

# FIBROSE CÍSTICA E SUPORTE NUTRICIONAL NO ADULTO

---

CAROLINA F. DE OLIVEIRA  
MARIANA JORGE F. DOS SANTOS

---

## RESUMO

A manutenção de um estado nutricional adequado é fundamental para a integridade do sistema respiratório na fibrose cística (FC). Os problemas nutricionais e as consequências da FC são multifatoriais e relacionados com a progressão da doença. O tratamento da FC mudou notavelmente nos últimos 15 anos em relação ao manejo nutricional, terapia farmacológica e cuidado domiciliar, com o aumento da expectativa de vida e melhorias observadas no estado nutricional em adultos. Sendo assim, é importante desenvolver orientações adequadas para o cuidado dessa população.

PALAVRAS-CHAVE: *Fibrose cística; Nutrição; Adulto.*

## INTRODUÇÃO

Nos últimos 70 anos, a fibrose cística (FC) emergiu da obscuridade para o reconhecimento como a mais importante doença hereditária, potencialmente letal. Quando os primeiros fibrocísticos foram reconhecidos, a quase totalidade falecia ainda no primeiro ano de vida. Atualmente, com o diagnóstico precoce, o manejo multiprofissional em centros especializados e o acesso à terapêutica adequada, cerca da metade dos pacientes sobrevive à terceira década de vida<sup>1</sup>.

Os avanços nos cuidados gerais direcionados aos pacientes portadores de FC nas últimas décadas e diagnósticos mais precoces alavancaram o crescimento na população de adultos

com esta enfermidade, modificando o perfil demográfico da doença e criando a necessidade do desenvolvimento de programas voltados para o atendimento específico desses pacientes e suas demandas, assim como a adaptação da equipe de saúde nesta nova realidade<sup>2</sup>.

A manutenção de um estado nutricional adequado é fundamental para a integridade do sistema respiratório na FC. Uma das principais causas de depleção nutricional é o aumento do gasto energético devido à inflamação e à infecção pulmonar, caracterizando a estreita relação entre o estado nutricional e a função pulmonar<sup>3</sup>.

O suporte nutricional é parte integrante dos cuidados com o paciente pneumopata. A desnutrição pode afetar a função pulmonar, a musculatura respiratória, os mecanismos de defesa imune e o controle da respiração<sup>4</sup>.

A combinação de uma ingestão oral inadequada e o aumento da demanda metabólica pode ocasionar um balanço nitrogenado negativo com a diminuição da força do músculo respiratório por causa do catabolismo proteico, diminuição do fluxo ventilatório e alteração da função imunológica. Muitas vezes, então, a terapia nutricional pode melhorar este desequilíbrio entre a necessidade e o aporte nutricional<sup>5</sup>.

A intervenção nutricional deve ser precoce, evitando deterioração na função pulmonar e afetando positivamente a sobrevivência. Todo o paciente com FC deve ser avaliado regularmente a fim de monitorizar o estado nutricional e assegurar uma adequada ingestão calórica<sup>6</sup>.

## ESTRESSE OXIDATIVO

O estresse oxidativo pode desempenhar um papel importante na fisiopatologia da FC. O pulmão, o principal órgão responsável pela morbidade e mortalidade por essa doença, é particularmente vulnerável a altos níveis de estresse oxidativo. Está exposto a 8000 L de ar rico em oxigênio por dia, bem como partículas tóxicas, nitrogênio, dióxido de carbono, ozônio e outros oxidantes. Além disso, há grandes fontes internas de oxidantes, incluindo processos metabólicos mitocondriais, o metabolismo peroxis-

somal dos ácidos graxos, reações do citocromo P450, ativação de fagócitos e o sistema de óxido nítrico sintase. Embora oxidantes ofereçam muitos benefícios nas vias aéreas, cruciais para a defesa do hospedeiro, uma superabundância de oxidantes podem causar danos biomoleculares por produzirem espécies reativas de oxigênio (ROS) em excesso. O resultado é uma cascata de inflamação excessiva, liberação de mediadores e lesões teciduais<sup>7</sup>.

Alterações do gene na FC podem alterar a respiração aeróbia celular.

