específicos**

- ✓ Descrever as características da Fibrose Cística;
- ✓ Destacar a importância da terapia nutricional aos fibrocístico para o equilíbrio da função pulmonar.

### **3 METODOLOGIA**

Trata-se de uma pesquisa de revisão de bibliografia, conduzida por consulta às bases de dados do Google acadêmico e Scielo. Para coleta de informações, foram utilizados os unitermos: Nutrição, Fibrose Cística e terapia nutricional, por tratar de uma doença com processo crônico e progressivo associado à desnutrição e a deteriorização da função pulmonar, a terapia nutricional pode proporcionar ao paciente com Fibrose Cística uma melhor qualidade de vida.

Como procedimentos metodológicos no decorrer da pesquisa envolveram seleção de material, fichamento com as principais ideias, análise e elaboração da redação da pesquisa.

## 4 REFERENCIAL TEÓRICO

### 4.1 FIBROSE CÍSTICA

A Fibrose Cística, conforme estudos apresentados em Oliveira (2017) é uma doença genética. Sua evolução é crônica, progressiva e pode inclusive ser fatal. Caracterizada pela transmissão inadequada das RTFC, que se localiza no cromossomo 7.

A proteína RTFC está localizada nas superfícies apicais das células epiteliais, canal de cloro. Com a disfunção desse canal acarreta distúrbio no transporte de cloro através dos epitélios e a um influxo compensatório de sódio para manter a eletroneutralidade com consequente entrada de água, como consequência, a desidratação da superfície celular (CARDOSO et al., 2007).

Acrescentando mais informações a respeito da Fibrose Cística, Oliveira (2017) enfatiza que esta doença apresenta três consequências exemplares, a insuficiência pancreática, doença pulmonar obstrutiva crônica, aumento de eletrólitos no suor e, às vezes, apresenta um quadro de desnutrição, decorrente dos efeitos colaterais provocados pela doença.

Na Fibrose Cística, conforme informações apresentada nos estudos em Chaves et al., (2009) o espessamento do muco causado pela doença afeta o sistema pulmonar, pois ocorre o bloqueio das trocas gasosas, ocorrendo colonização de bactérias, que acarreta em infecções e inflamações do sistema respiratório, com aumento progressivo o que demanda aumento energético.

Oliveira (2017) expressa que a tosse é o principal sintoma inicial da Fibrose Cística. O início é intermitente, decorrente de infecções respiratórias agudas, com episódios de tosse prolongados e persistentes, em decorrência da doença, tornando cada vez mais frequente, caracterizando doença pulmonar crônica. Os esforços diminuem com a progressão da doença.

Segundo Chaves et al., (2009), o comprometimento funcional pulmonar ocorre devido a obstrução das vias aéreas e aprisionamento de ar, que resulta no aumento da relação do volume residual com a capacidade pulmonar total. Em estágios mais avançados da doença, pode ocorrer fibrose intersticial, agravando ainda mais o quadro da doença pulmonar, acarretando em decréscimo da capacidade pulmonar total. Anormalidades na troca gasosa se devem a distúrbios de ventilação-perfusão.

Com relação à desnutrição, como explica Oliveira (2017), advém do muco espesso, que prejudica a absorção de lipídios, proteínas e, em menor quantidade de carboidratos. Com

alto gasto energético basal relacionado com o quadro pulmonar. Sendo a desnutrição um dos piores fatores prognósticos da doença.

Os autores, dentre eles Cardoso et al., (2007), Chaves et al., (2009), Oliveira (2017), concordam que quanto mais cedo for o diagnóstico e o início do tratamento da Fibrose Cística, maior é a chance de promover qualidade de vida.

#### 4.1.1 Fisiopatologia

Devido à desidratação da superfície celular, conforme Cardoso et al., (2007), ocorre secreções mucosas espessas, que obstrui ductos e as glândulas exócrinas. A CFTR é necessária para a passagem de ânions e, conseqüentemente, água para o lúmen dos ductos pancreáticos. A má absorção é predominantemente ocasionada pela disfunção pré-epitelial e decorre da rejeição de nutrientes não hidrolisados no lúmen pela insuficiente secreção pancreática.

