



Universidade de São Paulo
Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto
Nutrição e Metabolismo



Fibrose Cística
Fisiopatologia da Nutrição Materno Infantil

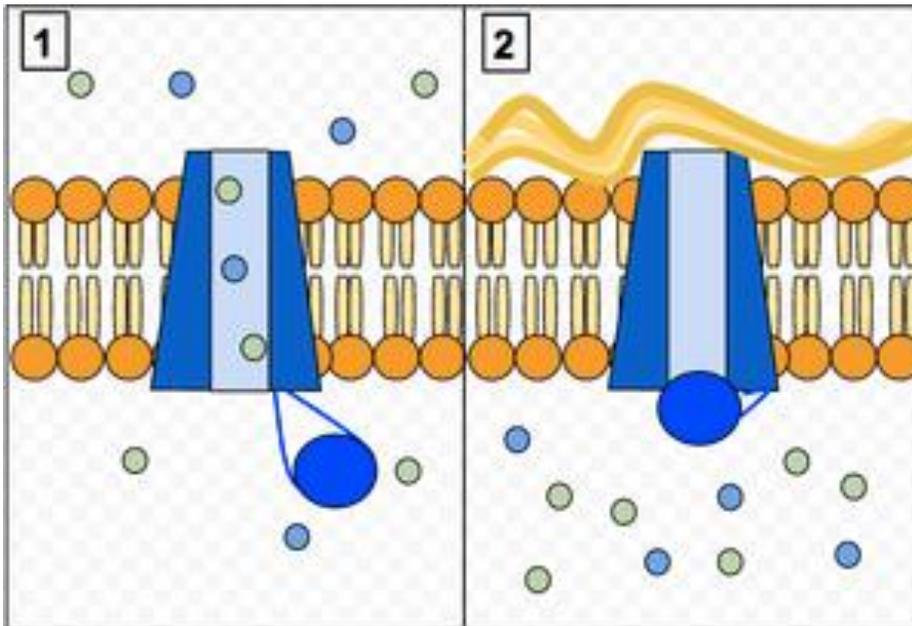
Rafaella Alves Silva Nutricionista – Mestre em Saúde Pública – EERP

Raphael Del Roio Liberatore Junior

Definição: Fibrose Cística (FC)

Fibrose cística, ou mucoviscidose ou conhecida como doença do beijo salgado:

- É uma doença genética com transmissão autossômica recessiva, caracterizada pela disfunção de um único gene que codifica uma proteína, denominada *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator* (CFTR).



- Normalmente o canal proteico permite a passagem de água e íons de cloro;
- Na fibrose cística esses canais estão bloqueados causando acumulação de muco nos pulmões;

Definição: FC

- O gene defeituoso é transmitido pelo pai e pela mãe (embora nenhum dos dois manifeste a doença) = alteração no transporte de íons através das membranas das células;
- Incidência de fibrose cística 1:7.576 nascidos vivos (Brasil); - apresenta diferenças regionais, com valores mais elevados nos estados da região Sul;
- Diversos avanços no diagnóstico e tratamento da fibrose cística mudaram drasticamente o cenário dessa doença, com aumento expressivo da sobrevida e ganho em qualidade de vida;
- Expectativa de vida pcts com FC mais de 40 anos;

(*Chance de sobrevivência em pacientes de FC menores de 05 anos era quase nenhuma);

