



Juliana F. Mauri

Nutricionista do Ambulatório de Fibrose Cística da UNIFESP
Mestre e Doutora pela UNIFESP - EPM (Escola Paulista de Medicina)
Especialista em Nutrição Materno - Infantil pela UNIFESP- EPM
(Escola Paulista de Medicina)
Especialista em Nutrição Clínica pelo Grupo de Apoio à Nutrição
Enteral e Parenteral (Ganep)

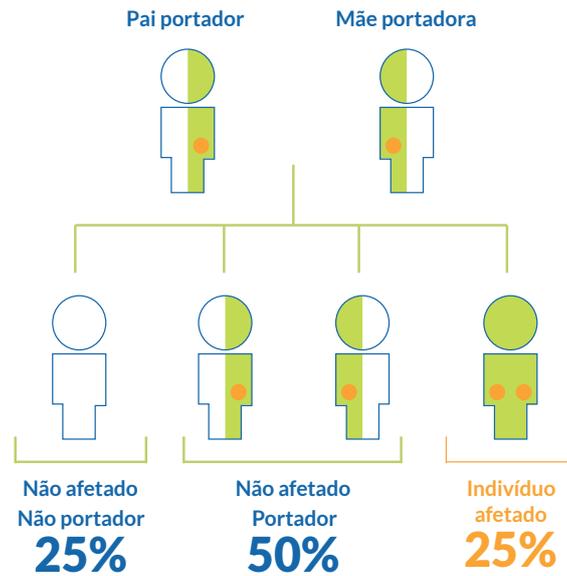
Fibrose Cística e a Terapia Nutricional da infância a adolescência

A Fibrose Cística (FC) é uma doença genética, crônica, de caráter autossômico recessivo, causada por mutações do gene CFTR. A CFTR é uma proteína transmembrana, reguladora de transporte iônico e é essencial para o transporte de íons através da membrana celular, estando envolvida na regulação do fluxo de cloro (Cl), sódio (Na) e água. É conhecida como Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR- Regulador da Condutância da Transmembrana da Fibrose Cística). Na FC, há alterações na CFTR, o que gera um desequilíbrio na concentração de cloro e sódio, fazendo com que tenha produção do muco espesso atingindo principalmente pulmão e pâncreas. A produção de muco espesso pode levar à concentração elevada de cloro e sódio no suor, doença pulmonar obstrutiva supurativa crônica, insuficiência pancreática e infertilidade masculina.¹⁻³

O diagnóstico precoce pode ser feito através do teste do pezinho. Mas o teste do suor é considerado padrão ouro e pode confirmar ou excluir o diagnóstico na FC. O diagnóstico precoce pode auxiliar na manutenção ou recuperação do estado nutricional, reduzir as exacerbações pulmonares e os dias de hospitalização, contribuindo assim para melhor qualidade de vida dos pacientes.^{4,5}

Um em cada 25 indivíduos da população carrega o gene defeituoso da FC que é expresso quando uma criança herda o gene CFTR defeituoso de ambos genitores.

HERANÇA AUTOSSÔMICA RECESSIVA



Segundo Registro Brasileiro de FC no Brasil realizado em 2016, a prevalência é de 4.654 pacientes em todo o país, sendo 1.185 no Estado de São Paulo, 527 em Minas Gerais e 463 no Rio Grande do Sul.⁶

Os principais sintomas da FC são:

- Tosse crônica;
- Chiado frequente no peito;
- Pneumonias e bronquites frequentes;
- Suor excessivo e muito salgado;
- Dificuldade em ganhar peso e altura;
- Desnutrição;
- Sinusite crônica;
- Fezes volumosas, gordurosas e de cheiro muito forte;
- Pólipos nasais.

