

Valeria Laguna Salomão Ambrosio, Cecília Zanin Palchetti, Lenyca de Cassya Lopes Neri, Soraya Pereira Zanatta Nicolosi, Valéria Nóbrega da Silva, Ana Paula Brigatto Simões, Andrea Seminara, Daniela Thiele de Almeida, Juliana Moreli França

PROTOCOLO DE ATENDIMENTO NUTRICIONAL EM FIBROSE CÍSTICA

São Paulo

2012

Ana Paula Brigatto Simões

Nutricionista. Especialista em Nutrição Materno Infantil pela Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP/EPM. Pós-Graduada em Nutrição Clínica Funcional pelo Instituto Valéria Paschoal Mestranda pelo Programa de Pós-Graduação em Nutrição da UNIFESP/EPM. Nutricionista da Equipe Multidisciplinar do Ambulatório de Fibrose Cística, Setor de Pneumologia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UNIFESP/EPM.

Andrea Seminara

Nutricionista. Especialista em Fisiologia do Exercício pela UNIFESP/EPM. Nutricionista Clínica Responsável pelo Pronto Socorro Central e UTI do Pronto Socorro Central da Irmandade Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – ISCMSP. Nutricionista da Equipe Multidisciplinar do Ambulatório de Fibrose Cística, Setor de Pneumologia Pediátrica do Departamento de Pediatria da ISCMSP.

Cecília Zanin Palchetti

Nutricionista. Mestre em Ciências pela UNIFESP/EPM. Especialista em Nutrição Materno Infantil pela UNIFESP/EPM. Doutoranda pelo Programa de Pós-Graduação em Nutrição da UNIFESP/EPM. Nutricionista da Equipe Multidisciplinar do Ambulatório de Fibrose Cística, Setor de Pneumologia Pediátrica do Departamento de Pediatria da UNIFESP/EPM.

Daniela Thiele de Almeida

Nutricionista. Especialista em Nutrição Clínica pela Universidade Gama Filho-UGF. Nutricionista Clínica do Hospital A.C. Camargo.

Juliana Moreli França

Nutricionista. Especialista em Nutrição Clínica pela Universidade Sagrado Coração - USC. Nutricionista da Equipe Multidisciplinar de Pediatria, Oncologia do Hospital de Base – FUNFARME/FAMERP de São José do Rio Preto. Subchefe do Serviço de Nutrição e Dietética do Hospital de Base – FUNFARME.

Lenyca de Cassya Lopes Neri

Nutricionista. Especialista em Fisiologia do Exercício pela UNIFESP/EPM. Nutricionista da Equipe Multidisciplinar do Ambulatório de Pneumologia Pediátrica do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo - ICr – HCFMUSP. Diretora da Nutri4Life Consultoria em Nutrição.

Soraya Pereira Zanatta Nicolosi

Nutricionista. Nutricionista Clínica Responsável pela Enfermaria de Pediatria e UTI Pediátrica do Hospital das Clínicas da Universidade Estadual Paulista “Julio de Mesquita Filho”-Faculdade de Medicina de Botucatu-UNESP/FMB. Nutricionista da Equipe Multidisciplinar do Ambulatório de Fibrose Cística, Departamento de Pediatria do Hospital das Clínicas da UNESP/FMB.

Valeria Laguna Salomão Ambrosio

Nutricionista. Mestre em Fármaco e Medicamento pela Faculdade de Ciências Farmacêuticas da Universidade de São Paulo de Ribeirão Preto - USP. Especialista em Nutrição e Metabolismo pela USP- Ribeirão Preto. Nutricionista Chefe da Clínica Materno Infantil, Supervisora de Estágio do 5º ano do Curso Nutrição e Metabolismo e do Curso de Aprimoramento em Nutrição do Hospital das Clínicas na Clínica Materno Infantil. Nutricionista Responsável pelos Ambulatórios de Nefrologia Pediátrica, Fibrose Cística e Gastroenterologia pediátrica. Docente da Escola Centro Paula Souza de Ribeirão Preto.

Valéria Nóbrega da Silva

Nutricionista Aprimoranda em Nutrição Clínica em Pediatria pela UNESP/FMB. Nutricionista Aprimoranda da Equipe Multidisciplinar do Ambulatório de Fibrose Cística, Setor de Pneumologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da UNESP/FMB.

Prefácio

Desde fevereiro de 2010, o estado de São Paulo, aderiu a Fase III do Programa Nacional de Triagem Neonatal (TNN), implantando a pesquisa para Fibrose Cística (FC) no Teste do Pezinho. São 600.000 crianças nascidas vivas /ano, média dos últimos 10 anos, em nosso estado. A cobertura da TNN é de 100% em São Paulo, sendo 84% pelo SUS e 16% pela área privada.

Desde a implantação da Fase III temos: organizado, integrado e hierarquizado à assistência à pessoa com Fibrose Cística em nosso estado, tendo como norte a TNN. Esse trabalho tem sido desenvolvido em parceria com os sete Centros Especializados de Referência de Fibrose Cística de São Paulo - CERFC (Resolução SS 198, DOE 02.10.10), que são: ICR – FMUSP, Hospital São Paulo – UNIFESP, Hospital Central da Santa Casa de São Paulo – ISCMSP, HC – UNICAMP, HC – FMUSP de Ribeirão Preto, HB – São José do Rio Preto, HC – UNESP de Botucatu.

O sucesso dessa ação na TNN é motivo de muito orgulho para todos os envolvidos em todas as etapas no processo de assistência à pessoa com FC. Com compromisso, competência e seriedade profissional, todos nós desenvolvemos ações concatenadas, tendo por objetivo o diagnóstico e intervenção terapêutica precoce, amortização dos danos orgânicos causados pela doença, mirando proporcionar uma melhor qualidade de vida a essas pessoas, diminuindo a morbidade e a mortalidade.

Desde a coleta do Teste do Pezinho, realizada na Unidade Básica do menor município do nosso estado (645), seguida da realização dos exames pelos Serviços de Referência de Triagem Neonatal – laboratórios do Teste do Pezinho (APAE – SP, Casa de Saúde Santa Marcelina, CIPOI – UNICAMP e FAEPA – FMUSP Ribeirão Preto), até o atendimento ao doente pelo grupo multiprofissional dos nossos CERFC dos Hospitais Universitários e de Ensino das nossas Faculdades de Medicina. Todos cuidam, juntamente com os Técnicos da Secretaria de Estado da Saúde de São Paulo, desse programa de assistência,

desenvolvendo-o num padrão de excelência, comparável aos melhores desenvolvidos no mundo todo.

O Protocolo de Atendimento Nutricional em Fibrose Cística a ser implantado em todos os CERFCs de São Paulo, será aplicado como ferramenta prática de trabalho, tanto pelos profissionais dos CERFC como pelos Técnicos da SESSP. Ele é um passo fundamental na assistência integral à pessoa com Fibrose Cística. Também reflete a qualidade do Programa de Assistência à Pessoa com Fibrose Cística no estado de São Paulo.

Carmela Maggiuzzo Grindler

Coordenadora Estadual do Programa Nacional de Triagem Neonatal de São Paulo
Secretaria de Estado da Saúde de São Paulo.

Agradecimentos

Agradecemos à Secretaria do Estado de Saúde de São Paulo pela iniciativa de unir as nutricionistas dos Centros de Referência de Fibrose Cística do Estado de São Paulo para elaboração deste Manual.

Agradecemos aos Centros de Referência pela disponibilização dos profissionais nutricionistas em reuniões externas para discussão e redação do Manual.

Agradecemos aos nossos pacientes que nos forneceram experiência e o amor que nos motiva a sempre buscar o melhor para o tratamento dos mesmos.

