Revista Multidisciplinar do Nordeste Mineiro, v.08,2024

ISSN 2178-6925

MANEJO NUTRICIONAL NA FIBROSE CÍSTICA

NUTRITIONAL MANAGEMENT IN CYSTIC FIBROSIS

Loren Gabrielly Gonçalves Jardim
Acadêmica do curso de Nutrição da Faculdade
Presidente Antônio Carlos de Teófilo Otoni. Brasil.
E-mail:lorengabrielly67@gmail.com

Lhoise Vithória Oliveira
Acadêmica do curso de Nutrição da Faculdade
Presidente Antônio Carlos de Teófilo Otoni. Brasil.
E-mail: lhoisevithoria@gmail.com

Karine Rodrigues da Silva Neumann
Docente do curso de Nutrição da Faculdade
Presidente Antônio Carlos de Teófilo Otoni. Brasil.
E-mail:krsnut@yahoo.com.br

Resumo

O presente estudo tem como objetivo apresentar as principais características da Fibrose Cística bem como a importância do manejo nutricional para o aumento da estabilidade e sobrevida do paciente. A Fibrose Cística se trata de uma doença genética, crônica, letal e mais frequente em pessoas de cor branca. Acontece pela mutação do gene CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator), que produz uma proteína defeituosa de mesmo nome, fazendo com que os fluidos corporais fiquem viscosos e espessos, afetando principalmente o pulmão, pâncreas e o sistema digestivo. O nutricionista é um profissional extremamente importante e aliado ao tratamento da Fibrose Cística, visto que a nutrição adequada está correlacionada a melhor função dos pulmões, ao tratamento e prevenção da desnutrição que é comum entre os acometidos, objetivando alcançar e manter o peso ideal, adequar a ingestão energética e de macro e micronutrientes, bem como reduzir sua má absorção. O estudo trata-se de uma pesquisa baseada em um levantamento bibliográfico qualitativo e descritivo, através de livros, artigos informativos e publicações em bases de dados científicas.
Palavras-chave: Fibrose Cística; FC; Desnutrição; Nutriente; Enzimas.

Abstract

The present study aims to present the main characteristics of Cystic Fibrosis as well as the importance of nutritional management to increase its stability and patient survival. Cystic Fibrosis is a genetic, chronic, lethal disease that is more common in white people. It occurs due to the mutation of the CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) gene, which produces a defective protein of the same name, causing body fluids to become viscous and thick, mainly affecting the lungs, pancreas and digestive system. The nutritionist is an extremely important professional and allied to the treatment of Cystic Fibrosis, since adequate nutrition is correlated with better lung function, the treatment and prevention of malnutrition which is common among those affected, aiming to achieve and maintain the ideal weight, adapt energy and macro and micronutrient intake, as well as reducing their malabsorption. The study is research based on a qualitative and descriptive bibliographical survey, through books, informative articles and publications in scientific databases.
Keywords: Cystic Fibrosis; FC; Malnutrition; Nutrient; Enzymes.

1.Introdução

A Fibrose Cística é uma doença genética, crônica, grave, que prejudica vários órgãos. Ocorre devido a uma falha na expressão genética de uma proteína conhecida como, Proteína Reguladora da Condutância Transmembranica da Fibrose Cística ou Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) (ATHANAZIO et al., 2017).

Assim como o pâncreas, o sistema digestivo pode ser afetado pela viscosidade dos fluidos. Sendo assim, ações como a motilidade intestinal e excreção de enzimas pancreáticas apresentam deficiência, fazendo com que nutrientes não sejam absorvidos adequadamente, podendo se iniciar o processo de desnutrição, agravando as manifestações clínicas ligadas ao mal funcionamento desses órgãos (NERI et al., 2018).

Nos últimos anos, o diagnóstico e tratamento da fibrose cística mudaram consideravelmente com a possibilidade de proporcionar uma qualidade de vida melhor aos pacientes (ATHANAZIO et al., 2017).

