

DOI: <https://doi.org/10.5281/zenodo.18027395>**RELATO DE EXPERIÊNCIA: A INTERVENÇÃO NUTRICIONAL NO MANEJO CLÍNICO DE FIBROSE CÍSTICA EM LACTENTE GRAVEMENTE DOENTE****EXPERIENCE REPORT: NUTRITIONAL INTERVENTION IN THE CLINICAL MANAGEMENT OF CYSTIC FIBROSIS IN A SERIOUSLY ILL INFANT***Laís Kisly Costa Silva¹*Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-6489-6075>**RESUMO**

A Fibrose Cística (FC) é uma genopatia grave causada por mutações no gene CFTR, resultando na produção de muco espesso que compromete múltiplos órgãos, destacando-se a insuficiência pancreática exócrina e a consequente má absorção. O artigo tem como objetivo descrever a importância e os desafios do acompanhamento nutricional no manejo clínico de uma lactente com FC e desnutrição internada em Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Trata-se de um relato de experiência baseado no acompanhamento nutricional de uma criança menor de 1 ano. Os dados foram coletados por anamnese, avaliação antropométrica, exames laboratoriais e monitoramento da resposta ao plano alimentar. A paciente com FC manifestou sintomas gastrointestinais e perda de peso decorrentes da má absorção. A avaliação inicial diagnosticou desnutrição moderada. A intervenção nutricional incluiu dieta individualizada, suplementação com Triglicerídeos de Cadeia Média (TCM), fórmula hipercalórica e correção de deficiências, sempre em associação com a terapia de reposição enzimática. Devido à evolução clínica desfavorável e persistência das queixas, foi necessário o uso de Nutrição Parenteral Total (NPT) para suporte metabólico. O caso ilustra que a terapia nutricional na FC deve ser agressiva, precoce e continuamente ajustada. A assistência nutricional é essencial no manejo da FC, reforçando a necessidade da abordagem multiprofissional. Em lactentes com FC, a fortificação do leite materno ou a suplementação com fórmulas específicas no primeiro ano de vida são cruciais para a reabilitação nutricional, visando a recuperação do peso e a promoção de um crescimento saudável.

Palavras-chave: Fibrose Cística; Nutrição Clínica; Má Absorção; Terapia Nutricional; Lactente.¹Mestre em Ciências da Nutrição pela Universidade Federal da Paraíba. E-mail: laiskisly@gmail.com

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is a serious genetic disorder caused by mutations in the CFTR gene, resulting in the production of thick mucus that compromises multiple organs, notably exocrine pancreatic insufficiency and consequent malabsorption. This article aims to describe the importance and challenges of nutritional monitoring in the clinical management of an infant with CF and malnutrition admitted to the Intensive Care Unit (ICU). This is an experience report based on the nutritional monitoring of a child under 1 year of age. Data were collected through medical history, anthropometric assessment, laboratory tests, and monitoring of the response to the dietary plan. The patient with CF manifested gastrointestinal symptoms and weight loss due to malabsorption. The initial assessment diagnosed moderate malnutrition. The nutritional intervention included an individualized diet, supplementation with medium-chain triglycerides (MCT), a high-calorie formula, and correction of deficiencies, always in association with enzyme replacement therapy. Due to unfavorable clinical evolution and persistent complaints, Total Parenteral Nutrition (TPN) was necessary for metabolic support. The case illustrates that nutritional therapy in CF should be aggressive, early, and continuously adjusted. Nutritional care is essential in the management of CF, reinforcing the need for a multidisciplinary approach. In infants with CF, fortification of breast milk or supplementation with specific formulas in the first year of life is crucial for nutritional rehabilitation, aiming at weight recovery and promoting healthy growth.

Keywords: Cystic Fibrosis; Clinical Nutrition; Malabsorption; Nutritional Therapy; Infant.

INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) constitui a doença genética grave mais comum na população caucasiana, sendo decorrente de mutações no gene *Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator* (CFTR). A disfunção dessa proteína reguladora leva a um transporte deficiente de íons de sódio e cloreto, resultando em secreções de muco excessivamente espesso. Essa característica prejudica de forma multissistêmica o funcionamento de órgãos vitais (Ramanda *et al.*, 2024).

Defeitos na proteína CFTR (um canal de cloreto na superfície apical das células epiteliais) perturbam a homeostase eletrolítica em órgãos como pulmões e pâncreas, tornando o epitélio o principal sítio da Fibrose Cística. Consequentemente, o pulmão torna-se suscetível à colonização bacteriana e infecções recorrentes, estabelecendo um ciclo vicioso de inflamação e dano pulmonar progressivo. A doença pulmonar em estágio terminal é a principal causa de mortalidade em pacientes com FC (Chen *et al.*, 2021).

A Fibrose Cística (FC) exibe uma heterogeneidade clínica e fenotípica significativa, refletida pelas mais de 2.000 mutações identificadas no gene CFTR e pela contribuição adicional

de fatores ambientais e modificadores genéticos para a sua patogênese. Em função da melhoria notável na longevidade dos pacientes, a população diagnosticada está sujeita a morbidades relacionadas à idade e à progressão crônica da doença. Tais complicações incluem, mas não se limita a disfunção cognitiva, doença nasossinusal crônica, pancreatite, e a exacerbação de condições pulmonares como infecções crônicas do trato respiratório e bronquiectasias (Wang, 2001).

A insuficiência pancreática exócrina (IPE), presente na maioria dos pacientes, é a principal causa de má absorção de gorduras e vitaminas lipossolúveis, resultando em desnutrição energético-proteica e comprometimento do estado nutricional. Diante da natureza progressiva e complexa da doença, o objetivo deste artigo é descrever a importância e o impacto do acompanhamento nutricional individualizado no manejo clínico e na recuperação do estado nutricional de paciente com fibrose cística internada em unidade de terapia intensiva (UTI).

METODOLOGIA

Trata-se de um relato de experiência baseado no acompanhamento nutricional de uma lactente menor de 1 ano, diagnosticada com Fibrose Cística e internada em UTI devido à deterioração do estado de saúde. As informações clínicas e nutricionais foram obtidas por meio de anamnese detalhada, revisão de prontuário, exames laboratoriais, avaliação antropométrica, evolução clínica e observação da resposta aos ajustes do plano alimentar instituído.

O protocolo de intervenção nutricional foi estabelecido com base nas diretrizes para o manejo da FC, priorizando a adequação calórica e proteica, correção da má absorção e suplementação específica.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A paciente apresentou um quadro clínico compatível com a progressão da FC, marcado por sintomas gastrointestinais recorrentes e perda de peso significativa. Os exames laboratoriais iniciais confirmaram a má absorção de nutrientes, secundária à insuficiência pancreática exócrina. A avaliação antropométrica inicial revelou desnutrição moderada, sublinhando a urgência de uma intervenção nutricional agressiva.

O plano alimentar inicial foi projetado de forma individualizada para compensar as perdas e suprir as altas demandas metabólicas da doença. A estratégia envolveu a utilização de dieta com alto teor calórico, incorporando Triglicerídeos de Cadeia Média (TCM), que são absorvidos diretamente sem depender da lipase pancreática, e fórmula hipercalórica específica. A suplementação foi administrada para corrigir as deficiências de vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K) e eletrólitos identificadas. A intervenção nutricional foi sempre administrada em conjunto com a terapia de reposição enzimática pancreática (TRE).

Apesar da otimização da dieta e da TRE, a evolução clínica inicial foi desfavorável, com persistência das queixas gastrointestinais e dificuldade em atingir um ganho ponderal satisfatório. Diante da progressão do quadro de desnutrição e risco de complicações metabólicas, optou-se pela introdução de Nutrição Parenteral Total (NPT). A NPT foi essencial como suporte para a manutenção do estado nutricional e para o controle das complicações agudas.