As autoras

1. INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença hereditária e sistêmica, caracterizada pela secreção de eletrólitos das glândulas exócrinas. É uma doença de evolução crônica e progressiva, transmitida geneticamente cujo padrão de hereditariedade é autossômico recessivo, codificada no braço longo do cromossomo 7, no locus 7q31 e que transcreve uma proteína transmembrana reguladora de transporte iônico denominado CFTR- *cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*. Esta proteína é responsável pela regulação do fluxo de íons cloro, sódio e água através das membranas ¹. Caracteriza - se pela disfunção generalizada das glândulas exócrinas, com deficiência no transporte de cloro na membrana apical das células epiteliais gerando a produção de muco espesso e anormal, podendo obstruir os ductos dos vários órgãos afetados ^{2,3}.

Existem várias mutações no gene da FC, porém em 66% dos cromossomos dos pacientes fibrocísticos a mutação mais comum é a $\Delta F508$. A mutação $\Delta F508$ no Brasil, analisada em alelos de pacientes afetados, varia de região para região. Em São Paulo, a frequência dessa mutação varia de 31,7 a 52%^{4,5}. As mutações afetam o transporte de água e eletrólitos de inúmeras células do sistema respiratório, digestório, hepatobiliar, reprodutor e das glândulas sudoríparas, porém a correlação genótipo-fenótipo ainda não está bem estabelecida. No caso da mutação $\Delta F508$, existe relação com a gravidade da doença e a presença da insuficiência pancreática⁶. Os distúrbios minerais, eletrolíticos e energéticos, em nível muscular, são responsáveis pela disfunção e pela diminuição da contratilidade da musculatura respiratória acessória e do diafragma⁷. O diagnóstico de FC era anteriormente baseado somente em achados clínicos (fenótipo) associados às elevadas concentrações de cloro e sódio no suor ¹.

Atualmente, alguns estados brasileiros, incluindo São Paulo, realizam obrigatoriamente a triagem neonatal para fibrose cística no teste do pezinho e o teste de cloro no suor, o qual é padrão ouro para confirmar o diagnóstico.

Esta nova sistemática de diagnóstico na triagem neonatal permite realizar o diagnóstico de forma precoce, aumentando o número de novos casos da doença.

De acordo com dados do primeiro relatório anual do registro brasileiro de fibrose cística, temos 1249 pacientes no Brasil, sendo 401 (32,1%) no estado de São Paulo. Dados do relatório anual, encaminhado pela coordenação Estadual do Programa Nacional de São Paulo, para o Ministério da Saúde, foram notificados 45 casos confirmados em 2010 e 16 em 2011 caracterizando uma incidência de 1 :14.830 em nosso estado. Sua prevalência é maior na etnia branca (74%), sendo considerada rara em asiáticos e africanos ⁸.

Na Fibrose Cística o espessamento do muco causado pela doença afeta o sistema pulmonar, uma vez que bloqueia as trocas gasosas e cria um meio para colonização de bactérias, causando infecções e inflamações do sistema respiratório que vão piorando progressivamente e aumentando a demanda energética⁹.

A função pulmonar e o estado nutricional possuem íntima correlação, sendo que a acentuada perda de peso pode levar à diminuição de massa magra, com conseqüências sobre os músculos respiratórios e elasticidade pulmonar.

Assim, a desnutrição energético-protéica é reconhecida como um dos piores fatores prognósticos da doença ².

Além do sistema pulmonar, o trato gastrintestinal também é afetado. As manifestações gastrintestinais são na sua maioria secundárias à insuficiência pancreática, que ocorre em cerca de 85% dos pacientes⁴. A obstrução dos canalículos pancreáticos por tampões mucosos impede a liberação das enzimas para o duodeno, determinando má digestão de gorduras, proteínas e carboidratos.

Dessa forma, a má absorção é predominantemente ocasionada pela disfunção pré-epitelial e decorre da rejeição de nutrientes não hidrolisados no lúmen pela insuficiente secreção pancreática. A manifestação clínica é de diarreia crônica, com fezes volumosas, gordurosas, pálidas, de odor característico, que se não tratada adequadamente leva à desnutrição energético-protéica ¹⁰.

Quando o comprometimento atinge a porção endócrina do pâncreas, pode ocorrer intolerância a glicose e diabetes mellitus relacionada à fibrose cística (DRFC). Isto ocorre em 8% a 15% dos pacientes, podendo aumentar com a idade¹¹. Outra conseqüência da doença no pâncreas é a diminuição da secreção

de bicarbonato de sódio, fazendo com que o pH do duodeno seja ácido. Dessa forma, há redução da eficácia das enzimas pancreáticas e precipitação de sais biliares, contribuindo para a má-absorção¹⁰.

A desnutrição e o déficit de crescimento desses pacientes ocorrem tanto devido a dificuldade em alcançar as necessidades energéticas², que são aumentadas nos portadores de FC¹, quanto pelas perdas de energia causadas pela doença, que se devem principalmente à inflamação e infecção pulmonar crônica, má absorção causada pela insuficiência pancreática, alteração na circulação entero-hepática de sais biliares e antibioticoterapia freqüente. A desnutrição pode ser agravada pela presença de anorexia, decorrente de refluxo gastroesofágico e/ou tosse, piora da infecção respiratória crônica e estresse psicossocial² e está associada com a queda da qualidade de vida e maior morbidade¹².

1.1. NUTRIÇÃO NA FIBROSE CÍSTICA

A terapia atual da fibrose cística inclui a manutenção do estado nutricional, a remoção das secreções das vias aéreas com fisioterapia e mucolíticos, o uso de antibióticos para prevenção e tratamento de infecções, a prescrição de suplementos energéticos, dietas hiperlipídicas e hiperprotéicas, bem como a suplementação de minerais e vitaminas lipossolúveis.

Em pacientes com fibrose cística, objetiva-se atingir adequado aporte calórico e de micronutrientes, crescimento e ganho de peso em crianças, aumentar ou estabilizar o peso em adultos com conseqüente ganho de massa magra, além de melhorar a função pulmonar, força muscular e balanço nitrogenado¹³.

O estado nutricional em pacientes portadores de FC tem sido motivo de preocupação na influência da progressão da doença pulmonar e conseqüentemente na sobrevida desses pacientes. Muitos estudos têm demonstrado a relação positiva direta entre a função pulmonar e o estado nutricional, evidenciando que o IMC acima do percentil 50 está correlacionado

com um volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF₁) acima de 80%¹⁴⁻¹⁷.

Na FC, identifica-se a presença da desnutrição secundária, que decorre do inadequado aproveitamento funcional e biológico dos nutrientes disponíveis podendo manifestar-se clinicamente por deficiências nutricionais específicas, parada de crescimento, puberdade retardada e acentuada perda ponderal, acarretando diminuição de massa magra, com alteração da atividade dos músculos respiratórios e da elasticidade pulmonar^{7,18}. Dentre as repercussões da desnutrição, o déficit de crescimento torna-se muito freqüente nesta população. As principais causas deste evento estão no quadro abaixo^{2, 19-21}.

Aspectos nutricionais – consumo inadequado de macro e micronutrientes, carências ou excessos de nutrientes, acarretando em desequilíbrio e alterações importantes de crescimento.

Aspectos metabólicos e digestivos – inflamações pulmonares crônicas e infecções, alteração na circulação enterohepática de sais biliares, antibioticoterapia e insuficiência pancreática.

Aspectos constitucionais – alterações cromossômicas e anormalidades genéticas.

Nos últimos anos, a importância da nutrição na evolução da FC é destacada, em diversos estudos, como essencial na determinação do prognóstico da doença²².

Devido aos vários sistemas envolvidos e à variabilidade e cronicidade da doença, a abordagem multidisciplinar é essencial para auxiliar o paciente e sua família a compreenderem a doença e aderirem ao tratamento¹⁰.

Portanto, houve a proposta de elaboração deste protocolo padronizado de atendimento nutricional para Fibrose Cística no Estado de São Paulo, composto pelo consenso de profissionais experientes na área, embasado em referências bibliográficas recentes e em prática clínica dos nutricionistas de centros de referência em tratamento de fibrose cística de todo o Estado de São Paulo.