Oliveira (2017) explica que o comprometimento da CFTR implica na redução do conteúdo hídrico da secreção pancreática e em maior acidez da mesma. Esta alteração colabora para obstrução dos ductos pancreáticos e autólise e fibrose do pâncreas e a intensidade deste processo é determinante na progressão da doença pancreática.

Os tecidos dos canais deferentes são os que mais exigem o funcionamento adequado da CFTR, seguidos das glândulas sudoríparas e do pâncreas. Os tecidos dos canais deferentes requerem pelo menos 10% de proteína CFTR normal para o seu desenvolvimento (CARDOSO et al., 2007).

Segundo Chaves et al., (2009), cada órgão que depende da proteína CFTR, como pulmões, pâncreas, intestino, glândulas sudoríparas e vasos deferentes expressa esta disfunção de maneira diferente, de acordo com a sensibilidade de cada um deles ao déficit funcional.

Os ductos das glândulas sudoríparas, tecido mais sensível ao déficit da CFTR, pois requer cerca de 5% de proteína CFTR normal para reabsorver os cloretos adequadamente, com sua disfunção resulta no acúmulo deste íon no suor, assim como do sódio, cuja reabsorção também fica prejudicada (SILVA FILHO; BUSSAMRA; NAKAIE, 2003).

Com relação ao pulmão, Chaves et al., (2009) explica que é o principal órgão responsável pela morbidade e mortalidade por essa doença, sendo vulnerável a altos níveis de estresse oxidativo. Há grandes fontes internas de oxidantes, incluindo processos metabólicos mitocondriais, o metabolismo peroxissomal dos ácidos graxos, reações do citocromo, ativação de fagócitos e o sistema de óxido nítrico.

Embora oxidantes ofereçam muitos benefícios nas vias aéreas, cruciais para a defesa do hospedeiro, a abundância de oxidantes podem causar danos biomoleculares por produzirem espécies reativas de oxigênio (ROS) em excesso. Como resultado, inflamação excessiva, liberação de mediadores e lesões teciduais (DALLALANA, 2002).

A perda aumentada de líquidos e eletrólitos pode provocar diferentes manifestações clínicas. É comum a queixa de suor salgado, algumas vezes com depósitos de cristais de sal na pele. Em momentos de calor, a sudorese excessiva, com ou sem constipação, pode levar a perdas maciças de sódio provocando desidratação grave, com risco de evoluir para choque ou coma, ameaçando a vida do paciente (SILVA FILHO; BUSSAMRA; NAKAIE, 2003).

Algumas mutações da Fibrose Cística causam disfunção de mais de 99% da CFTR, acarretando no comprometimento funcional do pâncreas exócrino. A insuficiência pancreática exócrina também pode se manifestar por sinais e sintomas relacionados à perda protéica e à deficiência de vitaminas lipossolúveis (CARDOSO et al., 2007).

As alterações endócrinas e gastrointestinais decorrentes da doença interferem na absorção das vitaminas lipossolúveis. A insuficiência pancreática exócrina prejudica a secreção das enzimas pancreáticas, comprometendo a absorção de gorduras e consequentemente das vitaminas A, D, E e K (CHAVES; CUNHA, 2012).

Na Fibrose Cística, como ocorre obstrução dos ductos pancreáticos por espesso muco, bloqueia a ação das enzimas sob os alimentos no intestino delgado, podendo causar má digestão e absorção dos mesmos, bem como dificuldade de ganho de peso (CARDOSO et al., 2007).

Conforme Chaves e Cunha (2012), todo o paciente com Fibrose Cística deve ser avaliado regularmente. Tal avaliação tem por finalidade monitorizar o estado nutricional e assegurar uma adequada ingestão calórica. Vale destacar que a desnutrição pode afetar a função pulmonar, a musculatura respiratória, os mecanismos de defesa e o controle da respiração. Assim, a intervenção nutricional é importante, com vista a evitar a deterioração na função pulmonar e impacto positivo na sobrevida dos fibrocístico.

#### 4.2 ABORDAGEM NUTRICIONAL NO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

As necessidades alimentares de uma pessoa com Fibrose Cística devem ser definidas de acordo com a sua idade, peso e estatura. Os hábitos alimentares podem trazer impactos, principalmente quando envolve crianças e adolescentes. Sendo importante uma abordagem nutricional em todas as fases da vida (OLIVEIRA; SANTOS, 2011).