O comprometimento nutricional destes pacientes está diretamente relacionado à piora da resposta imunológica e pulmonar, e ao aumento do risco de infecções respiratórias, sendo de suma importância que a intervenção dietética nesses casos, seja iniciada imediatamente após a positividade do diagnóstico, visando à amenização dos sintomas, tratamento da doença e consequentemente uma melhora no estado nutricional do afetado (SODE; BENETTI; VOLKWEIS, 2015)

O estudo trata-se de uma pesquisa baseada em um levantamento bibliográfico qualitativo e descritivo, através de livros, artigos informativos e publicações em bases de dados científicas.

1.1 Objetivo Geral

O presente estudo tem como objetivo apresentar as principais características da Fibrose Cística bem como a importância do manejo nutricional para o aumento da sua estabilidade e sobrevida do paciente.

ISSN 2178-6925

2. Revisão da Literatura

2.1.Fibrose Cística

A Fibrose Cística – FC se trata de uma doença genética, crônica, letal e mais frequente em pessoas de cor branca, que afeta principalmente o pulmão, pâncreas e o sistema digestivo (ATHANAZIO et al., 2017).

A doença faz com que as secreções do organismo fiquem mais espessas, devido a um gene defeituoso e a proteína produzida por ele, a CFTR, o que pode gerar diversos sintomas e evoluir para algumas doenças. A incidência da FC no Brasil, está em 1 caso a cada 9.500 nascimentos, sendo importante que seu diagnostico seja feio o mais precocemente possível (BEZERRA et al., 2023).

O diagnóstico da doença pode ser realizado de forma precoce na infância, por métodos na triagem neonatal através do teste do pezinho ou também pelo teste de suor (PESSOA et al., 2015).

Após o aparecimento de alguns sinais e sintomas clínicos, outros métodos podem ser utilizados para a identificação dessa doença, como o teste de DNA, normalmente feito se já há casos da enfermidade na família, o teste genético pode detectar certas mutações dos genes influenciadores no aparecimento da FC, já o teste do suor, quantifica seus níveis de cloretos, podendo ser positivo para fibrose cística se ultrapassar os níveis de cloro > 60 mEq/L, grande parte dos casos são confirmados por esse teste, desde que seja feito de maneira correta, com pessoas devidamente capacitadas e por orientação médica (SOUZA, 2023).

2.1.1Fisiopatologia

A fibrose Cística é uma doença de cunho autossômico recessivo, o que significa que para a doença se manifestar, é preciso herdar uma mutação com um alelo recessivo do gene CFTR materno e paterno (LIMA et al.,2021).

O processo de mutação desse gene pode produzir proteínas defeituosas de mesmo nome (CFTR), iniciando o processo fisiológico da doença; a disfunção dessa proteína faz com que íons de cloro tenham o seu transporte e absorção dificultados, aumentando sua concentração nas células, assim, avolumando a viscosidade do fluidos no local afetado (JUNIOR et al.,2021). Nesse caso, o

ISSN 2178-6925

acometido apresenta dificuldades na excreção dessas secreções viscosas e espessas, que se acumulam obstruindo canais e sendo local propicio para o aparecimento de bactérias e germes (SOUZA, 2023). A proliferação de bactérias no muco aprisionado, bloqueia, dificulta a ação dos mecanismos de defesa do organismo e inicia um processo de infecção e inflamação dos pulmões e vias aéreas, sendo uma das principais causas de morbidade e mortalidade da doença (LACERDA, 2016).

Medidas de prevenção são extremamente importantes para que essas infecções sejam controladas, sabendo que algumas bactérias como a Pseudomonas aeruginosa e Bulkholderia cepacia podem levar à rápida deterioração nutricional e pulmonar do afetado, podendo ser facilmente transmitida para outros pacientes com Fibrose Cística, tornando-se necessário o uso de medidas contra a contaminação desses patógenos (PEDROSA et al., 2015).