2. OBJETIVOS DA DIETOTERAPIA EM FC

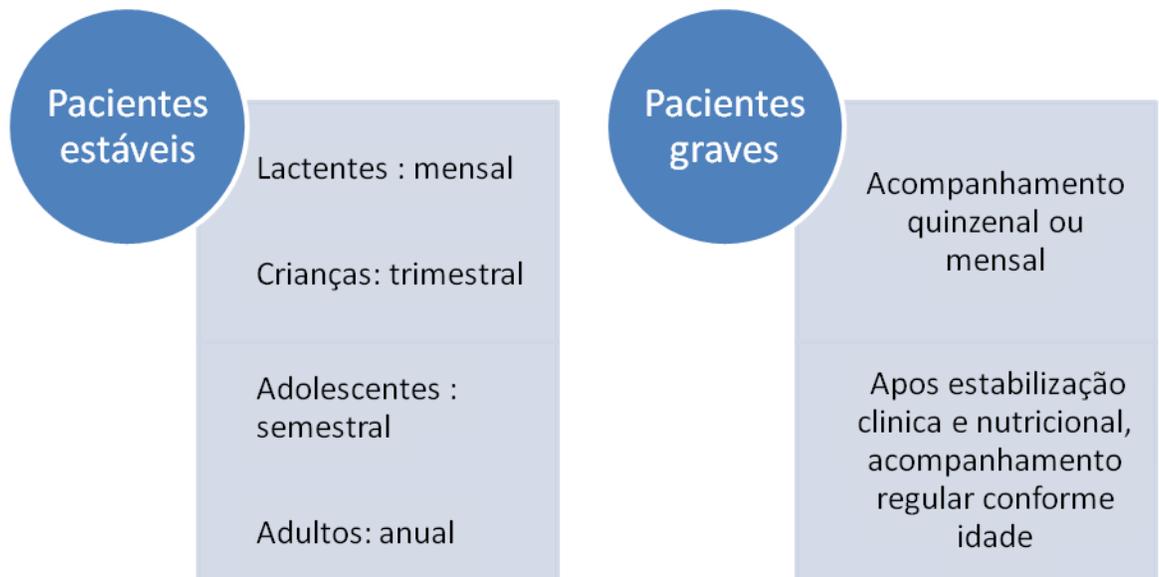
- Avaliar o estado nutricional e acompanhar a evolução pondero estatural do paciente
- Intervir precocemente na reabilitação nutricional quando necessário
- Promover educação nutricional para garantir uma alimentação adequada

3. AVALIAÇÃO DO ESTADO NUTRICIONAL

A avaliação do estado nutricional engloba diversas variáveis, as quais estão demonstradas na figura abaixo. Estas devem ser analisadas conjuntamente sob olhar crítico e holístico do profissional nutricionista para estabelecer o estado nutricional do paciente. Nos quadros abaixo, está descrito a periodicidade do acompanhamento nutricional dos pacientes.



Periodicidade de avaliação do estado nutricional



3.1 AVALIAÇÃO ANTROPOMÉTRICA E DE COMPOSIÇÃO CORPORAL

Um forte indicador nutricional é a avaliação antropométrica e de composição corporal nas diversas faixas etárias seguindo os diversos parâmetros que estão descritos na literatura e utilizados na prática clínica.

No primeiro trimestre de vida, o ganho de peso médio é de 30 g/dia e estatural superior a 2 cm/mês. A criança duplica e triplica o peso de nascimento aos cinco/seis e nove meses, respectivamente. A velocidade de crescimento é maior no primeiro ano de vida, caracterizada por aumento de 50% na estatura de nascimento até 12 meses, havendo redução no segundo ano (15 cm/ano). Na fase pré-púbere, o crescimento é de 5 a 7 cm por ano. O estirão puberal se inicia mais precocemente nas meninas do que nos meninos. Na fase puberal final o crescimento é lento e dura em média 3 anos (1 a 1,5 cm/ano)²³. Três dados (peso, estatura e idade) são suficientes para avaliar o estado nutricional do indivíduo por meio dos índices de peso para idade, peso para estatura, estatura para idade e IMC por idade, os quais serão classificados de acordo com as curvas propostas pela Organização Mundial de Saúde (OMS) 2006 e 2007. Estas possuem valores de referência conforme gênero e idade, podendo ser utilizadas de 0 a 19 anos^{24,25}. No anexo 1 encontram-se os índices antropométricos utilizados para a classificação do estado nutricional segundo faixa etária.

OMS (2006) 0 a 5 anos :

<http://www.who.int/childgrowth/en/>

OMS (2007) 5 A 19 anos:

<http://www.who.int/growthref/en/>

Site da Coordenação Geral de Alimentação e Nutrição (CGAN)

http://nutricao.saude.gov.br/sisvan.php?conteudo=curvas_cresc_oms

A infância é um período de crescimento rápido caracterizado por grandes mudanças no que diz respeito à composição corporal. Considerando-se que a composição corporal se relaciona intimamente com o estado nutricional e de saúde, sua avaliação assume maior importância nesse período da vida^{23,26}.

Assim como toda doença crônica, o paciente com fibrose cística e déficit nutricional crônico pode apresentar atraso de desenvolvimento puberal, perda de peso e baixa estatura.

Os parâmetros antropométricos e de composição corporal estão descritos nos quadros abaixo, conforme faixa etária dos pacientes.

Lactentes	Crianças de 2 a 10 anos
<ul style="list-style-type: none">• Peso• Comprimento• Perímetro cefálico• Ganho de peso de acordo com a idade (anexo 2) ²⁷• Cálculo dos índices antropométricos (P/I, P/E e E/I)	<ul style="list-style-type: none">• Peso• Estatura• Cálculo dos índices antropométricos (P/E, E/I e IMC)• Circunferência do braço• Cálculo da CMB;• Dobras cutâneas (tricipital, biceptal, subescapular e supraíliaca)
Adolescentes de 10 a 19 anos	Adultos
<ul style="list-style-type: none">• Peso• Comprimento• Cálculo dos índices antropométricos (P/E, E/I e IMC)• Circunferência do braço• Cálculo da CMB• Dobras cutâneas (tricipital, biceptal, subescapular e supraíliaca)• Composição corporal• Estadiamento puberal	<ul style="list-style-type: none">• Peso• Estatura• Cálculo do IMC• Circunferência do braço• Cálculo da CMB• Dobras cutâneas (tricipital, biceptal, subescapular e supraíliaca)• Composição corporal

3.1.1. Circunferências

3.1.1.1. Perímetro cefálico (PC):

Os primeiros anos de vida caracterizam-se por acelerado desenvolvimento neuropsicomotor. Portanto, é primordial acompanhar sua evolução por meio da mensuração do perímetro cefálico até os dois anos de idade. Uma desaceleração da curva deve levantar a suspeita de prejuízo nutricional grave. É uma medida importante, pois indica o crescimento do cérebro, sendo também um dos índices de menor variação para os diferentes grupos etários. Nos primeiros meses de vida é o mais fiel indicador de anormalidades cerebrais em relação às provas de desenvolvimento. No anexo 3 encontram-se os valores de referência preconizados pela Organização Mundial da Saúde, 2007²⁸.

3.1.1.2. Circunferência muscular do braço (CMB):

Após a aferição da circunferência do braço (CB, anexo 4)²⁹ e da prega cutânea tricipital³⁰ (PCT) é possível calcular a CMB. Esta medida constitui bom indicador de reserva de tecido muscular²³. Achados diminuídos são fortemente sugestivos de desequilíbrio no aporte dietético. Contudo, em crianças de maior idade, a hipertrofia muscular e a obesidade necessitam ser consideradas. Os valores de referência de CMB encontram-se no anexo 5³⁰.