O acompanhamento com o profissional Nutricionista é muito importante, com vista a garantir um bom estado nutricional, considerando que as pessoas com Fibrose Cística necessitam de uma dieta rica em calorias, proteínas e gorduras. Além disso, quando há a recomendação, também é possível utilizar suplementos alimentares, e só o profissional especializado poderá indicar opções saudáveis e nutritivas, garantindo a saúde nutricional (SILVA; MURA, 2007).

O metabolismo energético na Fibrose Cística depende do equilíbrio entre a ingestão e o gasto com metabolismo basal, crescimento e perdas. A taxa metabólica basal (TMB) elevada, encontrada nestes pacientes, pode ser causada pelo defeito intrínseco no metabolismo energético, presente em determinadas mutações genéticas, aumentando a utilização de energia com maior gasto de adenosina trifosfato (ADDE; RODRIGUES, CARDOSO, 2004).

Sendo o principal mecanismo do aumento do gasto energético atribuído à elevação das concentrações séricas de catecolaminas e à liberação de citocinas durante a resposta inflamatória pulmonar. Deste modo, à medida que a função pulmonar piora, a TMB aumenta (SILVA; MURA, 2007).

Como principais causas da perda energética a má digestão e a má absorção intestinal, levando à perda de gordura pelos resíduos de alimentos não digeridos, decorrente principalmente da insuficiência pancreática exócrina. A redução da ingestão energética ocorre devido à anorexia, causada por liberação de citocinas, fator de necrose tumoral e interleucinas, durante a inflamação e a infecção pulmonar aguda e crônica (CARDOSO et al., 2007).

Além da depressão emocional, os fibrocísticos apresentam diminuição do paladar pela deficiência de zinco, aumento da secreção pulmonar, dispneia, esofagite causada pelo refluxo gastroesofágico e iatrogenia, quando há restrição lipídica na alimentação (OLIVEIRA; SANTOS, 2011).

O zinco tem importante participação em várias enzimas. A sua deficiência está caracterizada por retardo no crescimento, acrodermatite e distúrbio na função imune. Adultos necessitam de mais de 15 mg/dia. A deficiência de zinco é difícil de ser caracterizada, uma vez que pode estar presente mesmo quando o nível de zinco plasmático esteja normal. A deficiência de zinco afeta o *status* da vitamina A (LUDWIG NETO, 2008).

Sendo assim, a suplementação de zinco também está indicada em pacientes com Fibrose Cística com níveis inadequados desta vitamina ou aqueles que apresentam cegueira noturna que não respondem com a reposição de vitamina A (LUDWIG NETO, 2008).

Outros fatores que também contribuem para esse déficit energético são glicosúria, devido ao diabetes mellitus por falência do pâncreas endócrino, e os vômitos resultantes do refluxo gastroesofágico (RGE) (SILVA; MURA, 2007).

O uso adequado das enzimas é fundamental para a correção da esteatorreia na Fibrose Cística. No caso dos lactentes, a administração pode ser com suco de maçã ou pequena quantidade de leite materno ou artificial. As refeições devem ser realizadas em bloco para aproveitar toda enzima administrada e os beliscos entre as refeições desestimulados (ADDE; RODRIGUES, CARDOSO, 2004).

O cálcio é importante para mineralização óssea, contração muscular e transmissão de sinais no sistema nervoso. A má absorção e deficiência de vitamina D são as principais causas da baixa absorção de cálcio. O aumento da prevalência de osteopenia, osteoporose e um aumento do risco de fratura em crianças e adultos com Fibrose Cística recomendam doses diárias em crianças de 400 a 800 mg e 800 a 1200 mg em adolescentes de cálcio (GASPAR; CHIBA; GOMES, 2002).

A deficiência de ferro é frequente na Fibrose Cística e pode ser causada por vários fatores, como ingestão alimentar inadequada, má absorção, infecção crônica e perda sanguínea. As enzimas pancreáticas podem diminuir a absorção de ferro, por isso o horário da suplementação de ferro não deve ser próximo da reposição enzimática. Os receptores de transferrina sérica são os mais sensíveis indicadores da deficiência de ferro, porque eles não são afetados pela inflamação (LUDWIG NETO, 2008).