Devido às frequentes infecções crônicas na FC, há aumento da circulação de citocinas inflamatórias, catecolaminas e cortisol, assim como aumento de gasto energético de repouso tem sido correlacionado com níveis elevados de catecolaminas circulantes e fator de necrose tumoral alfa. O tratamento antimicrobiano das infecções pulmonares pode reduzir o gasto energético de repouso e promover ganho de peso, mas a cronicidade e recorrência da infecção tornam difícil atingir melhorias sustentadas<sup>8</sup>.

## AVALIAÇÃO CLÍNICA, ESTADO NUTRICIONAL E COMPOSIÇÃO CORPORAL

O acompanhamento dos pacientes fibrocísticos pode ser feito pelo controle de ingestão de 3 dias ou inquérito recordatório de 24h, pela avaliação antropométrica (índice de massa corporal, circunferência do braço, circunferência muscular do braço, prega cutânea tricipital e percentual de perda de peso), pela análise da composição corporal (bioimpedância elétrica) e pela força muscular periférica (força do aperto de mão)<sup>5,6</sup>.

O IMC – índice de massa corporal [peso (kg) / altura<sup>2</sup> (m<sup>2</sup>)] – mostra uma razoável correlação com a massa de gordura corporal em adultos, e está sendo, em primeiro lugar, usado para quantificar obesidade. Algumas clínicas de adultos com FC utilizam o IMC como uma medida do estado nutricional de seus pacientes, cujo crescimento cessou. Recentemente, as cate-

gorias de IMC para adultos têm sido redefinidas como baixo peso (<18,5), eutrofia (18,5-24,9), sobrepeso (25,0-29,9) e obesidade (> 30)<sup>9</sup>.

Outros métodos mais sofisticados para avaliar a composição corporal que são usados, principalmente, para fins de investigação, oferecem avaliação mais precisa do estado nutricional por apresentarem a quantidade de massa gorda (MG) e massa livre de gordura (MLG). Estes métodos incluem o potássio corporal total (TBK), a condutividade elétrica total do corpo (TOBEC), análise da bioimpedância elétrica (BIA), análise da água corporal total por diluição de isótopos e absorptometria de dupla emissão de raios-X (DEXA). Este último é capaz de avaliar simultaneamente a MG e MLG, além de poder determinar a densidade mineral óssea (DMO) do corpo<sup>2,9</sup>.

A avaliação no tratamento da fibrose cística no adulto e o momento ideal de intervenção nutricional estão representados nas Tabelas 1 e 2

## TERAPIA DE REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA

Na FC, há obstrução dos ductos pancreáticos por espesso muco. Este 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. A reposição de enzimas pancreáticas ou “enzimas” podem ser utilizadas como artifício

para ajudar os pacientes com FC a digerirem e absorverem melhor o alimento. Mais de 90% das pessoas que possuem FC fazem tratamento de reposição enzimática<sup>10</sup>.

A preparação enzimática mais efetiva compreende microesferas com revestimento entérico contidas em uma cápsula (geralmente de gelatina). O revestimento entérico protege as enzimas da inativação pelo ácido gástrico, desintegrando-se para liberar as enzimas somente quando o pH no duodeno se eleva acima de 5.5. Estudos mostraram uma grande melhoria na absorção de gordura e nitrogênio e sintomas de má absorção, quando os pacientes trocam das preparações tradicionais para essas novas preparações de microesferas ácido-resistentes<sup>11</sup>.

A reposição de enzimas pancreáticas contém enzimas que digerem gorduras, proteínas e carboidratos complexos. Por parecer haver uma conexão entre melhora da função pulmonar e aumento de peso corporal, é muito importante ingerir as enzimas em todas as refeições, inclusive nos lanches. Alguns alimentos e bebidas não necessitam de enzimas, pois contêm carboidratos simples, que são digeridos facilmente. Alguns exemplos de alimentos e bebidas que não necessitam do uso de enzimas são: frutas (exceto abacate) e legumes (exceto batata), açúcar, compotas, mel e xarope; sucos de frutas, refrigerantes, sorvete ou gelados de frutas<sup>12</sup>, *drinks* de sucos, bebidas esportivas, fórmulas infantis

TABELA 1: AVALIAÇÃO NO TRATAMENTO DA FIBROSE CÍSTICA NO ADULTO ADAPTADO<sup>2</sup>.