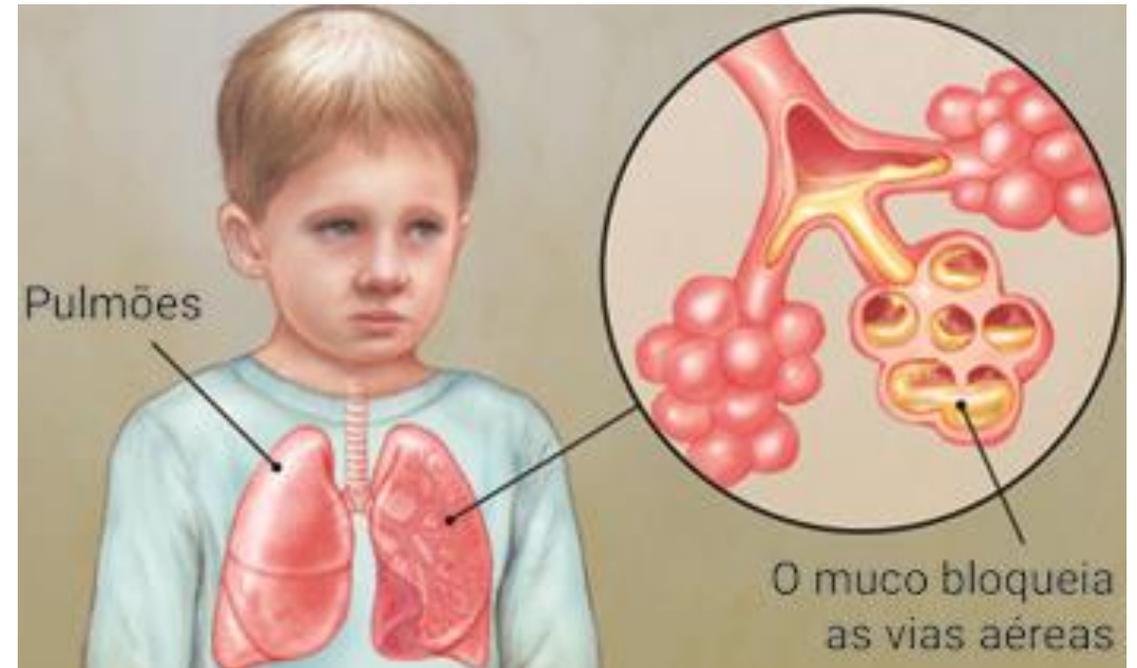
Causas: FC

- CTFR funciona como canal de cloro e sua disfunção leva à alteração no transporte de íons e água nas glândulas exócrinas, com acometimento:
 - Células epiletais que revestem as vias aéreas;
 - Trato gastrointestinal - RGE secundário pela FC (tratamento cirúrgico pela técnica de Nissen);
 - Hepatobiliar;
 - Reprodutor e as glândulas sudoríparas;

- Se manifesta em ambos os sexos e é considerada potencialmente grave;
- Doença multissistêmica mais frequente em populações descendentes de caucasianos;

- FC (erros na na produção da PTN CFTR = desequilíbrio dos íons no corpo humano;
- Ação fundamental na produção adequada de muco e suor;
- Suor mais salgado + muco espesso;

- Isso compromete o funcionamento das glândulas exócrinas que produzem substâncias (muco, suor ou enzimas pancreáticas) mais espessas = difícil eliminação.



FIBROSE CÍSTICA



➤ Os órgãos mais acometidos é o pulmão e pâncreas.

- Existem mais de 2000 mutações descritas que estão relacionadas com a produção anormal do CFTR;
- Mutações = relacionadas com a gravidade (defeito) da proteína e, conseqüentemente, gravidade da doença;
- Ptn CFTR está presente em diversos órgãos e tecidos do corpo humano e por isso a FC é considerada uma doença multi-sistêmica;

Diagnóstico: FC

- **A fibrose cística normalmente é diagnosticada na infância, pelos programas de triagem neonatal ou pelo teste do suor.**
- **Teste do suor: é específico para diagnóstico de fibrose cística;**
- **Teste do pezinho: inclui a triagem para fibrose cística;**