O comprometimento pulmonar é a principal causa de morbidade e mortalidade dos pacientes com Fibrose Cística. A produção de muco espesso e infectado aumenta a suscetibilidade à colonização bacteriana por determinados germes, particularmente *Staphilococcus aureus* (SA) e *Pseudomonas aeruginosa* (PA) levando à obstrução das pequenas vias aéreas, desencadeando um processo inflamatório crônico.⁵

A manifestação digestiva mais frequente é a insuficiência pancreática exócrina que está presente na maioria dos pacientes. A deficiência de enzimas pancreáticas resultam em má absorção de proteínas, gorduras e vitaminas lipossolúveis, causando diarreia com fezes gordurosas, volumosas e de odor forte, contribuindo assim para a gênese da desnutrição. Quando o comprometimento atinge a porção endócrina do pâncreas, pode ocorrer intolerância à glicose e diabetes mellitus relacionada à fibrose cística (DRFC).^{5,7,8}

O tratamento para os pacientes com insuficiência pancreática é feito com reposição de enzimas pancreáticas e deve ser iniciado assim que essa condição for identificada. Tem como objetivo controlar a má absorção dos nutrientes e manter ou recuperar o estado nutricional, assim possibilitando a diminuição dos sintomas gastrintestinais. A reposição enzimática é individualizada e baseada na quantidade de lipase. Deve ser ingerida imediatamente antes das refeições, lanches e suplementos e tem uma ação de até 40 minutos após a sua ingestão.^{5,7,8}

NUTRIÇÃO NA FIBROSE CÍSTICA

O tratamento nutricional é importante para os pacientes com FC:

- Auxilia no ganho de peso;
- Auxilia no desenvolvimento;
- Promove estabilidade do quadro pulmonar;
- Melhora no quadro clínico geral;
- Quebra o ciclo de desnutrição e infecção.

Alcançar e manter um estado nutricional adequado, assim como assegurar um crescimento e desenvolvimento da melhor forma possível, é um desafio, uma vez que esses pacientes apresentam um desequilíbrio energético proteico da fisiopatologia multifatorial. O desequilíbrio no balanço energético está ligado tanto ao aumento do gasto, como em suas perdas. O aumento dos gastos energéticos basais está relacionado com a gravidade do comprometimento pulmonar, infecções e aspectos intrínsecos da doença. Já as principais causas da diminuição energética são a má digestão e a má absorção intestinal, levando à perda de gordura pelas fezes, decorrente principalmente da insuficiência pancreática e da perda de sais e certas vitaminas, por meio do suor.⁹

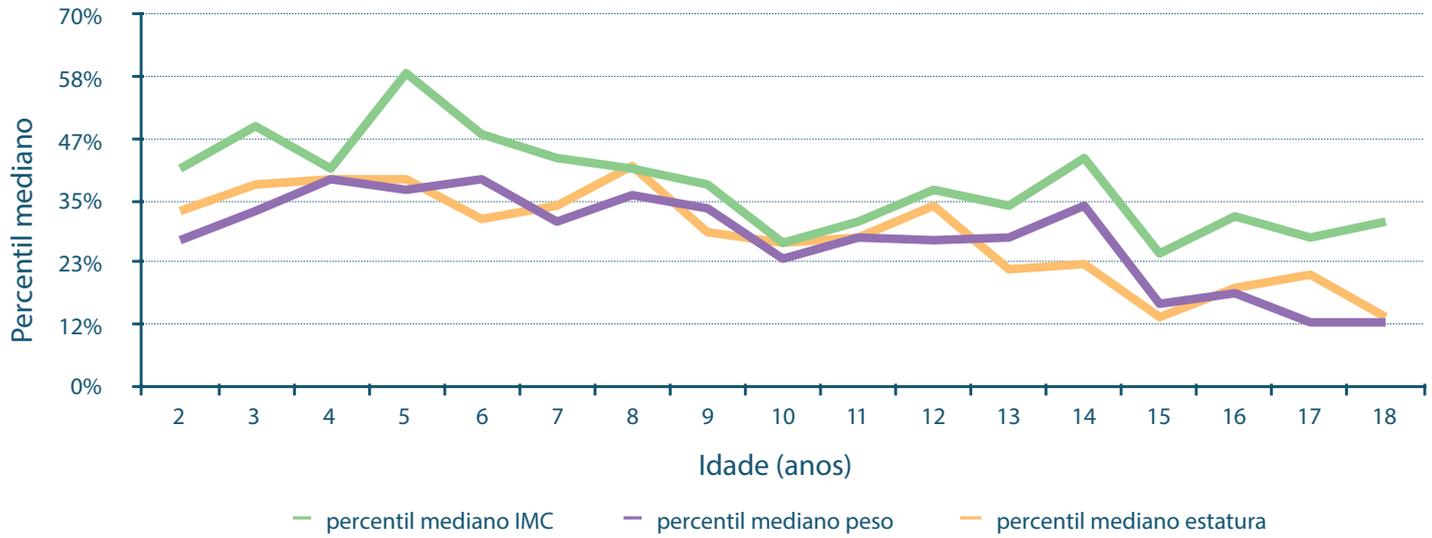
Assim, o tratamento nutricional deverá ser individualizado tendo como principais objetivos avaliar o estado nutricional e acompanhar o ganho ponderado de estatura do paciente, intervir precocemente e promover educação nutricional. Para o sucesso no tratamento nutricional é necessário monitorar esses pacientes.⁵