Interpretação:

$$\text{CMB} = \text{CB}(\text{cm}) - [\text{PCT}(\text{mm}) \times 0,314]$$

Resultados abaixo de 5% indicam acentuada redução da proteína somática ou da massa muscular

3.1.2. Índices

3.1.2.1. Índice de Massa Corporal

Embora o IMC não seja capaz de fornecer a composição corporal do indivíduo, deve-se considerar sua facilidade de mensuração e baixo custo. Outra

limitação do IMC é não refletir o déficit estatural, comum entre adolescentes e crianças brasileiros de baixo nível socioeconômico³¹. Quanto ao limite inferior do IMC, que define magreza, é também importante avaliar conjuntamente com o estágio de maturação sexual. O baixo peso, particularmente nos adolescentes que ainda não passaram pela fase do estirão, poderá comprometer o crescimento, pois neste período as necessidades nutricionais estão aumentadas³². Deve-se considerar a interpretação dos dados na faixa etária até 10 anos juntamente com os outros índices antropométricos, como P/I, P/E, E/I, e também na adolescência, considerando-se os índices de P/E e E/I e as dobras cutâneas, visto que os pacientes podem apresentar atraso no desenvolvimento puberal. A avaliação por meio do IMC para crianças e adolescentes até 19 anos deve seguir as curvas propostas pela Organização Mundial de Saúde (OMS)^{24,25}. Para adultos são utilizados os seguintes critérios³³:

IMC	Classificação
< 18,5	Abaixo do Peso
18,6 – 24,9	Saudável
25,0 – 29,9	Peso em excesso
30,0 – 34,9	Obesidade Grau I
35,0 – 39,9	Obesidade Grau II (severa)
≥ 40,0	Obesidade Grau III (mórbida)

WHO. Genebra, 1995³³

3.1.2.2. Peso/Idade:

$$P/I = \frac{\text{Peso encontrado} \times 100}{\text{Peso ideal para idade (P50)}}$$

Esta avaliação permite relacionar o peso com a idade cronológica da criança, permitindo o acompanhamento de ganho de peso²³. A deficiência de peso pode ser consequência de alterações metabólicas e na ingestão alimentar. Este índice possibilita erro diagnóstico quando a criança desnutrida apresenta edema e torna-se mais objetivo quando relacionado com a estatura.

3.1.2.3. Estatura/Idade:

$$E/I = \frac{\text{Estatura encontrada} \times 100}{\text{Estatura ideal para idade (P50)}}$$

É um indicador cumulativo do estado nutricional, visto que reflete o crescimento linear da criança. Permite diferenciar a desnutrição crônica da aguda ou recente, sendo que o déficit superior a 10% reflete atraso generalizado no crescimento²³.

A estatura inferior ao padrão esperado pode demonstrar desnutrição pregressa em função à deficiência alimentar ou morbidade já combatida ou desnutrição crônica. Também se deve considerar o canal familiar, considerando o potencial genético de crescimento da criança, a partir de 2 anos de idade²³.

3.1.2.4. Peso/Estatura:

$$P/E = \frac{\text{Peso encontrado} \times 100}{\text{Peso ideal para a estatura observada}}$$

Este índice não utiliza a idade como variável. Utilizado para expressar o estado nutricional atual da criança, parece não sofrer influências de fatores genéticos. Pode ser indicador específico de magreza, conseqüente da privação prolongada de alimentos, algumas vezes, associada às patologias crônicas que determinam um subaproveitamento dos nutrientes, como também pode identificar o excesso de ingestão alimentar, caracterizado pelo sobrepeso ou obesidade²³.

3.1.3. Avaliação da Composição Corporal.

Atualmente existem inúmeros e variados métodos de avaliação. Eles têm por base diferentes modelos corporais e princípios, permitindo caracterizar a composição corporal de forma global ou específica e diferenciando os vários compartimentos do corpo. Quanto à avaliação da composição corporal, o modelo clássico de dois compartimentos divide o peso corporal em massa gorda, que compreende os lipídeos, e em massa magra, a qual engloba a água, proteínas e componentes minerais²⁶. Na prática clínica, os métodos mais utilizados para determinação da composição corporal são a somatória das dobras cutâneas e a análise de impedância bioelétrica (BIA).

Para a determinação de massa magra e massa gorda em % pode-se usar a somatória de dobras, a BIA e a absorciometria de duplo feixe de energia emitida por raio-X (DXA). As circunferências não permitem tal avaliação, exceto a do braço, pelo cálculo da área muscular e gordurosa do braço.

3.1.3.1. Dobras Cutâneas

A dobra ou prega cutânea é uma medida de adiposidade que permite avaliar a composição corporal. A gordura subcutânea constitui grande parte da gordura corporal total e tem sua proporção variada em função de idade, sexo e grau de adiposidade. As dobras se correlacionam diferentemente; a prega subescapular correlaciona-se com a gordura corporal total enquanto que a prega do tríceps com percentual de gordura corporal em função do local de aferição.

A classificação por percentis obedece à regra de normalidade, representada por valores entre 5 e 95. Os valores P5-15 e P85-95 devem ser acompanhados, pois são faixas de risco desnutrição e obesidade, respectivamente. As mais utilizadas para esse fim em crianças e adolescentes são a tricipital e a subescapular.

Outro método de acompanhamento da evolução do acréscimo ou decréscimo de gordura é a comparação das medidas de dobras do paciente em momentos diferentes ou a somatória das quatro dobras, incluindo as dobras supraílica e biceptal. É prático e rápido, mas deve sempre ser aferida pelo mesmo avaliador.

Estas medidas possuem referência em tabela percentil isolada ou na soma das dobras tricipital e subescapular (anexo 6)³⁰.

3.1.3.2. Impedância Bioelétrica

A análise da impedância bioelétrica (BIA na sigla em inglês) é um método muito usado para estimar a composição corporal. Permite a determinação da massa livre de gordura e da quantidade de água corporal total em indivíduos sem anomalias significativas de fluidos e eletrólitos, considerando as diferentes propriedades condutoras e dielétricas dos tecidos biológicos para correntes de frequências distintas. A impedância elétrica de tecidos corporais é baixa no tecido magro e alta no tecido adiposo³⁴.

A relação entre a resistência (R) e a reactância (Xc) é representada pelo ângulo fase e reflete as diferentes propriedades elétricas dos tecidos, afetadas de diferentes formas pelo estado nutricional, de doença e/ou de hidratação. A avaliação da composição corporal por meio da BIA baseia-se em equações que utilizam os parâmetros R e Xc, geralmente incluindo informações como estatura, peso, idade e sexo³⁴.

Ainda é discutida na literatura a necessidade de uma equação específica para a população com FC, uma vez que estas foram desenvolvidas em populações saudáveis e podem não refletir com confiança a água corporal total nesta condição clínica³⁴. Por isso, é necessário comparar o paciente

longitudinalmente com seus próprios dados seguindo metodologia correta e considerando na avaliação nutricional se houve perda ou ganho de massa magra e gorda no decorrer do período analisado. Estes resultados também são indicadores do estado nutricional atual do paciente juntamente com o antropométrico, bioquímico e clínico.

Podemos comparar com cautela os resultados de BIA dos pacientes fibrocísticos com os valores de referência para homens e mulheres saudáveis, de acordo com a porcentagem de gordura corporal, massa magra, água total³⁵ e hidratação³⁶.

Parâmetro	Faixa de Normalidade Masculina	Faixa de Normalidade Feminina
% Gordura Corporal	12- 18	21-27
% Massa Magra	82 - 88	73 - 79
% Água Total	55 - 65	50 -60

Lohman et al., 1988

Gordura Corpórea (%)		
	Homem	Mulheres
Média	15	23
Acima da Média	16 a 24	24 a 31
Risco de doença associada à obesidade	> 25	> 32

Lohman et al., 1988

Hidratação

Água presente na massa magra: 69 a 75% níveis normais

- Em casos de hidratação < 69%, o valor da resistência é maior, podendo superestimar a gordura corporal em até 5%.

