

## A IMPORTÂNCIA DA ALIMENTAÇÃO EM PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA

Ana Paula de Andrade Silva<sup>1</sup>  
Paula da Costa Garcia<sup>2</sup>  
Daniela de Stefani Marquez<sup>3</sup>  
Eleusa Spagnuolo de Souza<sup>4</sup>  
Valdirene da Silva Elias Esper<sup>5</sup>

### Resumo

O presente artigo tem como objetivo descrever a importância da alimentação para os portadores de fibrose cística, a qual é uma doença genética, crônica e progressiva que acomete a produção de muco no organismo do portador e desenvolve várias implicações como insuficiência pancreática, doença pulmonar obstrutiva crônica e aumento de eletrólitos no suor. Relata sobre os cuidados e especificidades ocasionadas pela doença, ressaltando ainda a necessidade da ingestão de alimentos saudáveis e adequados na diminuição e tratamento dos efeitos gerados pela patologia e na prevenção de possíveis consequências.

**Palavras Chaves:** Fibrose cística, Nutricional, Insuficiência pancreática.

### Abstract

*This article aims to describe the importance of nutrition for patients with cystic fibrosis, which is a genetic disease, chronic and progressive that affects mucus production in the carrier body and develops various implications as pancreatic insufficiency, chronic obstructive pulmonary disease and an increase in electrolytes in sweat. Reports on the care and specificities caused by the disease, also emphasizing the need for eating healthy and adequate food in the reduction and treatment of the effects generated by the condition and preventing possible consequences.*

**Keywords:** *cystic fibrosis. Nutritional. pancreatic insufficiency.*

---

<sup>1</sup> Discente do curso de nutrição da Faculdade Atenas. e-mail: anapaula15jp@hotmail.com

<sup>2</sup> Professora da Faculdade Atenas.

<sup>3</sup> Professora da Faculdade Atenas;

<sup>4</sup> Professora da Faculdade Atenas;

<sup>5</sup> Professora da Faculdade Atenas.

## **Metodologia**

Trata-se de um estudo de revisão bibliográfica, descritivo, explicativo, com o objetivo de verificação da relação entre alimentação e fibrose cística. As pesquisas e dados foram coletados na biblioteca da Faculdade Atenas, sites de artigos científicos (scielo, bireme, google acadêmico, periódico capes, unidos pela vida), e sites de revistas científicas ( nutrição em pauta, nutrição brasil).

## **Introdução**

A fibrose cística é uma doença genética rara, que atinge mais a população caucasóide, a qual apresenta como principal alteração em seus portadores a secreção de mucos espessos e viscosos obstruindo ductos e glândulas.(BENTLEY, 1999).

No Brasil estima-se que a prevalência da doença seja de 1:10.000 nascimentos, com variância nas regiões do país. No Sul a prevalência aproxima-se da população caucasiana centro europeia, de 1:2.000 a 1: 5.000 nascidos vivos (SANTOS et al, 2005).

O diagnóstico da FC é realizado através da triagem neonatal e do teste do suor, que está alterado em 98-99% dos casos, sendo quanto mais cedo realizado o diagnóstico maior o tempo de vida do fibrocístico (SILVA; BUSSAMRA, NAKAIE, 2003).

A expectativa de vida dos fibrocísticos tem aumentado muito nos últimos anos, sendo a nutrição um fator determinante nesse resultado, pois proporciona uma melhora significativa no crescimento e estabilização da função pulmonar, mas, manter bom esse estado nutricional é um desafio, pois os efeitos ocasionados pela doença apresentam várias complicações (CHAVES; CUNHA, 2012).

Os problemas nutricionais e consequências da FC são multifatoriais e estão associados com a evolução da doença, que ainda não possui cura. Fatores interdependentes como deteriorização da função pulmonar, vômitos, anorexia, complicações biliares, insuficiência pancreática e problemas intestinais, são

responsáveis pelo aumento das necessidades energéticas, perda de massa magra, depressão imunológica e desnutrição que quando instalada causa consequências pulmonares como a diminuição da ventilação, na força, tolerância a exercícios e resposta imunológica (CREVELING et al, 1997).

Por isso a meta do tratamento nutricional é alcançar e manter o peso ideal, aumentar e equilibrar a ingestão energética, reduzir a má absorção e controlar a ingestão de micronutrientes (DALLANA, 2002)

## **Desenvolvimento**

A fibrose cística (FC), mucoviscidose ou “beijo salgado” é uma doença genética de herança autossômica recessiva. Possui uma evolução crônica, progressiva e às vezes fatal (BENTLEY, 1999).