Este caso ilustra que a intervenção precoce demonstrou ser fundamental para minimizar repercussões metabólicas e favorecer a reabilitação nutricional. Contudo, em pacientes com fibrose cística, a literatura reforça que a terapia nutricional deve ser continuamente ajustada conforme a evolução clínica, função pancreática e resposta individual ao tratamento.

O caso apresentado aborda as complexidades do manejo nutricional em Fibrose Cística com insuficiência pancreática exócrina e desnutrição. Os achados foram progressão da doença com sintomas gastrointestinais, má absorção, desnutrição moderada, intervenção com dieta hipercalórica, TCM, suplementação de vitaminas lipossolúveis e Terapia de Reposição Enzimática Pancreática (TRE), e, por fim, a necessidade de Nutrição Parenteral Total (NPT), refletem um cenário clínico desafiador, consistente com a literatura científica.

1. Desnutrição e Insuficiência Pancreática Exócrina (IPE)

A paciente apresentou quadro clínico compatível com a progressão da FC, marcado por sintomas gastrointestinais recorrentes e perda de peso significativa. Os exames laboratoriais iniciais confirmaram a má absorção de nutrientes, secundária à IPE, e a avaliação antropométrica revelou desnutrição moderada (Heer *et al.*, 2025).

A desnutrição é uma complicação frequente e crítica na FC, diretamente associada à insuficiência pancreática exócrina e à doença pulmonar crônica, que aumenta o gasto energético

basal devido ao esforço respiratório e inflamação sistêmica. A má absorção de gorduras e proteínas, causada pela IPE, é a principal causa da desnutrição e do baixo crescimento (Poulimeneas *et al.*, 2020).

A literatura reforça que a desnutrição na FC pode ser influenciada negativamente pela ausência de triagem neonatal, indisponibilidade de certos tratamentos (tratamento com DNase, enzimas pancreáticas), insuficiência pancreática exócrina, insegurança alimentar, colonização *por Pseudomonas aeruginosa* e idade no diagnóstico (Wilschanski *et al.*, 2024).

2. Terapia Nutricional Inicial: Dieta Hipercalórica

O plano alimentar inicial envolveu dieta com alto teor calórico, incorporando Triglicerídeos de Cadeia Média (TCM), fórmula hipercalórica e suplementação de vitaminas lipossolúveis (A, D, E, K), sempre em conjunto com a TRE.

O manejo nutricional padrão para a maioria dos pacientes com FC e IPE preconiza uma dieta hipercalórica e hiperlipídica (a inclusão de TCM é uma estratégia bem estabelecida) a para compensar a má absorção e o alto gasto energético. O caso está em total consonância com esta recomendação. Além disso, a ingestão de proteínas deve ser maior para pacientes com FC de modo a evitar a desnutrição proteica (Zani *et al.*, 2023). A deficiência de vitaminas A, D, E e K é quase universal em pacientes com IPE, devido à má absorção de gordura. A suplementação é essencial e deve ser monitorada regularmente (Min *et al.*, 2018).

3. Terapia Oral/Enteral, Indicação de Nutrição Parenteral Total (NPT)

Apesar da otimização da dieta e da TRE, a evolução clínica inicial foi desfavorável, com persistência das queixas gastrointestinais e dificuldade em atingir um ganho ponderal satisfatório, culminando na introdução da NPT devido à progressão da desnutrição. O caso ilustra que, mesmo com a otimização da TRE e suplementação oral (ou enteral, se for o caso da fórmula hipercalórica), alguns pacientes com FC grave ou em exacerbação pulmonar (estado hipercatabólico) não conseguem atingir suas metas nutricionais, implicando neste suporte. Conduas apontam a necessidade do início da nutrição parenteral para crianças com desnutrição e aquelas com

contraindicações à nutrição enteral e medição precisa das necessidades energéticas (Fell *et al.*, 2023).