Como na FC os fluidos corporais perdem sua fluidez e ficam mais espessos, os órgãos reprodutivos masculino e feminino podem ser afetados, fazendo com que os homens se tornem quase que totalmente inférteis devido à azoospermia obstrutiva, mesmo que a espermatogênese aconteça normalmente; nas mulheres a possibilidade de fecundação é diminuída, devido ao excesso de muco que bloqueia os canais do colo do útero (LACERDA et al., 2016).

Pelo mesmo motivo, o pâncreas e o sistema digestivo também podem ser lesionados, pois o muco é capaz de obstruir os ductos pancreáticos, impedindo com que as enzimas cheguem ao duodeno para que a digestão e a absorção dos nutrientes acorram, porém, presas ao órgão, as enzimas podem acarretar a fibrose do pâncreas (SILVA, 2024).

2.1.2Sinais e sintomas clínicos

A Fibrose Cística pode surgir de formas diferentes a cada paciente, podendo se manifestar no período neonatal ou ao longo da vida, sendo capaz de ser assintomática por um período (SCHIVINSKI, 2019). Por ser uma enfermidade de cunho genético e com diversas mutações, os sinais e sintomas são amplos e podem variar dentre os pacientes (BRUNO; BARBOSA; PEREIRA, 2019).

ISSN 2178-6925

As manifestações clínicas podem surgir já nos primeiros anos de vida, tendo indícios de complicações pulmonares, gastrointestinais e atrasos no crescimento e desenvolvimento da criança (VENEZIANO et al.,2021).

Nos pulmões, as alterações também são amplas, como um volume de secreção maior e espesso, tosse crônica, falta de ar, fibrose pulmonar e rinossinusites (SANTOS et al.,2017). Em um curso evolutivo da doença, exacerbações pulmonares agudas podem surgir, ocorrendo piora nos sintomas respiratórios, incluindo falta de apetite, perda de peso, febre e piora nos quadros de tosse e dispneia, sendo em alguns casos necessário fazer a internação e acentuação do tratamento (SCHIVINSKI et al.,2018).

Pelo bloqueio das vias do pâncreas, os nutrientes não são metabolizados e absorvidos adequadamente, o que pode causar deficiência de vitaminas, desnutrição, gases, inchaço na barriga, constipação, diarreia crônica e dor (NERI et al., 2018). Além da desnutrição, a má absorção de nutrientes pode levar à hipoproteinemia e edemas difusos, que podem aparecer durante a fase neonatal (CONCEIÇÃO, 2015).

As disfunções pancreáticas também afetam o pH do intestino, que se torna favorável ao crescimento de bactérias, responsáveis por desencadear diarreias crônicas, má absorção de lipídeos e proteínas, que levam à formação de fezes anormalmente volumosas e fétidas (SILVA, 2024).

Outras manifestações que podem estar ligados a doença, tais como, pneumonia e ou bronquite recorrente, suor salgado e apresentação de cristais de sais na pele, anemia sem motivo aparente, esteatorreia, sinusites crônicas e infecções pulmonares por bactérias comuns da Fibrose Cística, também são alertas para iniciação dos testes marcadores da FC (CONCEIÇÃO, 2015).

O estudo dos sinais e sintomas e a atenção na percepção deles em cada paciente é de suma importância para que as análises especificas sejam feitas e auxiliem no diagnostico, possibilitando que tratamento seja iniciado o mais precocemente possível (SILVA, 2024).

2.1.3 Tratamento

A Fibrose Cística é uma doença complexa e se faz necessária de uma abordagem multiprofissional em seu tratamento, incluindo a participação, cuidado e

ISSN 2178-6925

apoio da família, para permitir aos pacientes uma melhor adaptação e compreensão da doença (ALVES; BUENO, 2018).

Uma das orientações é a prática de exercícios físicos que é positivamente evidenciada, visto que tende a diminuir o número de internações e melhora o prognostico. A atividade física incluída no tratamento é capaz de favorecer o condicionamento físico, capacidade funcional, nutricional e pulmonar do paciente (GRIEBLER et al., 2019).