Caracteriza-se pela transmissão inadequada das cópias do gene regulador transmembrana da fibrose cística (RTFC), que se localiza no cromossomo 7 (ELBORN; SHALE; BRITTON, 1991).

Essa proteína RTFC encontra-se nas superfícies apicais das células epiteliais e é um canal de cloro. A disfunção desse canal ocasiona em um distúrbio no transporte de cloro através dos epitélios e a um influxo compensatório de sódio para manter a eletroneutralidade com consequente entrada de água, o que leva a desidratação da superfície celular (CAMPOS et al, 1996).

Devido a essa desidratação o portador da doença apresenta secreções mucosas espessas e viscosas, obstruindo ductos e glândulas exócrinas (BENTLEY, 1999).

A FC possui três consequências clássicas, insuficiência pancreática, doença pulmonar obstrutiva crônica, aumento de eletrólitos no suor e as vezes desnutrição, que tem como causa decorrente desses efeitos colaterais provocados pela doença. Ocorre devido ao muco espesso uma digestão e absorção intestinal diminuída e defeituosa, um alto gasto energético basal relacionado com o quadro pulmonar, anorexia, prejuízos no crescimento e desenvolvimento (NAVARRO; MUNCK; VARILLE, 1995).

A má digestão na FC decorre da disfunção pancreática. Em 85% dos

fibrocísticos o pâncreas não produz enzimas suficientes. Os ductos pancreáticos são obstruídos pelo muco espesso, prejudicando primeiramente a absorção de lipídeos, proteínas, e em menor quantidade de carboidratos (CASTRO; DANI, 1993).

Já a doença pulmonar é responsável pela maioria do aumento do gasto energético, devido as inflamações e infecções (PETERSON; JACOBS; MILLA, 2003).

A nutrição inadequada na FC é um dos problemas mais graves e difíceis apresentados pelos enfermos. O quadro carencial vai se instalando progressivamente de formas variadas como, parada de crescimento, deficiências de certos nutrientes, puberdade retardada, emagrecimento acentuado e disfunções pulmonares (ZEMEL et al, 1996).

Segundo um estudo realizado no ambulatório de fibrose cística/pneumologia pediátrica da UNIFESP, após intervenção nutricional em 18 pacientes portadores da FC, verificou-se que houve um aumento de massa magra consequente a adequação de energia e uma melhora na massa gorda em função do ganho de estatura e tecido muscular (GASPAR et al, 2002).

Portanto o tratamento compõe, terapia de reposição enzimática, dieta hipercalórica e hiperlipídica e suplementação de micronutrientes, além da intervenção medicamentosa com antibióticos caso haja necessidade e atividade física especializada (KALIVIANAKIS et al, 1999).

As recomendações nutricionais são específicas para os fibrocísticos, sendo aproximadamente de 15 a 20% de proteínas, 40 a 50% de carboidratos e 35 a 40% de lipídeos (BOROWITZ; BACKER; STALLINGS, 2002).

Podendo chegar a ingestão energética de 120 a 150% das necessidades diárias recomendadas (RDA) para energia (MACDONALD, 2000).

O equilíbrio energético depende da ingestão e do gasto, do crescimento e das perdas. O metabolismo alto presente nesses pacientes tem por causa o defeito genético e suas complicações que acabam por gastar muita da energia do corpo (ALLEN et al, 2003).

A restrição de lipídeos era recomendada há alguns anos, porém com os avanços acerca da patologia observou-se que uma dieta rica em gorduras tem aumento significativo na sobrevida dos pacientes (WILSON; PENCHARZ, 1998).

A suplementação de vitaminas lipossolúveis se faz necessária, pois sua absorção é prejudicada pela má absorção de lipídeos. Mas as hidrossolúveis parecem não ter interferência, com exceção da vitamina B12 (MACDONALD, 2000).

Os minerais zinco, cobre e selênio são reduzidos na FC, necessitando também de suplementação (DALLALANA, 2002).

Como os fibrocísticos perdem muito sal pelo suor é recomendada uma dose diária para reposição, de acordo com a idade do portador (FERANCHAK et al, 1999).

A perda de peso é o pior marcador no prognóstico da doença e as deficiências nutricionais podem ocorrer precocemente. Mas 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 (CHAVES, CUNHA, 2012).

### **Considerações finais**

Portanto a fibrose cística é uma doença que abrange diversas áreas da saúde e traz consigo complicações sérias que transformam todo o jeito de viver do portador.

O fibrocístico além de aprender a conviver com seus limites, deve estar atento aos cuidados necessários para uma boa qualidade de vida onde a nutrição vem como base e tem papel essencial, auxiliando na melhora dos sintomas da doença, prevenindo outras que possam vir associadas a esses sintomas e mantendo um equilíbrio metabólico.