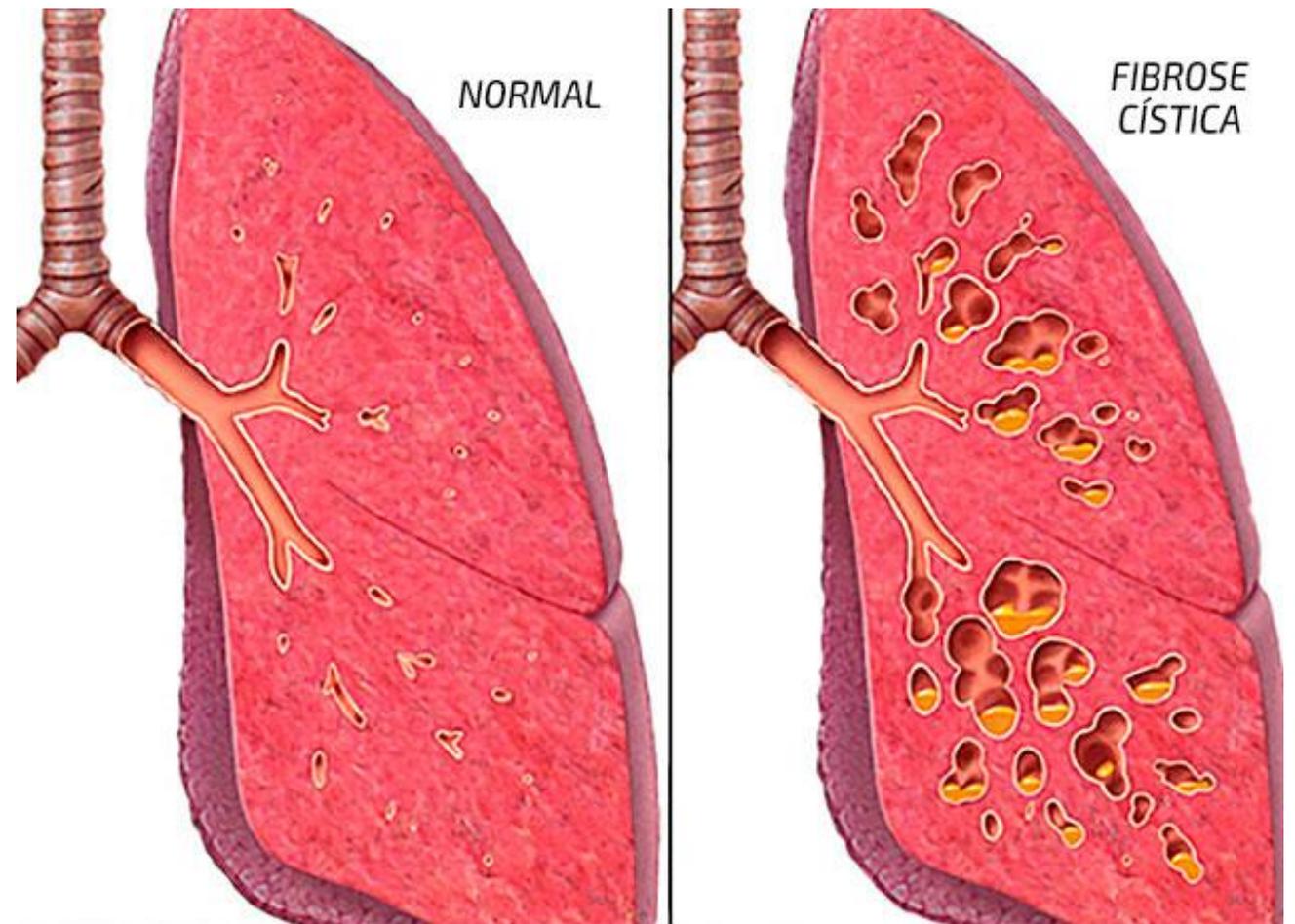
Manifestações Clínicas: FC

- **As principais manifestações são:**
- Doença pulmonar obstrutiva supurativa crônica; (envolvimento pulmonar é responsável pela maior morbimortalidade nessa doença – por infecções pulmonares recorrentes);
- Insuficiência pancreática com má absorção de gorduras e proteínas; (é presente em 80-85% dos fibrocísticos – manifestam com diarreia crônica, fezes volumosas, fétidas e esteatorreia);