Em questões pulmonares, medicamentos como antibióticos devem ser utilizados para combate e diminuição da proliferação de bactérias que o excesso de fluido viscoso acumulado provoca; broncodilatadores e nebulizadores para aliviar os sintomas respiratórios, além de muco líticos que são utilizados para diminuição da viscosidade desse muco, ajudando sua excreção (ALVES; FRANK; BUENO, 2018). A fisioterapia respiratória nesses casos, atua mantendo a integridade das vias aéreas e a higiene brônquica, auxiliando na resistência física, o que é fundamental para que a eliminação das secreções seja realizada de forma ideal e íntegra (OLIVEIRA et al., 2022).

A insuficiência pancreática é uma das principais doenças oriundas da Fibrose Cística. A reposição de enzimas pancreáticas preferencialmente ingeridas um pouco antes ou durante as refeições é fundamental no tratamento. É importante ressaltar que as enzimas sevem ser prescritas individualmente, levando em consideração o estado nutricional, grau de má absorção dos nutrientes e variação de peso. O uso demasiado dessas enzimas pode gerar dor, diarreia ou constipação (ATHANAZIO et al., 2017).

Devido a variação de órgãos e sistemas afetados pela F.C, a gama de tratamentos é ampla, contínua e individualizada, levando em consideração os órgãos atingidos e a gravidade da doença nesses locais, podendo chegar a um nível de sobrecarga desses tratamentos, visto que a doença é de cunho progressivo, tornando as intervenções cada vez mais complexas. O manejo nutricional é primordial para garantir uma maior estabilidade para o paciente e um aumento da sobrevida (BEATRICCI, 2016).

ISSN 2178-6925

2.2 Manejo nutricional do paciente com Fibrose Cística

Os problemas nutricionais e consequências da FC são multifatoriais e estão associados com a evolução da doença, que ainda não possui cura. Fatores interdependentes como deterioração da função pulmonar, vômitos, anorexia, complicações biliares, insuficiência pancreática e problemas intestinais, são responsáveis pelo aumento das necessidades energéticas, perda de massa magra, depressão imunológica e desnutrição (VENEZIANO et al., 2021).

O nutricionista é um profissional extremamente importante e aliado ao tratamento da Fibrose Cística, visto que a nutrição adequada está correlacionada a melhor função dos pulmões, ao tratamento e prevenção da desnutrição que é comum entre os acometidos. O objetivo é alcançar e manter o peso ideal, adequar a ingestão energética e de macro e micronutrientes, bem como reduzir a má absorção (ALVES et al., 2018).

Uma característica dos pacientes é a desnutrição, responsável pelo aumento dos índices de mortalidade em fibrocísticos, que inicialmente se instala de maneira vagarosa e vai se agravando com o passar do tempo (SANTI; MIRANDA, 2022).

O acompanhamento nutricional é essencial para que o paciente seja submetido a uma dieta adequada à suas características. Os pacientes apresentam diminuição no apetite e aumento no gasto energético, podendo aumentar dependendo do grau de má absorção, função pulmonar, inflamação crônica e exacerbações pulmonares intensas (MAUCH et al., 2016).

O uso de suplementos alimentares e enzimáticos orais devem ser aplicados, se atentando as necessidades de cada paciente, pois a suplementação demasiada pode complicar ainda mais o quadro de inapetência e diminuir a ingestão de alimentos e nutrientes naturais (SANTI; MIRANDA, 2022), visto que a adesão ao tratamento dietético e orientações nutricionais é dificultoso, principalmente entre os adolescentes (SALVIANO et al., 2017).

A via da nutrição enteral pode ser utilizada se o aporte calórico não for possivel por meio da alimentação oral (SANTOS et al., 2022). Esse suporte nutricional é viável em casos mais graves e em períodos menores; em terapias mais longas a indicada é a gastrostomia, mas se o aparelho digestivo não puder

ISSN 2178-6925

ser utilizado por síndrome do intestino curto, ou por alguma outra razão, a via parenteral é mais adequada (GOMIDE, 2022).