Água relacionada ao peso corporal total:

Mulheres: 45 a 60%

Homens: 50 a 60%.

Body composition. User's guide, 2009

3.1.3.3. DXA

O DXA é um método considerado padrão ouro em avaliação corporal. Tendo a vantagem de poder avaliar a composição dos tecidos em diferentes regiões do corpo de interesse particular e detectar pequenas alterações na gordura e na massa isenta de gordura (massa magra e óssea)^{37,38}. Este método vem sendo largamente utilizado para validação de outros indicadores por apresentar padrões de comparabilidade com a hidrodensitometria e grande precisão de suas medidas³⁹. Uma vantagem importante apresentada pelo DXA e que consiste na limitação da maioria dos outros métodos é sua independência de equações preditivas com base populacional⁴⁰. Devido seu custo alto, ainda é utilizado somente para pesquisas.

3.2. EXAME CLÍNICO

3.2.1. Exame Físico:

É utilizado para detectar sinais e sintomas associados à desnutrição. Estes sinais só se desenvolvem em estágios avançados de depleção nutricional. Durante o crescimento do indivíduo é necessária observação de postura, pele, mucosas, dentes, cabelo e musculatura. Pode-se comparar o indivíduo com ele mesmo ou com os sinais clínicos de distúrbios nutricionais descritos abaixo, os quais servirão de alerta de deficiências nutricionais⁴¹.

SINAIS ÚTEIS NA AVALIAÇÃO DE DISTÚRBIOS NUTRICIONAIS

Local	Provável condição de sinais ou deficiência associada	Distúrbio nutricional
Cabelos	finos, escassos, sem brilho, queda fácil , alteração de cor, “marca da bandeira”	Kwashiorkor
Face	de “lua cheia”, senil	Kwashiorkor/Marasma
Gengivas	hematoma, sangramento	Hipovitaminose C
Glândulas	aumento das parótidas	Desnutrição
Lábios	estomatite angular, queilose	Riboflavinose
Língua	vermelha e lisa pálida	Anemia ferropriva Deficiência de ácido nicotínico
Olhos	palidez da mucosa palpebral, xerose da conjuntiva e da córnea, manchas de Bitot, ceratomalácia	Anemia Hipovitaminose A
Pele	xerose, hiperkeratose folicular , petéquias, púrpuras, dermatite da pelagra	Desnutrição Hipovitaminoses A e C Deficiência de ácido Nicotínico Kwashiorkor
Sistema muscular esquelético	Hipotrofia muscular, rosário costal, craniotabes, alargamentos epifisários, persistência da fontanela	Desnutrição Hipovitaminose D

	anterior, pernas em X ou O	
Tecido subcutâneo	Edema, gordura diminuída	Kwashiorkor Desnutrição leve Marasmo

Manual de Suporte Nutricional em Gastroenterologia Pediátrica, 1994.

3.3 EXAMES BIOQUÍMICOS

Para acompanhamento e melhor prognóstico dos pacientes com FC, diversas medidas bioquímicas têm sido propostas para detecção precoce de algumas deficiências nutricionais subclínicas. Os valores de referência de acordo com faixa etária permitem o diagnóstico, direcionando o tratamento nutricional destes pacientes.

A periodicidade mínima é anual, de acordo com o preconizado pelos Consensos atuais. Entretanto, pode sofrer variações conforme a idade e estado clínico do paciente. Em anexo 7 estão alguns valores de referência de exames bioquímicos para o monitoramento ⁴²⁻⁴⁴.

3.4 AVALIAÇÃO DA INGESTÃO ALIMENTAR.

3.4.1. Consumo Alimentar:

A avaliação da ingestão alimentar dos pacientes com FC deve ser realizada pelo nutricionista. Por meio dos métodos de avaliação dietética pode-se avaliar o consumo alimentar do indivíduo, entretanto, para obtenção de dados fidedignos, esta análise depende da habilidade do investigador e da cooperação do investigado. Como instrumentos na prática clínica, pode-se utilizar recordatório 24 horas, frequência alimentar, registro alimentar, dia alimentar habitual e história dietética.

Os inquéritos alimentares são métodos utilizados para avaliar o consumo alimentar do paciente em relação às calorias e nutrientes, padrão e hábitos alimentares⁴⁵, os quais permitirão reconhecer inadequações de ingestão alimentar.

Também identificam crianças em risco nutricional, quantificando o consumo de energia ou de algum nutriente de interesse, como a ingestão de gordura por refeição, essencial para determinar e ajustar a quantidade de enzimas pancreáticas em pacientes com insuficiência pancreática⁴⁶.

Os métodos mais utilizados com paciente com Fibrose Cística são os recordatórios de 24 horas e o registro alimentar^{47,48}. Até o momento, não há relatos de questionário de frequência alimentar (QFA) validado para esta população, mas este pode ser utilizado para verificar sazonalidade de grupos alimentares. No anexo 8, encontram-se a ficha de caracterização do paciente de acompanhamento da evolução nutricional e instrumentos para verificação da ingestão alimentar.

Além da avaliação da ingestão dietética, outros itens devem ser observados, tais como: dose e horários prescritos para a ingestão da enzima, utilização de suplementos orais e seu modo de preparo, reposição medicamentosa de vitaminas e minerais, funcionamento intestinal (frequência, consistência da evacuações, odor, presença de gordura nas fezes, sintomas de constipação) e a identificação de possíveis transtornos alimentares⁴⁵. É importante ter informações sobre o nível de escolaridade do paciente e familiares (cuidadores) e nível sócio-econômico da família para melhorar a abordagem dietética.

4. RECOMENDAÇÕES NUTRICIONAIS

4.1. MACRONUTRIENTES E ENERGIA

Anteriormente acreditava-se que o paciente com fibrose cística não era capaz de atingir seu potencial de crescimento no percentil 50. No entanto, atualmente é possível atingir este potencial genético se o paciente for acompanhado e orientado quanto às modificações dietéticas específicas de cada faixa etária. De modo geral, a dieta deve ser hipercalórica e hiperlipídica, fracionada em pequenos volumes e com alta densidade energética quando comparado às recomendações para mesma idade em crianças saudáveis, as orientações dietéticas para pacientes com fibrose cística devem ser realizadas da seguinte forma^{4,49}:

Dieta hipercalórica : 120 a 150% do RDA
Casos graves e/ou infecções: até 200 % do RDA

Distribuição dos macronutrientes em relação ao VCT

Carboidratos : 40 a 50%

Lipídios : 40%

Proteínas : 15 a 20%

4.1.1. ÁCIDO

de ácido araquidônico (AA) e ácido docoehaenóico (DHA) em pacientes com FC^{50, 51}. O aumento de AA, substrato de mediadores pró-inflamatórios e a diminuição do níveis de DHA, precursor de mediadores anti-inflamatórios, contribuirão para a exacerbação da resposta inflamatória⁵². O restabelecimento do balanço entre estes ácidos pode ser benéfico aos pacientes, devido à inibição do processo inflamatório^{50, 51}.

A quantidade de gordura preconizada é de 40% do VCT, priorizando a suplementação com óleos vegetais e triglicérides de cadeia média (TCM).O acréscimo de módulos de lipídeos poderá ser feito entre 1,5 a 3% do valor total da dieta, podendo-se utilizar triglicérides de cadeia longa (TCL) ou (TCM).

A combinação com triglicerídeos de cadeia longa (TCL), que contêm os ácidos graxos essenciais (AGE), torna-se benéfica uma vez que a deficiência de AGE pode ter como conseqüência lesões descamativas da pele e atraso na cicatrização e no crescimento, podendo aumentar a suscetibilidade às infecções pulmonares¹⁸.