	3/3 meses	Anualmente
Peso	x	
Altura	x	
Circunferência média do braço		x
Prega tricipital		x
Área muscular do braço		x
Área gorda do braço		x
Recordatório		x

**TABELA 2: GUIA DE AVALIAÇÃO E INTERVENÇÃO NUTRICIONAL DE ACORDO COM O CONSENSO EUROPEU DE FIBROSE CÍSTICA<sup>9</sup>.**

	> 18 anos
<b>Estado nutricional adequado</b> <b>Aconselhamento preventivo</b>	<b>IMC 18,5 – 25 kg/m<sup>2</sup> ou sem perda de peso recente.</b>
<b>Dieta recomendada</b> <b>Considerar suplementos</b>	<b>IMC &lt; 18,5kg/m<sup>2</sup> ou 5% de perda de peso em menos de 2 meses.</b>
<b>Suporte nutricional invasivo</b>	<b>Suplementos testados e IMC &lt; 18,5kg/m<sup>2</sup> ou &gt; 5% de perda de peso em menos de 2 meses.</b>

de reidratação (como Pedialyte®), chá, café (sem creme), doces duros (como pirulitos), petiscos de frutas, balas de goma, chicletes, picolés, *frozen*, entre outros<sup>10</sup>.

No Brasil, as recomendações para o tratamento de reposição enzimática estão explícitas na Portaria n. 263, de 18 de julho de 2001, que preconiza o início do tratamento com 1.000U/kg/refeições de lipase para menores de 4 anos e 500U/kg/refeição para maiores de 4 anos e, usualmente, metade da dose deve ser utilizada após a ingestão de lanches. A dose total deve ser suficiente para 3 refeições e 2 a 3 lanches. Se sinais e sintomas de má absorção persistem, incrementos nas doses podem ser realizados. Não se sabe a segurança de doses entre 2.500 a 6.000 U/kg/refeição; acima dessa dose, o risco de colonopatia fibrosante tem sido descrito. No caso do desenvolvimento de colonopatia, a dose deve ser reduzida para 500 a 2.500U/kg/refeição. Além disso, o uso de antiácidos é recomendado para pacientes portadores de fibrose cística em uso destas enzimas, por aumentar a biodisponibilidade das enzimas e por diminuir a inativação pelo pH baixo<sup>13</sup>.

## TERAPIA NUTRICIONAL

Os problemas nutricionais e as consequências da FC são multifatoriais e relacionados com a progressão da doença. Fatores interdependentes, como deterioração da função pulmonar, anorexia, vômitos, insuficiência pancreática e complicações biliares e intestinais são responsáveis pelo aumento das necessidades

energéticas, ingestão diminuída e aumento das perdas atribuídas à inadequação nutricional, com consequente perda da massa magra e depressão da função imunológica<sup>14</sup>.

O estado nutricional desempenha um importante papel no curso clínico da FC. Prejuízos no estado nutricional acarretam alterações na função pulmonar e interferem na sobrevida do paciente. A intervenção nutricional deve ser precoce, evitando deterioração na função pulmonar e afetando positivamente a sobrevida. Todo o paciente com FC deve ser avaliado regularmente a fim de monitorizar o estado nutricional e assegurar uma adequada ingestão calórica<sup>6,8</sup>.

Na avaliação nutricional, deve-se contemplar: a dose e horários de ingestão enzimática, frequência e consistência das evacuações, sintomas/episódios de DIOS (síndrome de obstrução intestinal distal) e constipação, utilização de suplementos nutricionais e de vitaminas e minerais, situação glicêmica, presença ou ausência de doença hepática, além da identificação de transtornos alimentares<sup>2</sup>.

### NECESSIDADES ENERGÉTICAS

As necessidades energéticas variam amplamente de indivíduo para indivíduo e mesmo em um mesmo indivíduo ao longo do curso da vida. Indivíduos portadores de FC possuem um risco maior de desnutrição. A má digestão e a má absorção, assim como as complicações progressivas da doença, dificultam que se consiga atingir o aumento das necessidades energéticas<sup>15</sup>.