É recomendado que as dietas sejam hipercalóricas e muitas vezes hiperproteicas, sem restrições de gorduras, contendo triglicerídeos de cadeia média (TCM) para que seu aporte nutricional seja adequado, assim como a ingestão de água, eletrólitos e se necessário, reposição de enzimas pancreáticas para que as vitaminas e minerais sejam absorvidos adequadamente (ATHANAZIO et al. 2017).

É importante salientar que para crianças lactentes, a oferta de uma alimentação hipercalórica é ainda mais empenhada; o incentivo do aleitamento materno exclusivo até os 6 meses, e nesses casos, com uma oferta maior de calorias desde a iniciação da alimentação complementar é conveniente, pois estudos apontam que uma boa evolução nutricional nos 2 primeiros anos de idade, a longo prazo, pode provocar melhoria na saúde pulmonar dessas crianças (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2022).

Devido à dificuldade na metabolização de gordura, as vitaminas que apresentam maior dificuldade em serem absorvidas são as lipossolúveis (A, D, E, K), que em longo período, se não forem consumidas adequadamente, podem respectivamente causar aumento da colonização bacteriana no trato respiratório nasal e problemas na visão além de deficiência na calcificação dos ossos e complicações neurológicas e hemorragias (GOMIDE, 2022).

Estudos demonstram que a suplementação devitamina D atua na redução das exarcebações pulmonares, processos inflamatórios e desequilíbrios intestinais, porém, ainda não há quantificação de dose adequada a cada paciente sem o risco da ocorrência de intoxicação (DA SILVA, 2021).

Doenças como a diabetes também podem se desenvolver como ocorrência da piora no metabolismo da glicose, decorrente da diminuição na excreção de insulina pelo pâncreas, sendo a comorbidade mais comum associada à FC (SOVTIC, 2022).

Em casos de diabetes o tratamento é feito através do uso de insulina. Os carboidratos e calorias não devem ser limitados, mas é indicado escolher fontes de carboidratos complexos e de baixo índice glicêmico, ingerindo em intervalos e porções menores (ATHANAZIO et al. 2017).

Devido à possibilidade do desenvolvimento de diabetes, as crianças fibrocísticas acima de 10 anos devem ser submetidas anualmente ao teste de

intolerância a glicose, de preferência em fase estável (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2022).

Para eficiência notratamento, é necessário submeter os fibrocísticos a avaliações nutricionais frequentes e completas para análise e identificação de possíveis situações de risco, bem como tratar as complicações ou preveni-las (CARDOSO; RIEDI, 2021).

3.Considerações Finais

A Mucoviscidose, mais conhecida como Fibrose Cística é uma doença hereditária causada por uma falha na expressão genética, que desencadeia um desequilíbrio na concentração dos fluidos e secreções do organismo e afeta negativamente vários sistemas corporais.

O fibrocístico além de aprender a conviver com seus limites, deve estar atento aos cuidados necessários para uma boa qualidade de vida onde a nutrição vem como base e tem papel essencial, auxiliando na melhora dos sintomas da doença, prevenindo outras que possam vir associadas a esses sintomas e mantendo um equilíbrio metabólico.

A atuação do nutricionista aliada a uma equipe multiprofissional é essencial no tratamento da FC, sendo que essa doença prejudica significamente o estado nutricional dos acometidos, objetivando a utilização adequada do tratamento nutricional que contribui aos pacientes uma melhora na qualidade de vida, embora esta doença ainda esteja associada a altas taxas de morbidade e mortalidade.

Por fim, ressalta-se a importância da realização de outros estudos com o intuito de explorar sobre a importância do manejo nutricional para os fibrocísticos, proporcionando perspectivas ainda mais aprofundadas, principalmente com estudos de casos clínicos randomizados.