A deficiência de ácidos graxos essenciais (AGE) pode ser atribuída à má digestão e má absorção lipídica, com desnutrição e aumento da  $\beta$ -oxidação de ácidos graxos poliinsaturados (SILVA; MURA, 2007).

Entre os AGE que mais comumente encontram-se deficientes na Fibrose Cística estão o ácido linoléico (AL) e o ácido docosahexaenoico (DHA), representantes das séries n-6 e n-3, respectivamente. Em contraste, as concentrações séricas do ácido araquidônico (AA) estão geralmente preservadas ou até mesmo elevadas (CARDOSO et al., 2007).

A conversão de AL nos metabólitos da série n-6, como o AA, está desregulada na Fibrose Cística. A manutenção de concentrações séricas adequadas de AGE está associada com melhores índices de crescimento em crianças com Fibrose Cística (GASPAR; CHIBA; GOMES, 2002).

Embora o aumento do consumo energético seja importante para o ganho de peso e recuperação do crescimento, esse efeito é potencializado quando ocorre aumento da ingestão do AL e, conseqüentemente, o aumento de sua concentração plasmática. A suplementação

apenas com AL pode favorecer o aumento do AA e da inflamação (GASPAR; CHIBA; GOMES, 2002).

O desequilíbrio do metabolismo lipídico resulta no aumento da produção de eicosanoides, como as prostaglandinas e leucotrienos das séries 2 e 4, desencadeando o mecanismo responsável pela inflamação na FC e o desenvolvimento precoce da doença pulmonar. Por outro lado, o processo inflamatório aumenta a liberação de radicais livres com peroxidação dos lipídeos das membranas celulares, o que justifica a reposição adequada de AGE e antioxidantes (CARDOSO et al., 2007).

Alguns autores observaram que a suplementação com óleo de peixe, que contém ácidos graxos da série n-3 restaura o desequilíbrio desses ácidos graxos nos fosfolipídeos das membranas celulares e reduz os níveis séricos de triglicerídeos, imunoglobulina G (IgG) e mediadores inflamatórios (TNF- $\alpha$  e IL-1) e diminui a razão entre leucotrienos da serie 4 e 5 (CARDOSO et al., 2007).

A intervenção nutricional deve ser a princípio com alimentos de alta densidade calórica. Entretanto, existem pacientes que mesmo com o uso destes alimentos e da reposição enzimática correta não conseguem manter um bom estado nutricional. Nestes casos, é necessária a introdução de suplementos energéticos administrados por via oral ou enteral. Para a suplementação calórica por via oral não substituir as refeições usuais, recomenda-se sua administração nos intervalos das refeições e antes de dormir (SILVA; MURA, 2007).

O tratamento nutricional deverá ser estabelecido após a avaliação antropométrica e do consumo alimentar do paciente. Para isso, utiliza-se preferencialmente o registro alimentar de três ou cinco dias (CARDOSO et al., 2007).

#### 4.2.1 Avaliação antropométrica e de composição corporal

O cálculo da necessidade energética total deve ser realizado pela estimativa da taxa do metabolismo basal, recomendada pela Organização Mundial da Saúde (OMS), multiplicada pelo fator atividade mais o coeficiente da doença pulmonar, baseado no volume expiratório final do primeiro segundo (VEF1), multiplicado pelo coeficiente de absorção de gordura fecal (CHAVES; CUNHA, 2012)

A avaliação do estado nutricional e as recomendações para o tratamento nutricional de crianças e adolescentes com Fibrose Cística deve ser realizada mediante a combinação de diferentes métodos em função da disponibilidade dos mesmos. A avaliação da massa magra é importante no diagnóstico nutricional dos fibrocísticos (OLIVEIRA; SANTOS, 2011).

A redução da massa magra predispõe à infecção e ao aumento do gasto energético, associada à diminuição da musculatura esquelética respiratória e do surfactante pulmonar, à depressão do sistema imunológico e à alteração da arquitetura pulmonar (GASPAR; CHIBA; GOMES, 2002).