MONITORAMENTO DOS PARÂMETROS NUTRICIONAIS EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA

Para a avaliação nutricional dos pacientes com FC, é importante obter os dados antropométricos a cada consulta. A classificação deve ser feita com base nas curvas da Organização Mundial da Saúde (OMS). Nas crianças e adolescentes, os escores Z de estatura/idade, peso/idade, peso/estatura e índice de massa corpórea (IMC)/idade com resultados < -2 revelam deficiências.^{10,12}

Avaliar a cada visita	Avaliar a cada 3 meses	Avaliar anualmente
Ingestão alimentar e recordatório alimentar 24 horas		Hemograma Completo
Estratégias para aumentar as necessidades calóricas	Peso e Estatura	Dosagem de Vitaminas Lipossolúveis
Necessidade de uso de suplementos orais e nutrição enteral	Pregas Cutâneas	Dosagem de ferro
Comportamento alimentar (pular refeições, recusa alimentar, diminuição do apetite)	Desenvolvimento Puberal	

Estado nutricional de crianças com Fibrose Cística no Brasil



Fonte: Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística, 2017.

A meta do estado nutricional para pacientes com Fibrose Cística é $\geq p50$. Esse gráfico apresenta o estado nutricional das crianças brasileiras mostrando o quanto é difícil atingir essa meta.

Vários fatores levam os pacientes a desnutrição, como o desequilíbrio energético proteico da fisiopatologia multifatorial, inapetência, infecções de repetição entre outros. Por isso, o profissional deve intervir precocemente para reabilitação do estado nutricional.¹⁵

“Tratar quando o paciente estiver bem e não quando ele já estiver em um estado crítico”.¹⁵

Meta do IMC para pacientes com Fibrose Cística > P50 Classificação do Estado Nutricional^{11,12}

Estado Nutricional	Lactentes < 2 anos	Crianças e Adolescentes 2 a 18 anos
Ótimo	P/E: $\geq P50$	IMC: P50-P85
Eutrófico	P/E: P25-P50	IMC: P25-P50
Risco Nutricional	P/E: P10-P25	IMC: P10-P25
Desnutrição	P/E: < 10	IMC: < P10

	Terapia nutricional em lactentes	Terapia nutricional em crianças e jovens entre 1 a 18 anos
Aconselhamento preventivo	Aleitamento materno exclusivo até o sexto mês de vida, aumentar a frequência das mamadas. Se não for possível manter o aleitamento, introduzir fórmula infantil adequada para idade. A introdução de alimentos complementares deve ser igual ao paciente que não tem FC.	Aumentar o consumo de alimentos e fazer várias refeições durante o dia. Preparações de receitas hipercalóricas.
Modificação da dieta e/ou prescrição de suplementos nutricionais	Baixo ganho de peso – fórmula hipercalórica, suplementação lipídica. Má absorção intestinal relacionada à fibrose – fórmula infantil hidrolisada.	Adicionar suplementação lipídica com lipídeos de fácil absorção (TCM). Suplementos alimentares hidrolisados para maximizar a absorção de macronutrientes (lipídeos e proteínas) e micronutrientes (vitaminas lipossolúveis), devido à má absorção. Suplementos alimentares poliméricos hipercalóricos.
Dieta enteral	Fórmula infantil própria para a idade.	Via gastrostomia (uso prolongado). Introduzir gradualmente, conforme tolerância do paciente. Infusão noturna (contínua). Dieta polimérica hipercalórica. Se não tolerar, semielementar ou elementar.