Referências

ALVES, Stella Pegoraro; BUENO, Denise. **O perfil dos cuidadores de pacientes pediátricos com fibrose cística**. Ciência & Saúde Coletiva, v. 23, p. 1451-1457, 2018.
ACESSO EM: 22/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://www.scielo.br/j/csc/a/sg8DvwPcVq3cCPpwVhd8MBG/?format=pdf&lang=pt>

ALVES, Stella Pegoraro; FRANK, Márcia de Azevedo; BUENO, Denise. **Medicamentos utilizados em população pediátrica com fibrose cística**. Einstein (São Paulo), v. 16, p. eAO4212, 2018.

ACESSO EM: 11/07/2024. DISPONÍVEL EM:https://www.scielo.br/j/eins/a/MT3hRBx4GyrgZ64nrwNmDMy/?lang=pt&format=pdf>

ATHANAZIO, Rodrigo Abensur et al. **Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística**. Jornal brasileiro de pneumologia, v. 43, p. 219-245, 2017.
ACESSO EM: 11/07/2024. DISPONÍVEL EM:<https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/CtkWJ8LjzyxPvKvLB5fGndC/?format=pdf&lang=pt>

BEATRICCI, Simone Zani. **Adesão ao tratamento antes e após plano educacional em crianças e adolescentes com fibrose cística**. 2016.
ACESSO EM: 22/07/2024, DISPONÍVEL EM: <https://lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/151061/001010256.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

BEZERRA, Vanessa Lima et al. **ANÁLISE DA EPIDEMIOLOGIA DA FIBROSE CÍSTICA E A APLICAÇÃO DO DIAGNÓSTICO MOLECULAR NO BRASIL DE 2009 A 2020.** Revista Interfaces: Saúde, Humanas e Tecnologia, v. 11, n. 4, p. 3066-3072, 2023.
ACESSO EM: 11/07/2024. DISPONÍVEL EM: <https://interfaces.unileao.edu.br/index.php/revistainterfaces/article/download/1155/1036/5226>

BRUNO, Juliana Ramos; BARBOSA, Iresneile Dias; PEREIRA, Natália Matos. **Cuidado integral ao portador de fibrose cística no Sistema Único de Saúde: experiência de implantação em Palmas/TO**. Saúde Redes, p. 21-38, 2019. ACESSO EM: 18/07/2024. DISPONÍVEL EM:<http://revista.redeunida.org.br/ojs/index.php/rede-unida/article/view/2428/pdf>

CIENTÍFICO, Conselho; CARDOSO, Ary Lopes; RIEDI, Carlos Antonio. **Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística.**
ACESSO EM: 23/07/2024. DISPONÍVEL EM: <https://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/22990c-DC>

DA SILVA, Amanda Sousa et al. **Suplementação de vitamina D no auxílio ao tratamento de fibrose cística: uma revisão de literatura**. Revista de Ciências Médicas, v. 30, p. 1-9, 2021.
ACESSO EM: 22/07/2024. DISPONÍVEL EM:<https://seer.sis.puc-campinas.edu.br/cienciasmedicas/article/view/4877/3347>

DE DIRETRIZES TERAPÊUTICAS, E. D. E. **DIAGNÓSTICO LABORATORIAL DA FIBROSE CÍSTICA (FC)**, 2015.
ACESSO EM: 18/07/2024. DISPONÍVEL EM: <https://www.gov.br/conitec/ptbr/midias/consultas/relatorios/2022/20220812_PCDT_Fibrose_Cistica_CP_53_final.pdf>

DE LIMA, Nayane Soares et al. **O gene CFTR e sua associação com o desenvolvimento da Fibrose Cística**. Genética na Escola, v. 16, n. 1, p. 150-157, 2021.
ACESSO EM: 17/07/2024. DISPONÍVEL EM: <https://www.geneticanaescola.com/revista/article/view/363/330>