O portador deve ser acompanhado de uma equipe multidisciplinar, que proporcione em conjunto um bem estar físico e psicológico. Um apoio político e divulgação da doença são parâmetros importantes a serem analisados. A necessidade de novos estudos e centros especializados também se faz essencial, principalmente no país, onde há grande carência nessa área. Enfim projetos que disponibilizem ajuda e apoio aos portadores, que ofereçam um suporte e atenção adequados para uma vida tranquila e com seus devidos cuidados.

## Referências

- ALLEN, J.R et al. **Differences in resting energy expenditure between male and female children with cystic fibrosis.** J Pediatr, v.142, p.15-19, 2003.
- BENTLEY, P.; **Understanding, cystic fibrosis, improving life expectancy.** Nurs Times, v.95, n.43, p.50-61, 1999.
- BOROWITZ, D.; BAKER, R.; STALLINGS, V. **Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis.** J Pediatr Gastroenterol Nutr, v.35, p.246-259, 2002.
- CAMPOS, J.V.M., DAMACENO, N., CARVALHO, C.R.R., KOTZE, L.M. **Fibrose cística.** Arquivos de Gastroenterologia, São Paulo, v.33, p.1-48, 1996.
- CASTRO, L. P.; DANI, R. **Defeitos entéricos da absorção.** Gastroenterologia Clínica, 3 ed, Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1993.
- CHAVES, C. R. M. M.; CUNHA, A. L. P. **Avaliação e recomendações nutricionais para crianças e adolescentes com fibrose cística.** Rev Paul Pediatr, v.30, n.1, p. 131-138, fev/jun, 2012.
- CREVELING, S.; LIGHT, M.; GARDNER, P.; GREENE, L. **Cystic fibrosis, nutrition and the health care team.** Journal of the American Dietetic Association, Chicago, v.97, n.10, p.186-191, 1997.
- DALLALANA, L. T. **Fibrose cística.** 5 ed. São Paulo: Guanabara Koogan; 2002.
- ELBORN, J.S., SHALE, D.J., BRITTON, J.R. **Cystic fibrosis: current survival and population estimates to the year 2000.** Thorax, Denmark, v.46, n.12, p.881-885, 1991.
- FERANCHAK, A. P.; SONTAG, M. K.; WAGENER, J. S.; HAMMOND, K. B.; ACCURSO, F. J.; SOKOL, R. J. **Prospective long-term study of fat-soluble vitamin status in children with cystic fibrosis diagnosed by newborn screen.** J. Pediatr, v.135, n.5, p.601-610, 1999.
- GASPAR, M. C. A.; CHIBA, S. M.; GOMES, C. E. T.; JULIANO, Y.; NOVO, N. F.; LOPEZ, F. A. **Resultado de intervenção nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística.** Jornal de Pediatria, v.78, n.2, p.161-170, set/jan, 2002.
- KALIVIANAKIS, M.; MINCH, D. M.; BIJLEVELD, C. M.; VANAALDEREN, W. M.; STELLARD, F.; LASEUR, M. **Fat malabsorption in cystic fibrosis receiving enzyme replacement therapy is due to impaired intestinal uptake of long chain fatty acids.** J Clin Nutr, v.69, n.1, p.127-134, 1999.

MACDONALD, A. **The diet in cystic fibrosis: Why is it importante?** Curr Paed, v.10, n.03, p.155-156, 2000.

NAVARRO, I.; MUNCH, A.; VARILLE, V. **Energy balance and nutritional support in cystic fibrosis.** Ped Pulmonol, v.11, p.74-75, 1995.

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

SANTOS, G. P.; DOMINGOS, M. T.; WITTIG, E. O.; RIEDI, C. A.; ROSÁRIO, N. A.; **Programa de triagem neonatal para fibrose cística no estado do Paraná: avaliação após 30 meses de sua implantação.** J Pediatr, Rio de Janeiro, v. 8, n.3, p.240-244, 2005.

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.** Rev Hosp Clin, v,58, n.5, p.260-262, 2003.

WILSON, D. C.; PENCHARZ, P. B. **Nutrition in cystic fibrosis.** Nutrition. v.14, n.10, p.792-795, 1998.

ZEMEL, B. S.; KAWCHAK, D. A. CNAAN, A.; ZHAO, H.; SCANLIN, T. F.; STALLINGS, V. A.; **Prospective evaluation of resting energy expenditure, nutritional status, pulmonar fundation, and genotype in children with cystic fibrosis.** Pediatric research, Baltimore, v.40, n.4, p.578-586, 1996.