Os principais passos para serem analisados durante o tratamento nutricional na Fibrose Cística

1. Dieta hipercalórica, hiperproteica e hiperlipídica ^{13, 14}

Necessidade de Energia	110 a 200% das RDAs* para idade e sexo
Necessidade de Carboidratos	40 a 45% do VET
Necessidade Proteica	20% do VET
Necessidade de Lipídios	35 a 40% do VET

*RDAs: Recommended Dietary Allowances / Recomendações Dietéticas Recomendadas

2. Indicações para suplementação nutricional

Estado Nutricional	Intervenção
Estado nutricional adequado: IMC > P50	Aconselhamento nutricional preventivo
Estado nutricional crítico : Menores de 2 anos : peso e comprimento entre P10 e P50 Entre 2 e 18 anos: IMC P10-50 Perda de peso nos últimos: 2-4 meses Não ganhou peso nos últimos: 2 meses	Modificação da dieta e/ou inclusão de suplementos nutricionais (não devem substituir refeições)
Desnutrição Crônica: Menores de 2 anos: peso e comprimento < P10 Entre 2 e 18 anos: IMC < P10 Perda de peso (2 percentis) desde a última consulta e parada do crescimento	Dieta enteral: Via sonda nasoenteral (fase aguda) Via gastrostomia (uso prolongado)

3. Suplementação diária individual de vitaminas lipossolúveis⁵

Idade	Vitamina A (UI / ug)	Vitamina E (mg)	Vitamina K (mg)	Vitamina D (UI)
0 - 12 meses	1.500 (510)	40 -50	0,3 - 0,5	400 - 500
1 - 3 anos	5.000 (1.700)	80 - 150	0,3 - 0,5	800-1.000
4 - 8 anos	5.000-10.000 (1.700-3.400)	100 - 200	0,3 - 0,5	800-1.000
> 8 anos	10.000 (3.400)	200 - 400	0,3 -1,0	800-2.000