Os TCL mais utilizados são os óleos de soja, milho, girassol e oliva, que fornecem ácidos graxos tipo ômega-3 (ácido linolênico) e ômega-6 (ácido linoléico). O TCM é absorvido diretamente na veia porta e constitui uma fonte rápida de energia.

4.1.2. CÁLCULO DO VALOR CALÓRICO TOTAL (VCT)

Para o cálculo do VCT, pode-se utilizar diferentes referências para pessoas saudáveis e acrescentar 20 a 50 % pelo gasto energético exacerbado da doença .

Pode-se utilizar as fórmulas propostas pelo Institute of Medicine (IOM), conforme observado na fórmula do quadro e seguindo as tabelas a seguir ^{53,54}.

$$\text{VCT para FC} = (\text{EER} + \text{AF}) \times 1,2 \text{ a } 1,5$$

Estimativa de Necessidade Energética (EER)

Idade	EER (kcal/dia) = TEE (gasto energético total) + Energy Deposition (energia crescimento)
0-3meses	$\text{EER} = (89 \times \text{peso [kg]} - 100) + 175$
4-6meses	$\text{EER} = (89 \times \text{peso [kg]} - 100) + 56$
7-12meses	$\text{EER} = (89 \times \text{peso [kg]} - 100) + 22$
13-35meses	$\text{EER} = (89 \times \text{peso [kg]} - 100) + 20$
Meninos 3 a 8 anos	$\text{EER} = 88,5 - (61,9 \times \text{idade [a]}) + \text{AF} \times [(26,7 \times \text{peso [kg]}) + (903 \times \text{estatura [m]})] + 20$
9 a 18 anos	$\text{EER} = 88,5 - (61,9 \times \text{idade [a]}) + \text{AF} \times [(26,7 \times \text{peso [kg]}) + (903 \times \text{estatura [m]})] + 25$
Meninas 3 a 8 anos	$\text{EER} = 135,3 - (30,8 \times \text{idade [a]}) + \text{AF} \times [(10,0 \times \text{peso [kg]}) + (934 \times \text{estatura [m]})] + 20$
9 a 18 anos	$\text{EER} = 135,3 - (30,8 \times \text{idade [a]}) + \text{AF} \times [(10,0 \times \text{peso [kg]}) + (934 \times \text{estatura [m]})] + 25$
Homens	$\text{EER} = 662 - 9,53 \times \text{idade [a]} + \text{AF} \times (15,91 \times \text{peso [kg]} + 539,6 \times \text{estatura [m]})$
Mulheres	$\text{EER} = 354 - 6,91 \times \text{idade [a]} + \text{AF} \times (9,36 \times \text{peso [kg]} + 726 \times \text{estatura [m]})$

EER = estimated energy requirement; TEE= total energy expenditure ; AF = atividade física

Coeficiente de atividade física (AF)

	Sedentário	Atividade leve	Ativo	Muito ativo
Meninos 3 a 18 anos	1,0	1,13	1,26	1,42
Meninas 3 a 18 anos	1,0	1,16	1,31	1,56
Adultos	1,0	1,12	1,27	1,45

NAF = Nível de atividade física

EER = estimated energy requirement

Outra opção é a utilização dos valores de VCT para faixa etária, também propostos pelo IOM^{53,54}, acrescentado a porcentagem adicional para pacientes portadores de FC (ver quadro abaixo).

Recomendações energéticas totais para indivíduos saudáveis e acréscimo de 20 e 50% do VCT para pacientes com FC

	0-6M	7-12M	1-3A	4-6A	7-10A	11-14 anos menino	15-18 anos menino	11-14 anos menina	15-18 anos menina
CALORIAS	650	850	1300	1800	2000	2500	3000	2200	2200
120% VCT	780	1020	1560	2160	2400	3000	3600	2640	2640
150% VCT	975	1275	1950	2700	3000	3750	4500	3300	3300

Também se pode realizar o cálculo de estimativa de VCT pelo valor expresso em kcal/kg/dia, de acordo com o quadro abaixo⁵⁵. Os valores devem ser multiplicados pelo peso do indivíduo. Este valor expressa as necessidades calóricas para lactentes e crianças saudáveis em crescimento, portanto deve-se adicionar de 20 a 50% ao valor final para adequação da doença.

Idade	TMB	Atividade	Crescimento	Total	TMB/Total (%)
Muito bx peso	47	15	67	130	36
<1 ano	55	15	40	110	50
1 ano	55	35	20	110	50
2 anos	55	45	5	100	50
5 anos	47	38	2	87	54
10 anos	37	38	2	77	48

TMB = taxa metabólica basal

Current Concepts in Pediatric Clinical Care, 1999.

4.2 MICRONUTRIENTES

4.2.1. Minerais e eletrólitos

Alguns minerais estão diretamente associados às demandas dos pacientes com FC. Dentre eles, merecem destaque: cálcio, magnésio, ferro, zinco e sódio. As recomendações diárias de minerais e eletrólitos para cada faixa etária e gênero encontra-se no anexo 9⁵⁶⁻⁵⁹.

4.2.1.1. Cálcio e Magnésio

Cálcio e magnésio são importantes na FC devido ao seu papel na saúde óssea⁶⁰. O cálcio é importante para a mineralização óssea, contração muscular e transmissão de sinais no sistema nervoso. Com a maior longevidade dos pacientes de FC, observa-se aumento da prevalência de osteopenia, osteoporose e do risco de fraturas tanto em crianças como em adultos fibrocísticos⁶¹.

4.2.1.2. Ferro

A deficiência de ferro é freqüente na FC e pode ser causada por vários fatores como ingestão alimentar inadequada, má absorção, infecção crônica e perda sanguínea, podendo ser agravada no primeiro ano de vida do lactente⁴⁹. Caso seja necessária a suplementação de ferro, a mesma não deve ser realizada

próxima ao horário da reposição enzimática, visto que as enzimas diminuem a absorção deste mineral⁴.

A suplementação de ferro não é realizada quando em quadros de febre ou infecções.

4.2.1.3. Zinco

O zinco é um mineral envolvido em mais de 300 funções no organismo. Está relacionado principalmente com a saúde pulmonar, imunidade e crescimento⁶². A sua deficiência está caracterizada por retardo no crescimento, falta de apetite, alteração no paladar, acrodermatite e distúrbios na função imune⁴. É difícil diagnosticar a deficiência de zinco, visto que pode estar presente mesmo em níveis normais de zinco plasmático. Recomenda-se a suplementação empírica por período de seis meses se o paciente apresentar retardo no crescimento ou baixa estatura, ou se for apresentado inadequação nos níveis de vitamina A, visto que a deficiência deste mineral afeta o status da vitamina A⁴⁹. Em casos de retardo no crescimento, apesar da ingestão calórica e terapia de reposição de enzimas pancreáticas adequadas, recomenda-se para crianças menores de 2 anos de idade a suplementação de zinco (1mg/kg/dia) em doses divididas por seis meses⁴⁹.

4.2.1.4. Sódio

Crianças com FC podem desenvolver hiponatremia devido às perdas de sal na pele, principalmente em regiões de clima quente e durante a realização de exercícios, e devem ser monitoradas por meio de avaliação bioquímica. Crianças em aleitamento exclusivo, principalmente quando expostas à ambientes quentes, perda hídrica excessiva e em casos de febre, suor ou taquipneia, também devem ser monitoradas^{4,49}. O leite materno e fórmulas infantis não contêm sal suficiente para atender as necessidades das crianças com FC, devendo ser suplementado com soluções salinas ou acréscimo de sódio nas fórmulas infantis. Anormalidades eletrolíticas devem ser consideradas em pacientes com FC que se apresentam com sintomas evidentes de depleção de sal e com déficit de crescimento e

anorexia⁶⁰. Deve-se atentar para o fato de que os consensos norte-americanos e europeus recomendam o acréscimo de sal de cozinha (em um quarto ou um oitavo de colher de chá), porém esta conduta deve ser avaliada no Brasil, visto que o sal é iodado e não há estudos sobre a influência desta sobrecarga de iodo em faixa etária de lactentes. Nesses casos, recomenda-se a suplementação de cloreto de sódio (NaCl)⁶³.