Um elevado gasto energético em repouso

(GER) é observado nos pacientes fibrocísticos, sendo estimado ser entre 10 e 30% maior que o normal. O aumento do GER está diretamente relacionado à gravidade da infecção pulmonar por aumento do trabalho respiratório<sup>2</sup>.

O paciente com FC pode necessitar de 120 a 150% das necessidades diárias estimadas<sup>2,6,8,16,17</sup>. Uma estimativa aproximada das necessidades energéticas pode ser feita através da seguinte equação: gasto energético total = taxa metabólica basal  $\times$  1,1 (fator má absorção)  $\times$  1,5 a 1,7 (fator atividade) + 200 a 400 Kcal/dia<sup>6</sup>.

### LIPÍDIOS

A recomendação inclui uma dieta rica em gordura, com 35 a 40% das calorias a partir desta fonte<sup>15,17</sup>. A tendência a restringir o consumo de gordura nesses pacientes deve ser desencorajada, pois a gordura na dieta é a mais alta fonte densidade de calorias, melhora a palatabilidade de alimentos, e é necessária para manter normal *status* de ácidos graxos essenciais<sup>17</sup>. A gordura da dieta ajuda a fornecer a energia necessária, os AGEs (ácido linoleico e ácido linolênico) e vitaminas lipossolúveis<sup>15</sup>.

### PROTEÍNAS

Os níveis dietéticos de proteína estão aumentados na FC devido à má absorção; todavia, quando as necessidades energéticas são atingidas adequadamente, os indivíduos com FC geralmente podem atingir suas necessidades proteicas seguindo uma dieta normal. Sugere-se que, pelo menos, 15 a 20% do total de calorias sejam consumidos na forma de proteínas<sup>15</sup>.

### CARBOIDRATOS

À medida que a doença progride, podem ser necessárias mudanças na ingestão de carboidratos. A intolerância à lactose pode tornar-se evidente e o envolvimento endócrino do pâncreas pode requerer o ajuste nas quantidades de carboidratos<sup>15</sup>.

A meta do tratamento nutricional é alcançar e manter o peso ideal para a altura, aumentar e equilibrar a ingestão energética, reduzir a má

absorção e má digestão e controlar a ingestão de vitaminas e minerais. Para tanto, o cuidado nutricional adequado deve incluir: terapia de reposição enzimática, dietas hiperenergéticas e hiperlipídicas, e suplementação de micronutrientes<sup>14</sup>.

### UTILIZAÇÃO DE SUPLEMENTOS

Suplementos orais comerciais podem ser utilizados em casos selecionados<sup>5</sup>. Caso o paciente não consiga ingerir todo o volume energético recomendado, é importante fazer uso de suplementos energéticos juntamente com a terapia de reposição enzimática<sup>14</sup>.

Geralmente não mais de 20% da necessidade média estimada – EAR – devem ser fornecidos por suplementos alimentares com exceção em casos de infecção aguda ou se o paciente está sendo considerado para a alimentação enteral. O consumo excessivo pode prejudicar o apetite e diminuir a ingestão de nutrientes de alimentos normais. Suplementos devem ser dados para além do horário das refeições ou ao deitar<sup>12</sup>.

### TERAPIA NUTRICIONAL ENTERAL

Quando a alimentação via oral não atingir o peso desejado, a suplementação via enteral poderá ser indicada. A administração pode ser via nasogástrica ou via gastrostomia, dependendo da preferência de cada paciente e da experiência de cada Centro. Com relação ao tipo de fórmulas, normalmente as poliméricas são bem toleradas, e geralmente densidades calóricas de 1,5 a 2,0 Kcal/ml são necessárias para prover os requerimentos energéticos. Inicialmente 30 a 50% das necessidades energéticas devem ser fornecidos pela NE, devendo esta oferta nutricional ser monitorada pela taxa de ganho de peso, armazenamento de gordura e crescimento<sup>2</sup>.

A colocação de sonda nasogástrica a cada noite para alimentações suplementares durante o sono é uma opção para alguns pacientes, mas isso é inconveniente e mal tolerada por alguns doentes, particularmente aqueles com hipertensão arterial pulmonar. A inserção de uma

gastrostomia ou jejunostomia tubo é um método aceitável para o aumento ingestão calórica em pacientes selecionados. A colocação é, geralmente, bem tolerada, entretanto, a relação risco/benefício deve ser cuidadosamente considerada em doentes com doença pulmonar grave, devido ao potencial para comprometimento respiratório após o procedimento<sup>17</sup>.