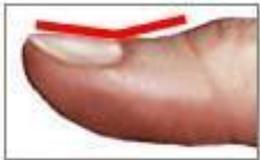
Manifestações Clínicas: FC

- Aumento das concentrações de cloro e sódio no suor;
- Infertilidade masculina;
- Falha na PTN = maior excreção de sódio (fazendo a secreção ficar espessa);
- Aumento do sódio = conseqüente maior sudorese = risco aumentado de **desidratação** nesses pacientes;
- **Comprometimento do estado nutricional é frequente na FC e tem correlação com a desnutrição e com a gravidade da doença pulmonar com pior prognóstico.**

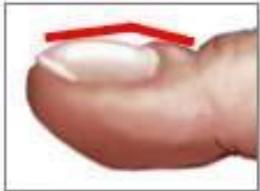
- Tosse com secreção produtiva e seca, bronquite crônica.



© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.



Ângulo normal da unha



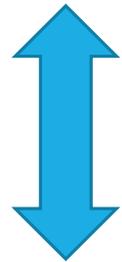
Ângulo distorcido do leito da unha

Dedos hipocráticos



Baqueteamento/Hipocratismo digital ou Baqueta de tambor

- É um sinal clínico bem característico de pacientes com complicações pulmonares (DPOC, FC, Câncer de pulmão e até em doenças cardíacas);



- Ocorre a hipertrofia dos falanges distais;



Fatores e Monitorização Nutricional: FC

- FC se identifica-se a presença de desnutrição secundária, decorrente do inadequado aproveitamento funcional e biológico dos nutrientes disponíveis que se manifesta por alguns fatores:
 - Perda de peso e dificuldade para ganho de peso;
 - Parada do crescimento;
 - Deficiências nutricionais
 - Puberdade retardada;
 - Grande comprometimento da função pulmonar;

Fatores e Monitorização Nutricional: FC

- Fatores principais na FC:
 - Acentuada perda de peso, perda de MM que promovem consequências sobre o músculo respiratório e elasticidade pulmonar;
 - Aumento da necessidade energética devido ao aumento dos gastos como de perdas, sendo resultante de um balanço energético negativo;
 - Redução do consumo alimentar em virtude do estresse metabólico provocado pelas infecções e pela insuficiência respiratória; - sendo população de risco para crescimento e estado nutricional comprometidos devido ao gasto energético elevado;

Tratamento: FC

- O tratamento da fibrose cística exige o acompanhamento de equipe multidisciplinar composta por pneumologista, endocrinologista, gastroenterologista, geneticista, fisioterapeuta, nutricionista, entre outros;
- Além de garantir a reidratação e a reposição de sódio, especialmente nos dias de calor, o esquema de tratamento da fibrose cística inclui:
- Boa nutrição do paciente, por meio de dieta rica em calorias sem restrição de gorduras;
- Suplementação de enzimas pancreáticas para auxiliar a digestão;

Tratamento: FC

- Reposição das vitaminas lipossolúveis A, D, E, K;
- Inalações diárias com soro fisiológico, broncodilatadores ou mucolíticos, conforme as características da secreção;
- Fisioterapia respiratória para facilitar a higiene dos pulmões e evitar infecções;
- Prescrição de antibióticos em casa ou no hospital, nos casos mais graves;
- O tratamento de fibrose cística evoluiu bastante nas últimas décadas, o que garante aos pacientes vida mais longa e de boa qualidade;

Suporte nutricional: FC

- Dieta - distribuição:

- Hipercalórica;

- Hiperlipídica;

- Normoproteica;

- Ingestão de energia: entre 120 a 150% das necessidades nutricionais recomendadas para idade;

- Proteína oferecer aproximadamente 12 a 15% do valor energético total;

- Priorizar ingestão de gorduras em 40% do VCT (com proporção adequadas entre os ácidos graxos saturados, monoinsaturados e poli-insaturados);

Suporte nutricional: FC

- Lactentes nos primeiros 6 meses de vida:
 - AME para crianças clinicamente estáveis, quando não possível mantê-lo, ofertar formula lácteas infantis para promoção da oferta de macro e micronutrientes;
 - A partir dos 6 meses: introduzir os alimentos conforme recomendações para crianças saudáveis de acordo com a faixa etária;
 - Reposição das enzimas pancreáticas;
 - Suplementação das vitaminas lipossolúveis – (ADEK)