4. Suplementação de Sódio¹⁴

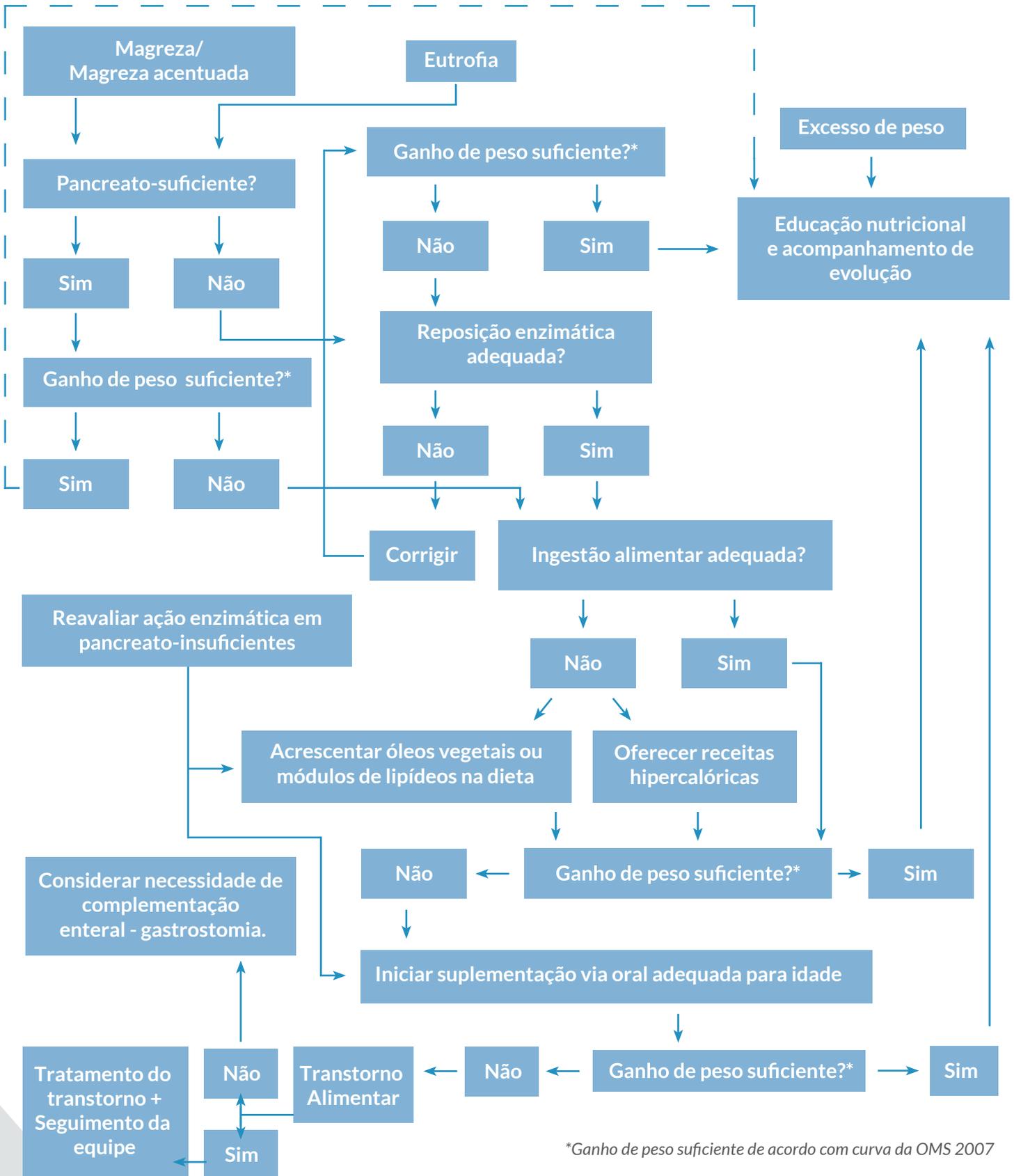
Os pacientes com FC perdem sal através do suor. Quando o clima está quente ou o paciente se expõe a alguma situação que possa causar excessiva sudorese, o risco de desidratação e distúrbios eletrolíticos é elevado. Deve ser considerada a maior ingestão de cloreto de sódio nos pacientes. A adição de sal pode ser adicionada ao longo do dia, podendo também ser utilizado soro para reidratação oral.