#### TERAPIA NUTRICIONAL PARENTERAL

A nutrição parenteral pode ser útil como suporte nutricional por um período curto de tempo, e é benéfica em situações como: pós-operatório de grandes cirurgias do trato gastrointestinal ou em pacientes comprometidos que aguardam por transplante hepático ou pulmonar<sup>2</sup>.

#### VITAMINAS

A insuficiência do pâncreas diminui a absorção de nutrientes solúveis em gordura, como o beta-caroteno e vitaminas A, D, E e K, sendo importante serem suplementadas<sup>8</sup>.

#### VITAMINA A

A deficiência de vitamina A causa cegueira noturna e pode progredir para severa xerofal-mia e anormalidades na epiteliação da mucosa brônquica.

Baixos níveis estão associados com a menor função pulmonar e alteração da estrutura. A sua ingestão deve ser suficiente para atingir as concentrações séricas normais sem causar efeitos colaterais, podendo ser alcançadas com doses diárias entre 4.000 e 10.000 UI de preparação lipossolúvel. Consideração especial deve ser dada durante a gravidez na FC, pois tem sido associada à incidência de defeitos congênitos em crianças cujas mães ingeriram doses elevadas de vitamina A (>10.000 UI/dia)<sup>2</sup>.

#### VITAMINA D

A deficiência de vitamina D é rara na FC. No entanto, a deficiência subclínica pode contribuir para a doença óssea, a qual é relativamente comum. Os baixos níveis podem ser devidos à

inadequação dietética, má absorção de gordura e vitamina D, baixos níveis de proteínas ligadoras de vitamina D e exposição solar inadequada. Alguns estudos têm relatado a necessidade da suplementação ser de acordo com a variação sazonal, variando de 400 a 2.000 UI/dia. Evidências recentes sugerem que os níveis séricos deveriam ser mantidos nos níveis máximos da normalidade para a manutenção da saúde óssea. No caso de doença hepatobiliar severa, a 25-hidroxição está impedida, então a 25-OHD é recomendada. A vitamina D é, usualmente, oferecida em combinação com a vitamina A; no entanto, um aumento da dose de vitamina A pode levar a ingestões potencialmente tóxicas, e a preparação isolada de vitamina D pode ser necessária<sup>2</sup>.

#### VITAMINA E

O estado de deficiência de vitamina E leva à anemia hemolítica, degeneração neuromuscular, assim como déficit cognitivo e alteração da retina. A vitamina E (alfa-tocoferol) é um importante antioxidante, protegendo as membranas celulares do dano oxidativo através da redução do efeito dos radicais livres produzidos pela infecção crônica. O aumento da susceptibilidade da peroxidação lipídica tem sido mostrado em pacientes com baixos níveis de vitamina E. Cinco a dez por cento dos pacientes com FC têm níveis séricos baixos de vitamina E, apesar da suplementação. A suplementação está recomendada na dose de 400 UI / d (= 400mg de acetato de tocoferol = 450mg de acetato de tocoferol ou 268mg RRR – alfa-tocoferol), e efeitos colaterais só ocorrem quando doses excessivamente altas são oferecidas. Recomenda-se, para melhor interpretação de seus níveis no plasma, a relação alfa-tocoferol/lipídios ou colesterol total como um índice do *status* da vitamina E, principalmente se seus níveis estiverem baixos, porque os níveis de vitamina E aumentam com os lipídios<sup>2</sup>.