Um crescimento satisfatório dos três aos seis anos de idade é preditivo de melhor função pulmonar, reduzindo a morbidade e a mortalidade. Em crianças, a eutrofia está relacionada ao sucesso do tratamento e corresponde ao percentil maior ou igual ao 25 nas curvas de crescimento, segundo os Consensos de Nutrição na Fibrose Cística, que são mais rigorosos quanto aos pontos de corte (CARDOSO et al., 2007).

O Consenso Americano recomenda avaliar a adequação, o ganho de peso e o ritmo de crescimento linear. Quando o parâmetro utilizado é o percentual de adequação, devem-se considerar valores superiores a 90%. Entretanto, a orientação do Subcomitê de Nutrição e Crescimento da Fundação de Fibrose Cística recomenda que pacientes de dois a 20 anos mantenham o percentil de índice de massa corporal (IMC) igual ou maior que 50 para sexo e idade (CARDOSO et al., 2007).

Sendo recomendado que o ajuste do gasto energético seja feito a partir da avaliação do ganho de peso, da reserva adiposa e da manutenção do crescimento. Entretanto, essas fórmulas devem ser utilizadas como ponto inicial para o tratamento e naqueles com pouco desenvolvimento e crescimento (CHAVES; CUNHA, 2012).

O metabolismo basal e o gasto energético total são normais em crianças assintomáticas. A distribuição dos macronutrientes em percentual do valor energético total deve ser aproximadamente de 15 a 20% de proteínas, 40 a 50% de carboidratos e 35 a 40% de lipídeos (GASPAR; CHIBA; GOMES, 2002).

A ingestão protéica pode chegar a 150-200% do recomendado de acordo com a idade e sexo para crianças saudáveis, sendo 2/3 dessa proteína de alto valor biológico, sendo fundamental desmistificar a restrição de gorduras na alimentação do fibrocístico (CHAVES; CUNHA, 2012).

Como parâmetros mais utilizados envolvem peso, comprimento, perímetro cefálico, relação peso/estatura, IMC, circunferência média do braço e pregas cutâneas. Esses parâmetros são utilizados, de acordo com gráficos de crescimento padronizados para idade e sexo e são essenciais para o adequado acompanhamento nutricional (CARDOSO et al., 2007).

Assim, o estado nutricional dos pacientes com Fibrose Cística deve ser regularmente avaliado, a fim de estabelecer medidas terapêuticas nutricionais que possam prevenir a desnutrição.

## 5 DISCUSSÃO DA LITERATURA

No referencial teórico, a abordagem nutricional faz parte do atendimento ao paciente com Fibrose Cística para um melhor prognóstico, sendo mais eficaz quando realizado sequencialmente e com bom vínculo entre o profissional Nutricionista e o paciente, que deve seguir as recomendações, com vista a manter um bom estado nutricional.

A Fibrose Cística é uma doença genética autossômica recessiva, caracterizada por mutações no gene CFTR, que é uma proteína complexa, responsável pelo transporte de cloro através da membrana celular, ocorrendo redução na excreção, com influxo de água para as células. Com isso, as secreções de vários órgãos se tornam espessadas, comprometendo a saúde do indivíduo.

Sendo apontado como um dos sintomas fadiga, perda de peso ou dificuldade em mantê-lo e piora da função pulmonar sem explicação podem estar relacionados a essa complicação.

O comprometimento do trato gastrointestinal está determinado pela mutação da CFTR e como doenças nos dados teóricos apontam a doença pulmonar crônica, incluindo colonização e infecções persistentes das vias aéreas; alterações gastrointestinais e nutricionais.

Devido ao comprometimento no processo digestivo, com conseqüente mau absorção de nutrientes, desnutrição e vários sintomas relacionados ao trato gastrointestinal, é recomendado pelos estudiosos uma terapia nutricional e tratar os *déficits* nutricionais, prevenindo a progressão da doença e manter a nutrição e crescimento adequado.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Como a Nutrição estuda os alimentos e sua relação com o ser humano, isso inclui que cada nutriente tem seu papel no funcionamento e na manutenção do corpo, sendo as suas necessidades diferenciadas para cada indivíduo, o papel do Nutricionista é muito importante para a saúde nutricional dos pacientes com Fibrose Cística.