Crianças < 1ano	500 mg/dia
Crianças 1 a 7anos	1 g/dia
Crianças >7anos	2 a 4 g divididos em doses menores
Adolescentes e adultos	6 g/dia

UK Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group, 2002

4.2.2. VITAMINAS

As alterações endócrinas e gastrointestinais decorrentes da doença interferem na absorção das vitaminas lipossolúveis. A insuficiência pancreática exócrina prejudica a secreção das enzimas pancreáticas, comprometendo a absorção de gorduras e conseqüentemente das vitaminas A, D, E e K⁴⁹.

A vitamina A é importante para a visão, integridade epitelial, e imunidade celular⁴⁹. Estudos sugerem efeito protetor desta vitamina na função respiratória⁶⁴. Seus níveis séricos também podem estar comprometidos pela resposta inflamatória exacerbada, apresentando correlação inversa com a proteína C reativa (PCR)⁶⁵.

A vitamina D participa da mineralização óssea e sua deficiência associa-se ao aumento do risco de fraturas e osteoporose. A prevalência de fraturas vertebrais nos adultos portadores de fibrose cística é maior que 51 %⁶⁶. As fraturas vertebrais levam à dor crônica e cifose, piorando a função respiratória⁶⁷. Também atua nas funções respiratórias e esqueléticas, sendo que os níveis séricos de vitamina D associam-se positivamente com a função pulmonar⁶⁸. Além disso, pode melhorar a resposta do sistema imune inato às infecções respiratórias crônicas⁶⁹.

A deficiência de vitamina E pode levar à anemia hemolítica, degeneração muscular e déficit cognitivo⁴⁹. É um importante antioxidante, protegendo lipoproteínas e membranas celulares. A inflamação crônica pulmonar contribuirá para elevação do estresse oxidativo. A normalização dos níveis de vitamina E e β – caroteno aumenta a resistência contra oxidação das lipoproteínas plasmáticas, diminui a peroxidação lipídica plasmática e a inflamação⁴.

A função clássica da vitamina K consiste na sua atuação na coagulação sanguínea, devido à síntese de protrombina. Descobertas recentes demonstram sua participação na formação óssea, metabolismo energético e inflamação⁷⁰. Nos pacientes com insuficiência pancreática, a deficiência de vitamina K pode ocorrer devido à baixa ingestão alimentar, má absorção e ainda pelo uso de antibióticos, os quais diminuirão a produção intraluminal da vitamina devido ao comprometimento da flora bacteriana intestinal⁴⁹.

As vitaminas hidrossolúveis são bem absorvidas, entretanto, pode haver comprometimento de vitamina B₁₂. Esta vitamina necessita de secreção pancreática adequada para que a cobalamina seja transferida ao fator intrínseco para ser absorvida no íleo terminal⁷¹. Portanto, indica-se suplementação em pacientes com ressecção ileal⁷².

Existem três referências para recomendações de suplementação para vitaminas lipossolúveis, de acordo com os consensos europeu⁴, norte-americano⁴⁹ e do Reino Unido⁶³.

Recomendação segundo consenso norte-americano

	Suplementação diária de vitaminas			
	Vitamina A UI	Vitamina E UI	Vitamina D UI	Vitamina K UI
0 - 12 meses	1500	40-50	400	0.3-0.5
1 - 3 anos	5.000	80-150	400-800	0.3-0.5
4 - 8 anos	5.000-10.000	100-200	400-800	0.3-0.5
> 8 anos	10.000	200-400	400-800	0.3-0.5

Conversão de UI para mg: Vitamina A: UI X 0,3; Vitamina D: UI/40; Vitamina E: acetato de all-rac-alfa-tocoferol:UI=mg; Vitamina E: RRR-alfa-tocoferol: UI/1,49=mg

Borowitz D et al., 2002

Recomendação segundo consenso europeu

Vitaminas Lipossolúveis	Pacientes portadores de fibrose precisando de suplementos	Dose inicial diária
Vitamina A	IPE	4.000 – 10.000 UI
Vitamina D	IPE, países com pouca incidência solar	400 – 800 UI dependendo dos níveis séricos
Vitamina E	Todos	100 – 400 UI
Vitamina K	IPE, colestase	1mg/ dia a 10mg/semana
Vitamina B12	Teste de Schilling < 45% após ressecção ileal	100µ i.m. /mensal
Outravitaminas hidrossolúveis	Nenhuma se o consumo alimentar for adequado	-----

Conversão de UI para mg: Vitamina A: UI X 0,3; Vitamina D: UI/40; Vitamina E: acetato de all-rac-alfa-tocoferol:UI=mg; Vitamina E: RRR-alfa-tocoferol: UI/1,49=mg

IPE : Insuficiência pancreática exócrina; i.m. : intramuscular.

Sinaasappel et al., 2002

Recomendação segundo UK Cystic Fibrosis Foundation

Vitamina A
< 1ano : 1.200 mcg (4.000 UI)
> 1 ano : 1.200 a 3.000 mcg (4.000 UI – 10.000 UI)

Adultos: 1.200 a 3.000 mcg (4.000 UI – 10.000 UI)

Vitamina D

< 1ano : 10 mcg (400 UI)

> 1 ano : 10 a 20 mcg (400 a 800 UI)

Adultos: 20 a 50 mcg (800 a 2.000 UI)

Vitamina E

< 1ano : 10 a 50 mg

> 1 ano : 50 a 100 mg

Adultos: 100 a 200 mg

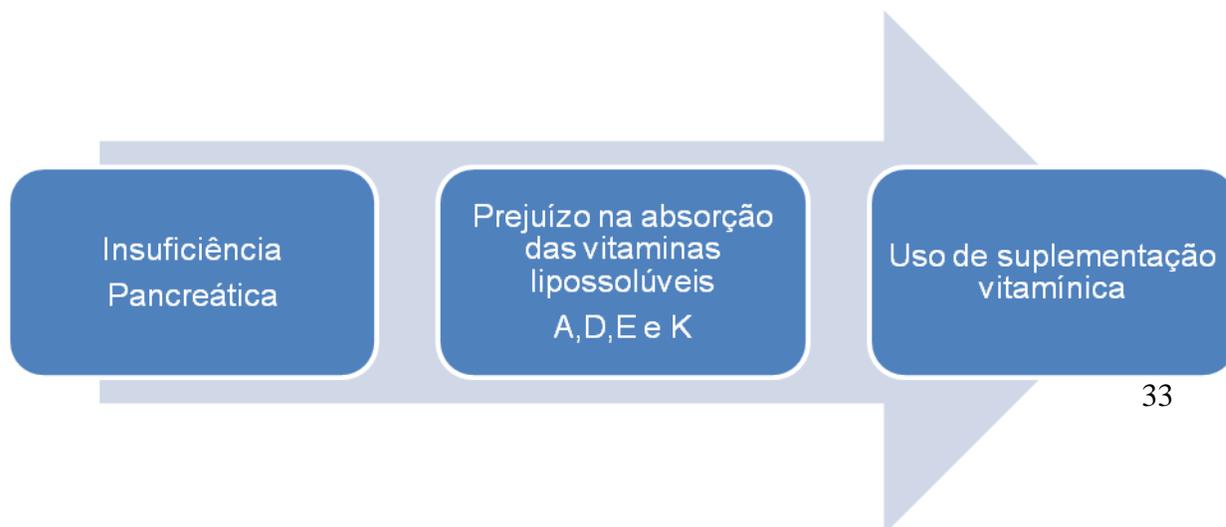
Vitamina K

Doses recomendadas não estabelecidas. Sugestão: crianças e adultos devem receber 10 mg

UK Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group, 2002.