#### VITAMINA K

A má absorção, deficiência de sais bilia-

res, doenças hepáticas e antibioticoterapia comumente contribuem para a deficiência de vitamina K na FC. A vitamina K age como cofator na carboxilação e está envolvida não só no processo de coagulação, mas também na formação da osteocalcina, a qual está envolvida no metabolismo ósseo. A deficiência subclínica pode ter um papel na osteopenia e osteoporose em pacientes com FC. Nos pacientes com deficiência e/ou suspeita, devem ser oferecidos 10mg/dia, porém a dose correta para normalizar os níveis de PIVKA-II (proteína que é induzida pela ausência da vitamina K) ainda não está estabelecida. Em um estudo *crossover*, randomizado (com 2 períodos de 4 semanas de cada tratamento), houve melhora significativa dos níveis da vitamina K com a suplementação de 5mg semanalmente, porém os níveis normais de PIVKA – II não foram atingidos por todos os pacientes adultos com FC, sugerindo que esta suplementação de vitamina K pode ser insuficiente para os pacientes com FC. Além disso, como o tempo de *turnover* metabólico desta vitamina é de, aproximadamente, 24h, uma dose diária pode ser melhor que semanal. A administração parenteral deve ser reservada para correção de deficiências sintomáticas agudas, na doença hepatobiliar ou má absorção severas<sup>2</sup>.

## MINERAIS E ELETRÓLITOS

### CÁLCIO

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 FC levaram à revisão da recomendação diária de cálcio, onde crianças necessitam de 400 a 800 mg e adolescentes de 800 a 1200 mg de cálcio diariamente<sup>2</sup>.

### FERRO

A deficiência de ferro é frequente na FC e

pode ser causada por vários fatores: 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<sup>2</sup>.

### ZINCO

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; sendo assim, a suplementação de zinco também está indicada em pacientes com FC com níveis inadequados desta vitamina ou aqueles que apresentam cegueira noturna que não respondem com a reposição de vitamina A<sup>2</sup>.

### SÓDIO

A suplementação de sódio e cloreto é usualmente necessária durante exercícios físicos em climas quentes<sup>2</sup>.

## CONCLUSÃO

O tratamento da FC mudou notavelmente nos últimos 15 anos, com relação ao manejo nutricional, terapia farmacológica e cuidado domiciliar. A maioria dos estudos tem sido realizada em crianças e adolescentes. No entanto, com o aumento da expectativa de vida e melhorias observadas no estado nutricional em adultos, é importante desenvolver orientações adequadas para o cuidado do adulto. As alterações nutricionais e da composição corporal são prevalentes em, praticamente, todas as doenças respiratórias crônicas e, sobretudo, nas avançadas. A importante relação entre o estado nutricional e a sobrevida de pacientes com FC está bem documentada, e a prevenção

da desnutrição ou sua detecção precoce para adequada intervenção são os objetivos primários da equipe de cuidados<sup>2</sup>.

A má nutrição na fibrose cística constitui um dos mais graves e difíceis desafios no manuseio dos enfermos. O quadro policarencial que vai se instalando é quase uma constante, e as manifestações mais comuns são baixo ganho de peso, desnutrição apresentando deficiências nutricionais específicas e grande comprometimento da função pulmonar<sup>4</sup>.

O trabalho de educação nutricional é necessário para um melhor prognóstico do paciente, sendo mais eficaz quando realizado sequencialmente e com bom vínculo entre equipe e paciente. A monitorização do estado nutricional, aliada aos avanços no tratamento clínico e fisioterápico, o diagnóstico precoce e a maior eficácia dos medicamentos, induzem à melhora na sobrevida atual dos pacientes<sup>18</sup>.