DE MIRANDA, Camila Vicente; SANTI, Eduarda De Carvalho. **Fibrose cística-diagnósticos e perspectivas de tratamentos**. Visão Acadêmica, v. 23, n. 2, 2022. ACESSO EM 24/07/2024, DISPONIVEL EM: <https://revistas.ufpr.br/academica/article/view/83967/46287>

DE OLIVEIRA, Daniela Gomes et al. **ATUAÇÃO FISIOTERAPÊUTICA NO TRATAMENTO RESPIRATÓRIO DE PACIENTES COM FIBROSE CÍSTICA**. Revista Saúde Dos Vales, v. 1, n. 1, 2022.
ACESSO EM: 09/07/2024. DISPONÍVEL EM: <https://revista.unipacto.com.br/index.php/rsv/article/view/168/163>

GOMIDE, Fernanda Costa. **Vitaminas hidro e lipossolúveis no tratamento da fibrose cística e uma história em quadrinhos para divulgação**. 2022.
ACESSO EM: 22/07/2024. DISPONÍVEL EM: <https://bdm.unb.br/handle/10483/3464>

GRIEBLER, Eliane Mattana et al. **Exercício físico no tratamento de fibrose de cística em crianças: Uma revisão sistemática**. Clinical and BiomedicalResearch, v. 39, n. 1, 2019.

ACESSO EM: 22/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://seer.ufrgs.br/index.php/hcpa/article/view/87156/pdf>

JUNIOR, Leonardo Luiz Castelli et al. **Fibrose Cística em uma análise genética, molecular e biológica Cystic Fibrosis in a Genetic, Molecular and BiologicalAnalysis**. Brazilian Journal of Health Review, v. 4, n. 5, p. 22241-22248, 2021. ACESSO EM: 17/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/37795/pdf>

LACERDA, Letícia da Silva et al. **Tomografia computadorizada e testes de função pulmonar na análise da fisiopatologia respiratória de pacientes adultos com fibrose cística**. 2016.
ACESSO EM: 18/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://www.bdtd.uerj.br:8443/bitstream/1/12705/1/Leticia%20da%20Silva%20Lacerda%20Dissertacao%20completa.pdf>

MAUCH, Renan Marrichi et al. **Associação dos parâmetros de crescimento e nutricionais com função pulmonar na fibrose cística: revisão da literatura**. Revista Paulista de Pediatria, v. 34, p. 503-509, 2016.
ACESSO EM: 09/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://www.scielo.br/j/rpp/a/vJjnqgGB7BgbcC9n4vcNfQq/?format=pdf&lang=pt>

Ministério da Saúde. **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fibrose Cística**. 2022.
ACESSO EM: 22/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://www.gov.br/conitec/ptbr/midias/consultas/relatorios/2022/20220812_PCDT_Fibrose_Cistica_CP_53_final.pdf>

NERI, Lenycia de Cassya Lopes; BERGAMASCHI, Denise Pimentel; SILVA, Luiz Vicente Ribeiro Ferreira da. **Avaliação do perfil nutricional em pacientes portadores de fibrose cística de acordo com faixa etária**. Revista Paulista de Pediatria, v. 37, p. 58-64, 2018.
ACESSO EM: 16/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://www.scielo.br/j/rpp/a/JtfRzWZDfdfGGcpp8SCxs8r/?format=pdf&lang=pt>

PEDROSA, Jesiana Ferreira et al. **Avaliação em pacientes com fibrose cística a partir da utilização de escores radiográficos**. Rev Med Minas Gerais, v. 25, n. Supl 6, p. S36-S43, 2015.
ACESSO EM: 17/07/2024. DISPONÍVEL EM: <https://rmmg.org/exportar-pdf/1842/v25s6a06.pdf>

PESSOA, INGRID LACERDA et al. **FIBROSE CÍSTICA: ASPECTOS GENÉTICOS, CLÍNICOS E DIAGNÓSTICOS**. Brazilian Journal of Surgery & Clinical Research, v. 11, n. 4, 2015.
ACESSO EM: 11/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://www.mastereditora.com.br/periodico/20150802_182123.pdf>