Suporte nutricional: FC

- Considerar a complexidade das manifestações clínicas em pcts com FC, priorizar a abordagem multidisciplinar com equipe composta por médico, nutricionista, fisioterapeuta, psicólogo e assistente social;
- **Reposição das enzimas pancreáticas;**
- A gravidade da insuficiência é muito variável entre os pcts, pois depende da qnt de gordura nos alimentos (AM, formulas lácteas e hidrolisadas);
- A dose da enzima é individual e baseada na quantidade lipase;

Suporte nutricional: FC

- **Recomenda-se:**

- Iniciar com dose mínima, que é ajustada conforme o ganho ponderal da criança e a diminuição da esteatorreia e do odor fétido das fezes;
- A dose máxima não deve ultrapassar 10.000 UI de lipase/kg/dia;
- Estudos mostram que doses altas de enzimas pancreáticas devem ser administradas com cautela devido ao risco de desenvolver colonopatia fibrosante relacionado ao uso excessivo das mesmas;

TABELA 33.1 REPOSIÇÃO DE ENZIMAS PANCREÁTICAS

Dose

Pode ser estimada por g de gordura ou kg de peso da criança, preferencialmente de acordo com a ingestão/g de gorduras. A dose é baseada na quantidade de lipase das enzimas pancreáticas

Lactentes

500 a 4.000 UI lipase/g de gordura

Iniciar com dose mínima: 1.000 a 4.000 UI de lipase/120 mL de leite ou leite materno ou 450 a 900 UI lipase/g de gordura

Aumentar conforme ganho ponderal e melhora dos sintomas abdominais (diminuição de esteatorréia, odor fétido das fezes, dores abdominais)

Crianças maiores e adolescentes

500 a 4.000 UI lipase/g de gordura. Média: 1.800 UI lipase/g de gordura

Iniciar com a menor dose até ajustar para uma dose efetiva

Distribuir as enzimas conforme o conteúdo de gorduras nos alimentos

Monitorar conforme ganho ponderal e melhora dos sintomas abdominais

Crianças maiores de 4 anos de idade

500 UI lipase/kg de peso/refeição

Lanches

Metade da dose

TABELA 33.1 (continuação) REPOSIÇÃO DE ENZIMAS PANCREÁTICAS

Dose máxima por refeição ou g de gordura

2.500 UI de lipase/kg de peso/refeição ou 4.000 UI lipase/g de gorduras (doses associadas a maior risco para colonopatia fibrosante)

Considerar o uso de antiácidos para utilização das enzimas

Dose máxima/dia

10.000 UI/kg/dia

Fonte: Ramsey et al., 1992; Borowitz et al., 1995.

Suporte nutricional: FC

■ Administração:

- As capsulas de enzimas devem ser preferencialmente ingeridas inteiras;
- Lactentes e crianças menores: são abertas e misturadas em um pouco de leite ou comida;
- Não devem ser mastigadas ou trituradas;
- As enzimas são melhor aproveitadas quando ingeridas no inicio da refeição ou metade no inicio e metade no meio da refeição;

Cuidados nutricionais: FC

- Fornecer qnt adequada de macronutrientes e micronutrientes; - ter atenção quanto as vitaminas e minerais;
- Adicionar sal as refeições;
- Incluir nutrientes com alta densidade energética 2-3x/dia ex: suplementação;
- As gorduras devem estar presentes em 40% do total de calorias;
- Repor enzimas pancreáticas de acordo com necessidade do paciente;
- Suplementar vitaminas lipossolúveis (A,D,E,K);

Lola tinha UMA COISA...



- Escrito por Tainá Pizzignacco, Enfermeira, Mestre em Enfermagem em Saúde Pública pela Escola de Enfermagem de Ribeirão Preto – EERP/USP;
- Membro da Equipe Multidisciplinar de FC do HC-Criança USP-RP.



Obrigada!