## REFERÊNCIAS

- Ribeiro JD, Ribeiro MAGO, Ribeiro AF. Controvérsias na fibrose cística – do pediatra ao especialista. *J Pediatría* 2002; 78(Supl. 2):S171-S186.
- Neto NL. Fibrose cística enfoque multidisciplinar / Secretaria de Estado da Saúde; Coordenação geral Norberto Ludwig Neto. 1ª ed. Florianópolis, 2008.
- Chaves CRMM, Britto JAA, Oliveira CQ, et al. Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística. *J Bras Pneumol* 2009; 35:401-14.
- Silva SMCS, Mura JDP. Tratado de alimentação, nutrição e dietoterapia. São Paulo: Roca, 2007.
- Cupparii L. Guia de nutrição: nutrição clínica no adulto. 2ª ed. São Paulo: Manole, 2005.
- Dalcin PTR, Abreu e Silva FA. Fibrose cística no adulto: aspectos diagnósticos e terapêuticos. *J Bras Pneumol* 2008; 34:107-17.
- Cantin AM, White TB, Cross CE, et al. Antioxidants in cystic fibrosis Conclusions from the CF Antioxidant Workshop, Bethesda, Maryland, November 11-12, 2003. *Free Radical Biol Med* 2007; 42:15-31.
- Shils ME, et al. Modern Nutrition in Health and Disease. 10ª ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006.
- Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cystic Fibrosis* 2002; 1:51-75.
- Maguiness K, et al. Nutrition – Pancreatic Enzymes Replacement in People With Cystic Fibrosis. Cystic Fibrosis Foundation. 2006. Disponível em: www.cff.org.
- Leonard CH, Knox AJ. Pancreatic enzyme supplements and vitamins in cystic fibrosis. *J Human Nutr Dietetics* 1997; 10:3-16.
- Clinical Guidelines: Care of Children with Cystic Fibrosis. Royal Brompton Hospital; 5 ed., 2011. Disponível em: www.rbht.nhs.uk/childrencf.
- Brasil. SAS/MS nº 263, de 18 de julho de 2001. Fibrose cística: enzimas pancreáticas. Brasília; 2001. Disponível em: www.saude.gov.br.
- Rosa FR, et al. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Rev Nutr* 2008; 21.
- Mahan LK, Escott-Stump S. Alimentos, Nutrição e Dietoterapia. 12ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.
- Richardson I, et al. Nutritional status of an adult cystic fibrosis population - applied nutritional investigation. *Nutrition* 2000; 16:255-9.
- Yankaskas JR. Cystic Fibrosis Adult Care: Consensus Conference Report. American College of Chest Physicians, 2004. Disponível em: http://chestjournal.chestpubs.org
- Gaspar MCA, Chiba SM, Gomes CET, et al. Resultado de intervenção nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística. *J Pediatría* 2002; 78:161-70.

## ABSTRACT

Maintaining an adequate nutritional status is essential for the integrity of the respiratory system in CF. Nutritional problems and consequences of CF is multifactorial and related to the progression of the disease. The treatment of CF has remarkably changed over the past 15 years in relation to nutritional management, therapy and home care with increased life expectancy and improvements in nutritional status observed in adults. So it is important to develop appropriate guidelines for the care of this population.

KEY WORDS: *Cystic fibrosis; Nutrition; Adult.*

# TITULAÇÃO DOS AUTORES

## EDITORIAL

### **AGNALDO JOSÉ LOPES**

Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ;

Coordenador do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

### **MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

Professora Assistente da disciplina de Pneumologia e Fisiologia da FCM/UERJ;

Médica do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

### **MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO**

Mestrando em Ciências Médicas pela Universidade Federal Fluminense (UFF);

Médico do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

## ARTIGO 1: ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS DA FIBROSE CÍSTICA.

### **MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

### **AGNALDO JOSÉ LOPES**

(Vide Editorial)

## ARTIGO 2: PERFIL MICROBIOLÓGICO NA FIBROSE CÍSTICA.

### **ELIZABETH DE ANDRADE MARQUES**

Professora Associada da Disciplina de Microbiologia da FCM/UERJ;

Chefe do Laboratório de Bacteriologia do HUPE/UERJ.

## ARTIGO 3: Avanços da Genética na Fibrose Cística.

### **GISELDA MARIA KALIL DE CABELLO**

Doutora em Biologia Celular e Molecular pelo Instituto Oswaldo Cruz/Fiocruz;

Pós-Doutorada em Nanociência e Nanotecnologia pelo Centro de Nanociência e Nanotecnologia/ Universidade de Brasília.

## ARTIGO 4: Fisiopatologia e Manifestações Clínicas da Fibrose Cística.

### **MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

### **BRUNA LEITE MARQUES**

Residente de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

### **CLÁUDIA HENRIQUE DA COSTA**

Professora Adjunta da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ;

Coordenadora da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ.

## ARTIGO 5: AVANÇOS NO DIAGNÓSTICO DA FIBROSE CÍSTICA – VISÃO CRÍTICA.

**TÂNIA WROBEL FOLESCU**

Médica assistente do Departamento de Pneumologia Pediátrica do Instituto Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz (IFF-FIOCRUZ);  
Mestre em Ciências Médicas pela FCM/UERJ.

**RENATA WROBEL FOLESCU COHEN**

Residente de Pediatria do Instituto Fernandes Figueira – Fundação Oswaldo Cruz (IFF-FIOCRUZ).