SALVIANO, Andressa Freire et al. **Adesão ao tratamento dietético e estado nutricional de adolescentes com fibrose cística**. Nutr. clín. diet. hosp, p. 149-153, 2017.
ACESSO EM: 22/07/2024. DISPONÍVEL EM: <https://www.revistanutricion.org/articles/adherence-to-dietary-treatment-and-nutritional-status-of-adolescentes-with-cistic-fibrosis.pdf>

SANTOS SCHIVINSKI, Camila Isabel et al. **Protocolo de atendimento e seguimento fisioterapêutico na fibrose cística**. Fisioterapia Brasil, v. 19, n. 4, 2018. ACESSO EM: 18/07/2024, DISPONÍVEL EM:
<https://convergenceseditorial.com.br/index.php/fisioterapiabrasil/article/view/2245/pdf>

SANTOS, Nathalia Maria Cavalcanti dos et al. **Evolução do estado nutricional de pacientes com fibrose cística durante o acompanhamento ambulatorial**. 2022. ACESSO EM: 22/07/2024.
DISPONÍVEL EM:
<https://tcc.fps.edu.br/jspui/bitstream/fpsrepo/1498/1/Evolu%C3%A7%C3%A3o%20do%20estado%20nutricional%20de%20pacientes%20com%20fibrose%20c%C3%ADstica%20durante%20o%20acompanhamento%20ambulatorial.pdf>

SCHIVINSKI, Camila IS. 1. **AVALIAÇÃO DO PACIENTE COM FIBROSE CÍSTICA**. ASSOBRAFIR Ciência, v. 10, n. Supl 1, p. 21-60, 2019.
ACESSO EM: 11/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://assobrafirciencia.org/article/5dd2df6e0e88250817c63493/pdf/assobrafir-10-1-21.pdf>

SILVA, Ana Beatriz Gonçalves da. **FIBROSE CÍSTICA–PRINCIPAIS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO**. 2024.
ACESSO EM: 18/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://repositorio.pucgoias.edu.br/jspui/bitstream/123456789/7793/1/TCC%20ANA%20BEATRIZ%20GON%C3%87ALVES%20DA%20SILVA%20Fibrose%20Cist%C3%ADca.pdf>

SODER, Taís Fátima; BENETTI, Fábia; VOLKWEIS, Dionara Simoni Hermes. **TERAPIA NUTRICIONAL NA FIBROSE CÍSTICA: REVISÃO INTEGRATIVA**. Revista de Enfermagem, v. 11, n. 11, p. 100-111, 2015.
ACESSO EM: 16/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://revistas.fw.uri.br/index.php/revistadeenfermagem/article/download/1743/1977>

SOUZA, Ingrid Ferreira de. **Fisiopatologia da fibrose cística: revisão de literatura**. 2023.
ACESSO EM: 17/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<http://104.207.146.252:8080/xmlui/bitstream/handle/123456789/692/TCC%202%20INGRID%20FERREIRA%20DE%20SOUZA.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

SOVTIC, Aleksandar. **Diagnóstico de diabetes relacionado à fibrose cística: muito precoce ou muito tardio?**. Jornal Brasileiro de Pneumologia, v. 48, p. e20220069, 2022.
ACESSO EM: 24/07/2024. DISPONIVEL EM:
<https://www.scielo.br/j/jbpneu/a/Cfb9F9rxLcyzDnfdt5wHhBF/?format=pdf&lang=pt>

VENEZIANO, Leonardo Squinello Nogueira et al. **Recursos fisioterapêuticos e aspectos clínicos em pacientes com fibrose cística**. Revista Científica da Faculdade Quirinópolis, v. 1, n. 11, p. 17-33, 2021.
ACESSO EM: 18/07/2024. DISPONÍVEL EM:
<https://recifaqui.faqui.edu.br/index.php/recifaqui/article/view/49/40>