



FIBROSE CÍSTICA E A IMPORTÂNCIA DO CUIDADO NUTRICIONAL

Resumo

Thais Mazurek
Miriellen Prestes de oliveira
Kaohane Monique de Laras
Laura Velho Pereira
Edilceia Domingues do Amaral Ravazzani (Orientadora)

A fibrose cística (FC) ou doença do beijo salgado é uma doença genética de herança autossômica recessiva, comum em grupos descendentes de caucasianos e sem cura, que compromete vários órgãos e sistemas. Manifesta-se pelo gene defeituoso *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR)* e faz com que o corpo produza muco mais denso, obstruindo os ductos das glândulas exócrinas, desta forma o tratamento rigoroso é essencial para o fibrocístico. A alimentação e o quadro clínico do paciente tem sido um grande obstáculo para equipe multiprofissional, assim o objetivo deste trabalho foi realizar uma breve análise sobre os aspectos clínicos e nutricionais da FC por meio de revisão de literatura. Na FC as mutações no gene *CFTR* resultam na ausência ou disfunção da proteína que funciona como um canal de cloro nas membranas apicais das células epiteliais, essa disfunção faz com que o corpo produza muco de 30 a 60 vezes mais espesso que o usual e isso contribui para o aparecimento de três principais problemas: doença pulmonar obstrutiva crônica, níveis elevados de eletrólitos no suor e insuficiência pancreática com uma perda de enzimas digestivas, o que favorece à desnutrição e má absorção dos nutrientes. Tosse crônica, diarreia crônica e desnutrição são as manifestações clínicas mais comuns e o diagnóstico da doença deve ser feito através do exame de tripsinogênio imunorreativo em duas dosagens sendo feita na triagem neonatal. Frente a duas dosagens positivas, faz-se o teste do suor para a confirmação ou a exclusão da FC. A terapia nutricional no tratamento da fibrose cística é essencial, pois está diretamente ligada à sobrevida e qualidade de vida do paciente, por isso recomenda-se um aporte calórico de 120% da *Recommended Dietary Allowances (RDA)* para idade e sexo, em casos de desnutrição ou exacerbação pulmonar essa necessidade pode ser de até 200%. Os macronutrientes são distribuídos da seguinte forma: as proteínas devem constituir entre 12 a 15% do valor calórico total, carboidrato e lipídios entre 35 a 45%, sendo 1 a 3% para ácidos graxos essenciais. Também é necessária a utilização de enzimas pancreáticas e suplementação vitamínica, em especial as vitaminas lipossolúveis. Conclui-se ser imprescindível a realização do diagnóstico precoce da FC, para início imediato do tratamento a fim de minimizar manifestações clínicas e manter um adequado estado nutricional do paciente. Importante ressaltar, ainda, o trabalho da equipe multidisciplinar no tratamento da fibrose cística, pois ela proporciona suporte aos diferentes aspectos da doença, porém o cuidado nutricional é essencial para a saúde do paciente. O tema requer mais estudos, de forma a proporcionar aos profissionais, mais informações e consequentemente contribuir para elevar a taxa de sobrevida e a qualidade de vida dos fibrocísticos.

Palavras-chave: fibrose cística; nutrição; tratamento; intervenção nutricional.