## ARTIGO 6: A Radiologia do Tórax na Fibrose Cística.

**DOMENICO CAPONE**

Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ.

**RAQUEL E. B. SALLES**

Médica do Serviço de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

**MAURÍCIO R. FREITAS**

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

**LEONARDO AZEVEDO**

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

**RODRIGO LUCAS**

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

**OSWALDO MONTESSI**

Médico Residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

**CARLA JUNQUEIRA**

Médica Residente do Serviço de Radiologia e

Diagnóstico por Imagem do HUPE/UERJ.

## ARTIGO 7: TESTES DE FUNÇÃO PULMONAR EM ADULTOS FIBROCÍSTICOS.

**AGNALDO JOSÉ LOPES**

(Vide Editorial)

**ANAMELIA COSTA FARIA**

Médica do Serviço de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

**THIAGO THOMAZ MAFORT**

Residente de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

**RENATO DE LIMA AZAMBUJA**

Residente de Pneumologia e Tisiologia do HUPE/UERJ.

**ROGÉRIO RUFINO**

Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia e Tisiologia da FCM/UERJ.

## ARTIGO 8: O TRATAMENTO NA FIBROSE CÍSTICA E SUAS COMPLICAÇÕES

**MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO**

(Vide Editorial)

**MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

## ARTIGO 9: TRANSPLANTE NA FIBROSE CÍSTICA.

**MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO**

(Vide Editorial)

**MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

**AGNALDO JOSÉ LOPES**

(Vide Editorial)

## ARTIGO 10: O PAPEL DA FISIOTERAPIA NA FIBROSE CÍSTICA

**SUELI TOMAZINE DO PRADO**

Fisioterapeuta do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

## ARTIGO 11: CUIDADOS NA UTILIZAÇÃO E NA LIMPEZA DE NEBULIZADORES E COMPRESSORES PARA A REDUÇÃO DE INFECÇÕES RECORRENTES EM PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA.

**SAMÁRIA A. CADER**

Doutora em Fisioterapia.

**ADALGISA I. M. BROMERSCHENCKEL**

Fisioterapeuta especialista em Pneumofuncional; Coordenadora da Divisão de Fisioterapia da UERJ; Doutoranda pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas da UERJ.

**SUELI TOMAZINE DO PRADO**

(Vide Artigo 10)

## ARTIGO 12: FIBROSE CÍSTICA E SUPORTE NUTRICIONAL NO ADULTO

**CAROLINA FRAGA DE OLIVEIRA**

Nutricionista da ACAM/RJ.

**MARIANA JORGE FAVACHO DOS SANTOS**

Nutricionista do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

## ARTIGO 13: GESTAÇÃO NA PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA

**MARCOS CÉSAR SANTOS DE CASTRO**

(Vide Editorial)

**MÔNICA DE CÁSSIA FIRMIDA**

(Vide Editorial)

## ARTIGO 14: AS REPRESENTAÇÕES SOCIAIS DA FIBROSE CÍSTICA EM PACIENTES ADULTOS

**LUCINÉRI FIGUEIREDO DA MOTTA SANTOS**

Assistente Social do Ambulatório de Fibrose Cística da Policlínica Piquet Carneiro da UERJ.

## ARTIGO 15: O TRABALHO DA ASSOCIAÇÃO CARIOCA DE ASSISTÊNCIA A MUCOVISCIDOSE NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO.

**ROBERTA CRISTINA GUARINO**

Assistente Social e especialista em Responsabilidade Social.

Coordenadora da ACAM/RJ.

**TATIANE ANDRADE**

Fisioterapeuta da ACAM/RJ;

Mestranda do Curso de Pós-graduação em Ciências do Cuidado da Saúde – EEAAC/UFF.

**SOLANGE CUNHA**

Assistente Social da ACAM/RJ e especialista em gestão de pessoas;

Coordenadora da ACAM/RJ.

**ANA CAROLINA VICTAL**

Psicóloga da ACAM/RJ.

**CAROLINA FRAGA DE OLIVEIRA**

Nutricionista da ACAM/RJ.

**JOANA CARVALHO**

Acadêmica de Serviço Social e estagiária da ACAM/RJ.

**ELOÁ LOPES**

Acadêmica de Fisioterapia e estagiária da ACAM/RJ.