Crianças até 6 meses : 1,0 a 2,0 mmol/kg/dia

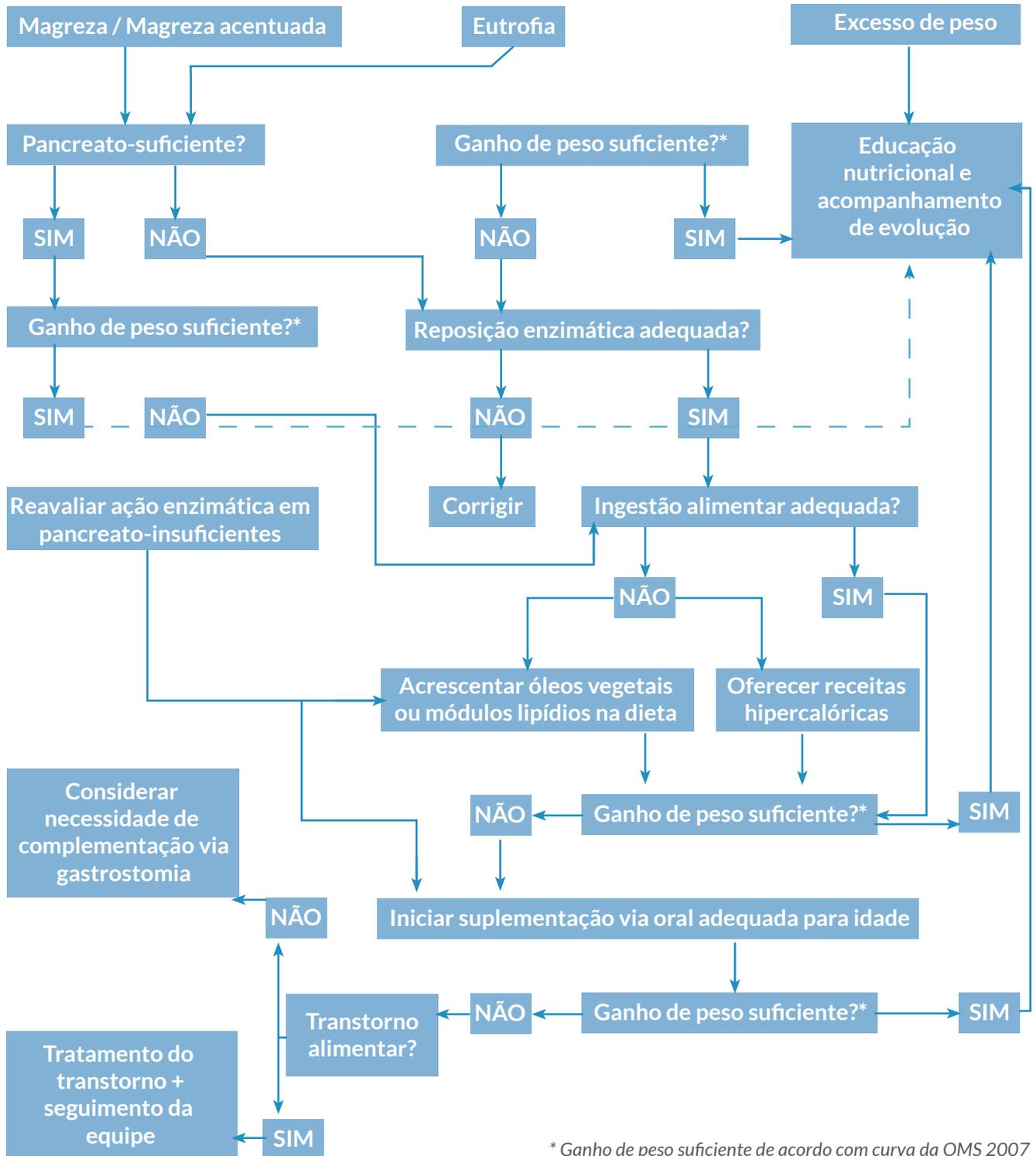
Crianças em condições especiais (diarreia, vômitos, temperaturas quentes, ostomias): Até 4,0 mmol/kg/dia

Adolescentes e Adultos: Alimentos salgados e cloreto de sódio em frasco.

5. Fluxograma de condutas dietéticas para crianças de acordo com o estado nutricional inicial e ganho de peso ¹⁰



6. Fluxograma de condutas dietéticas para adolescentes de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso¹⁰



* Ganho de peso suficiente de acordo com curva da OMS 2007

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O atendimento multiprofissional é essencial para a otimização das intervenções clínicas e nutricionais. Os avanços no tratamento, o diagnóstico precoce, a maior eficácia dos medicamentos e a monitoração do estado nutricional induzem a melhora na qualidade de vida desses pacientes.

Referências 1. Klimova B, et al. Cystic Fibrosis Revisited - a Review Study. Med Chem. 2017;13(2):102-109. 2. Castellani C, Assael BM. Cystic fibrosis: a clinical view. Cell Mol Life Sci. 2017;74(1):129-140. 3. Paranjayee A, et al. Genetic variation in CFTR and modifier loci may modulate cystic fibrosis disease severity. J Cyst Fibros. 2019;13:S1569-1993. 4. Sullivan JS, Mascarenhas MR. Nutrition: Prevention and management of nutritional failure in Cystic Fibrosis. J Cyst Fibros. 2017;16(2):S87-S93. 5. Athanazio RA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of cystic fibrosis. J Bras Pneumol. 2017;43(3):219-245. 6. Registro Brasileiro de Fibrose Cística, 2016. 7. Calvo-Lerma J, et al. Pancreatic enzyme replacement therapy in cystic fibrosis: dose, variability and coefficient of fat absorption. Rev Esp Enferm Diag. 2017;109(10):684-689. 8. Sankararaman S, Schindler T, Sferra TJ. Management of Exocrine Pancreatic Insufficiency in Children. Nutr Clin Pract. 2019;34(1):S27-S42. 9. Ratchford TL, Teckman JH, Patel DR. Gastrointestinal pathophysiology and nutrition in cystic fibrosis. Expert Rev Gastroenterol Hepatol. 2018;12(9):853-862. 10. Ambrosio VLS, et al. Protocolo De Atendimento Nutricional Em Fibrose Cística Do Estado De São Paulo, 2012. 11. Lahiri T, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers With Cystic Fibrosis. Pediatrics. 2016;137(4):pii:e20151784. 12. Borowitz D, et al. Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. The Journal of pediatrics. 2009;155(6 Suppl):S73-93. 13. Calvo-Lerma J, et al. Nutritional status, nutrient intake and use of enzyme supplements in paediatric patients with Cystic Fibrosis; a European multicentre study with reference to current guidelines. J Cyst Fibros. 2017;16(4):510-518. 14. Turk D, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr. 2016;35(3):557-577. 15. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Registro Brasileiro de Fibrose Cística 2017 [acesso em 01 de julho de 2020]. Disponível em: http://portalgbfc.org.br/ckfinder/userfiles/files/REBRAFC_2017.pdf.