Nos indivíduos com Fibrose Cística foi apresentado que a perda de peso é o pior marcador no prognóstico da doença e as deficiências nutricionais podem ocorrer precocemente. Entretanto, o crescimento e desenvolvimento normal podem ser alcançados na grande maioria dos pacientes, com dieta calórica, sem restrição de lipídeos, com reposição enzimática e suplementação.

Neste enfoque, a terapia de reposição enzimática, dieta hipercalórica e hiperlipídica e suplementação de micronutrientes foi pontuado como intervenção nutricional para manter a saúde nutricional dos indivíduos com Fibrose Cística. Sendo que o equilíbrio energético depende da ingestão e do gasto, do crescimento e das perdas.

A Fibrose Cística possui consequências multifatoriais, como desnutrição, consequência pulmonar, a nutrição proporciona uma melhora significativa no crescimento e estabilização da função pulmonar, uma vez que o tratamento nutricional tem como meta alcançar e manter o peso ideal, aumentar e equilibrar a ingestão energética, reduzir a má absorção e controlar a ingestão de micronutrientes.

Diante dos dados teóricos apresentados no decorrer do trabalho, para que o indivíduo com Fibrose Cística possa ter uma boa qualidade de vida, a nutrição tem um importante papel, auxiliando na melhora dos sintomas e mantendo um equilíbrio metabólico.

Assim, considerando que a Ciência não esgota um assunto, mais pesquisas devem ser realizadas para proporcionar aos fibrocísticos melhor bem estar físico e psicológico, através de estudos que possam servir de parâmetros, com vista a oferecer ainda mais suporte e atenção para uma vida mais tranquila e com seus devidos cuidados.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ADDE, F.V.; RODRIGUES, J.C.; CARDOSO, L. Seguimento nutricional de pacientes com fibrose cística: papel do aconselhamento nutricional. **Jornal de Pediatria**. v. 80, n. 6, 2004, p.475-482.

CARDOSO, A.L.; GURMINI, J.; SPOLIDORO, J.V.N.; NOGUEIRA, R.J.N. Nutrição e fibrose cística. **Projeto Diretrizes**. Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina, 2007.

CHAVES, C.R.M.M.; BRITTO, J.A.A.; OLIVEIRA, C.Q.; GOMES, M.M.; CUNHA, A.L.P.. Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística. **Jornal Brasileiro de Pneumologia**, vol.35, n.5, São Paulo, mai. 2009.

CHAVES, C. R. M. M.; CUNHA, A. L. P. Avaliação e recomendações nutricionais para crianças e adolescentes com fibrose cística. **Revista Paulista de Pediatria**. São Paulo, 2012, vol. 30, n. 1, p.131-8.

DALLALANA, L. T. **Fibrose cística**. 5 ed. São Paulo: Guanabara Koogan; 2002

GASPAR, M.C.A.; CHIBA, S.M.; GOMES, C.E.T. Resultado de intervenção nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística. **Jornal de Pediatria**. a.78, 2002, p.161-70.

LUDWIG NETO, N. **Fibrose cística enfoque multidisciplinar** / Secretaria de Estado da Saúde; Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão.Coordenação geral Norberto Ludwig Neto. Florianópolis, 2008.

OLIVEIRA, M. **Fibrose Cística Para Pacientes e Seus Cuidadores**. 2 ed. Belo Horizonte: Núcleo de Ações e Pesquisa em Apoio Diagnóstico – NUPAD/FM/UFMG, 2017.

OLIVEIRA, C.F.de.; SANTOS, M.J.F.; dos. Fibrose cística e suporte nutricional no adulto. **Revista do Hospital Universitário Pedro Ernesto**, UERJ – Rio de Janeiro. A.10, out-dez, 2011, p.132-138.

SILVA FILHO, L. V. F.; BUSSAMRA, M. H. C. F.; NAKAIE, C. M. A. Fibrose cística com dosagem de cloro no suor normal: relato de caso. 2003. **Revista Hospital das Clínicas**, 2003, vol.58, n.5, p.260-262.

SILVA, S.M.C.; MURA, J.D.P. **Tratado de alimentação, nutrição e dietoterapia**. São Paulo: Roca, 2007.