A Nutrição Parenteral Total (NPT), como utilizada no caso, é tipicamente reservada na FC para situações de desnutrição grave e refratária onde a via enteral está contraindicada, inacessível ou se mostrou ineficaz, ou durante exacerbações pulmonares muito graves, em que é necessário repouso intestinal (Wilschanski *et al.*, 2024).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A assistência nutricional desempenhou papel essencial no manejo clínico e na recuperação do estado nutricional da paciente com fibrose cística, caracterizada por má absorção decorrente da insuficiência pancreática. O caso reforça a importância do acompanhamento multiprofissional contínuo e da intervenção nutricional precoce, individualizada e ajustada às demandas metabólicas.

Em bebês diagnosticados com fibrose cística, recomenda-se a fortificação do leite materno ou, quando necessário, a suplementação com fórmulas específicas durante o primeiro ano de vida, com o objetivo de recuperar o peso e garantir crescimento adequado para a idade. Essa abordagem é fundamental para a promoção da saúde, prevenção de complicações e melhora da qualidade de vida desses pacientes.

REFERÊNCIAS

- CHEN, Q.; SHEN, Y.; ZHENG, J. A review of cystic fibrosis: Basic and clinical aspects. **Animal Model Exp Med.**, v. 16, n. 4, p. 220-232, 2021. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/ame2.12180> Acesso em 13 de março de 2025.
- FELL, D. M.; BITETTO, E. A.; SKILLMAN, H. E. Timing of enteral nutrition and parenteral nutrition in the PICU. **Nutrition in Clinical Practice**, v. 38, Supl. 2, S174-S212, 2023. Disponível em: <https://aspenjournals.onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/ncp.11050> Acesso em 13 de março de 2025.
- HEER, P.; FERNANDEZ ELVIRO, C.; KOUTSOKERA, A.; MORNAND, A.; ROCHAT, I. et al. Identification of early changes in multiple biomarkers following CFTR modulator initiation in patients with cystic fibrosis. **Ther Adv Respir Dis.**, v. 19, e17534666251376211, 2025. Disponível em: <https://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/17534666251376211> Acesso em 13 de março de 2025.

MIN, M.; PATEL, B.; HAN, S.; BOCELLI, L.; KHEDER, J. et al. Exocrine Pancreatic Insufficiency and Malnutrition in Chronic Pancreatitis: Identification, Treatment, and Consequences. **Pancreas**, v. 47, n. 8, p. 1015-1018, 2018. Disponível em: https://journals.lww.com/pancreasjournal/abstract/2018/09000/exocrine_pancreatic_insufficiency_and_malnutrition.15.aspx Acesso em 13 de março de 2025.

POULIMENEAS, D.; GRAMMATIKOPOULOU, M. G.; PETROCHEILOU, A.; KADITIS, A. G.; TROUPI, E. et al. Comparison of international growth standards for assessing nutritional status in cystic fibrosis: the GreeCF study. **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, v. 71, n. 1, p. e35-e39, 2020. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1097/MPG.0000000000002679> Acesso em 10 de maio de 2025.

WANG, S.; LI, M. Molecular studies of CFTR interacting proteins. **Pflugers Arch**, v. 43, Supl. S1, S62–S64, 2001. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11845305/> Acesso em 13 de junho de 2025.

WILSCHANSKI, M.; MUNCK, A.; CARRION, E.; CIPOLLI, M.; COLLINS, S. et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis. **Clinical Nutrition**, v. 43, n. 2, p. 413-445, 2024. Disponível em: <https://www.espen.org/files/ESPEN-Guidelines/ESPEN-ESPGHAN-ECFS-guideline-on-nutrition-care-for-cystic-fibrosis.pdf> Acesso em 13 de junho de 2025.

ZANI, E. M.; GRANDINETTI, R.; CUNICO, D.; TORELLI, L.; FAINARDI, V. et al. Nutritional Care in Children with Cystic Fibrosis. **Nutrients**, v. 15, n. 3, p. 479, 2023. Disponível em: <https://www.mdpi.com/2072-6643/15/3/479> Acesso em 13 de março de 2025.