Auxilia e potencializa a recuperação do seu paciente



NÃO CONTÊM GLÚTEN

O tratamento do paciente envolve tanto o acompanhamento nutricional quanto um conjunto de procedimentos terapêuticos, que fazem parte da avaliação de uma equipe multidisciplinar.

NOTA IMPORTANTE: O aleitamento materno é a melhor opção para a alimentação do lactente, proporcionando não somente benefícios nutricionais e de proteção como também afetivos, demonstrando sua superioridade quando comparado aos seus substitutos. É fundamental que a gestante e a nutriz tenham uma alimentação equilibrada durante a gestação e amamentação. O aleitamento materno deve ser exclusivo até o sexto mês e a partir desse momento deve-se iniciar a alimentação complementar mantendo o aleitamento materno até os dois anos de idade ou mais. O uso de mamadeiras, bicos e chupetas deve ser desencorajado, pois pode prejudicar o aleitamento materno e dificultar o retorno à amamentação. No caso de utilização de outros alimentos ou substitutos do leite materno, devem seguir rigorosamente as instruções de preparo para garantir a adequada higienização de utensílios e objetos utilizados pelo lactente, para evitar prejuízos à saúde. A mãe deve estar ciente das implicações econômicas e sociais do não aleitamento ao seio. Para uma alimentação exclusiva com mamadeira será necessária mais de uma lata de produto por semana, aumentando os custos no orçamento familiar. Deve-se lembrar à mãe que o leite materno não é somente o melhor, mas também o mais econômico alimento para o bebê. A saúde do lactente pode ser prejudicada quando alimentos artificiais são utilizados desnecessariamente ou inadequadamente. É importante que a família tenha uma alimentação equilibrada e que, no momento da introdução de alimentos complementares na dieta da criança ou do lactente, respeitem-se os hábitos culturais e que a criança seja orientada a ter escolhas alimentares saudáveis. Em conformidade com a Lei 11.265/06 e regulamentações subsequentes; OMS - Código Internacional de Comercialização dos Substitutos do Leite Materno (Resolução WHA 34:22, maio de 1981).

O leite materno deve ser sempre a primeira opção para a alimentação do lactente, quando não for possível a manutenção do aleitamento materno, as fórmulas infantis são os substitutos mais adequados para o primeiro ano de vida, conforme orientação do médico ou nutricionista.*

*Manual de orientação do departamento de nutrologia: alimentação do lactente ao adolescente, alimentação na escola, alimentação saudável e vínculo mãe-filho, alimentação saudável e prevenção de doenças, segurança alimentar. Departamento Científico de Nutrologia. Sociedade Brasileira de Pediatria, 2012.



Conheça a loja virtual da Nestlé
www.nutricaoatevoce.com.br

Para mais informações, acesse: www.avantenestle.com.br e www.nestlehealthscience.com.br
Serviço de atendimento ao profissional de saúde 0800-7702461.

NHS00069 Material destinado exclusivamente a profissionais da saúde. Proibida a distribuição aos consumidores.