A suplementação vitamínica é obrigatória a todos pacientes com fibrose cística com insuficiência pancreática. Para tanto se faz uso de suplementos de vitaminas lipossolúveis específicos para fibrose cística, que devem ser ingeridos em refeições nas quais são utilizadas as enzimas pancreáticas, para maior absorção destas.

No Brasil atualmente utiliza-se o Source CF em forma de gotas, cápsulas ou mastigáveis. É sugerido que o nutricionista realize a prescrição destes suplementos orais para melhor controle de indicações e quantidades suplementadas. No anexo 10 pode ser observada a composição nutricional destas três formulações.



5. INSUFICIÊNCIA PANCREÁTICA E REPOSIÇÃO ENZIMÁTICA

A reposição de enzimas pancreáticas deve ser iniciada assim que for constatada a insuficiência pancreática exócrina. Este diagnóstico pode ser realizado pela avaliação clínica quando nota-se a presença de sintomas de má absorção ou pelo teste de elastase fecal⁷³.

As enzimas apresentam-se em cápsulas que revestem microesferas de liberação entérica. Estas microesferas são revestidas por um material ácido-resistente para que possa passar pelo estômago e ter ação intestinal. Por isso, não podem ser maceradas e também não devem ser deixadas em contato com líquidos durante muito tempo antes de ingerir. Devem ser ingeridas ao início das principais refeições, assim como nos lanches e suplementos. Seu tempo de ação é aproximadamente 40 minutos, ou seja, caso o período de ingestão seja maior, deve-se complementar ao final da refeição, para que haja uma absorção satisfatória de nutrientes⁷⁴. O excesso de enzimas aumenta o risco de colonopatia fibrosante, irritação perianal devido à atividade das enzimas no bolo fecal e constipação grave em pacientes com má absorção grave⁴

Para o cálculo de unidades de lipase por grama de gordura da dieta, pode-se utilizar as tabelas de composição de alimentos, verificando a quantidade de gordura em gramas dos grupos alimentares, como também realizar o cálculo dietético da dieta, observando-se os valores da ingestão de gordura por refeição.

Recomendação de reposição enzimática para FC

Lactentes	2.000 - 5.000 UI lipase /mamada (120 ml de fórmula infantil ou leite materno)
------------------	---

Lipase/Kg/dia	Dose máxima: 10.000 UI lipase /Kg/dia
----------------------	---------------------------------------

Lipase/Kg /refeição	Dose máxima: 2.500 UI lipase / Kg / refeição
	Dose inicial: 500-1.500 UI lipase/kg/refeição
	Crianças < 4 anos: 1.000 UI lipase/kg/refeição

500 UI lipase/kg/lanche

Crianças > 4 anos: 500 – 2.500 UI lípase/kg/refeição

250 – 1250 UI lípase/kg/lanche

**Lipase/g de gordura da
dieta**

Dose máxima: 4.000 UI lipase/g de gordura da dieta

Lactentes: 400 a 800 UI lipase/g de gordura da dieta

Demais faixas etárias: 500 - 4.000 UI de lipase/g de gordura

Borowitz et al., 2002; Borowitz et al., 2009

Orientações de administração

-
- As enzimas devem ser ingeridas no início de qualquer refeição que contenha proteína e gordura.
 - Para as frutas, não é necessário o uso de enzimas, com exceção do abacate e do coco.
 - As microesferas não devem ser maceradas, esmagadas ou mastigadas.
 - Na impossibilidade da ingestão integral da cápsula, misturar as microesferas com uma pequena quantidade de fruta, papa de fruta, suco de fruta ou água, para auxiliar na deglutição de crianças que ainda não deglutem a cápsula inteira
 - Deve-se evitar a permanência das microesferas na mucosa oral para que
-

não ocorram lesões.

- Cuidado quando no aleitamento materno para não ficar microesferas em contato com as mamas.
- Ajustes devem ser feitos nas consultas de rotina, sempre que necessário.
- Cuidado em orientar a mãe para aumentar a reposição enzimática em refeições acentuadamente gordurosas, independente se lanches ou refeições completas.

Sinaasappel et al., 2002; Borowitz et al. 2009

6. SUPLEMENTAÇÃO ALIMENTAR EM FC

6.1. Intervenção Nutricional

Os principais objetivos da terapia nutricional no paciente portador de FC são prevenir e tratar os déficits nutricionais, prevenir a progressão da doença e manter nutrição e crescimento adequados.

Quatro tipos de intervenções nutricionais podem ser programados em pacientes com FC: mudanças comportamentais, terapia oral, nutrição enteral e parenteral^{18,27}.

6.2. Mudanças Comportamentais

As mudanças comportamentais assim como educação nutricional são os pilares iniciais do processo de tratamento nutricional, sempre considerando a condição socioeconômica do paciente e da família para propor alternativas viáveis. Orientações dietéticas juntamente com monitorização intensiva são as primeiras linhas de atuação^{4, 75}. A adesão ao tratamento é essencial para o sucesso da intervenção nutricional.

6.3 INTERVENÇÕES NUTRICIONAIS

6.3.1. INDICAÇÕES

Na impossibilidade de atingir as necessidades calóricas, devem-se considerar as opções de suplementação oral ou enteral para acréscimo de calorias e aporte adequado de micronutrientes com a finalidade de manter ou recuperar o estado nutricional. No quadro abaixo estão algumas das indicações para o suporte nutricional.

Indicações para suporte nutricional

Peso para estatura da criança abaixo do P₅ (OMS) ou perda de peso atual acima de 5%.

Prega tricipital e circunferência braquial abaixo do P₅, segundo referencia de Frisancho (anexo)

Ingestão alimentar inferior a 80% do VCT calculado para o paciente.

Ocorrência de anorexia prolongada.

Dificuldade de alimentação por via oral seguida de perda de peso. Ex.: infecção pulmonar aguda.

Lactentes na fase de recuperação do estado nutricional, que não atingem suas necessidades calórico-proteicas por via oral.

Crianças acima de dois anos em risco nutricional, caracterizado pela perda, estagnação ou ganho de peso insuficiente.

Perda de peso significativa ou grave, segundo fórmula e quadro classificatório abaixo⁷⁶.

$$\text{Perda de peso (\%)} = \frac{(\text{peso usual} - \text{peso atual}) \times 100}{\text{peso usual}}$$

TEMPO	PERDA SIGNIFICATIVA DE PESO (%)	PERDA GRAVE DE PESO (%)
1 semana	1 – 2	> 2
1 mês	5	> 5
3 meses	7,5	> 7,5
6 meses	10	> 10

Blackburn et al., 1977

6.3.2. Terapia Nutricional Oral

A intervenção nutricional oral no paciente com FC deve ser iniciada com aumento da densidade energética das refeições, podendo ser orientado o uso de módulos de gorduras ou carboidratos. O uso de suplementos energéticos pode ser recomendado, embora se deva assegurar que não seja utilizado como substituto das refeições ⁴⁹.

Existem vários tipos de suplementos nutricionais disponíveis no mercado, geralmente com densidade energética de 1 a 2 kcal/ml. Sua indicação dependerá da necessidade nutricional e da capacidade individual de ingestão alimentar^{49,77}. Para a indicação da suplementação oral observar os fluxogramas de acordo com cada faixa etária (anexos 10 1 14).

Os módulos de macronutrientes (lipídios ou carboidratos) podem ser acrescentados às refeições ou fórmulas infantis ou enterais. Nas refeições, podem ser adicionados diretamente nos alimentos prontos ou crus.

Quando utilizados nas fórmulas infantis ou enterais, deve-se lembrar que este acréscimo acarretará no desbalanceamento da proporção original de macronutrientes proposta pelo fabricante, portanto, recomenda-se que tal adição não ultrapasse 5%.

A utilização de triglicerídeos de cadeia média (TCM) é uma boa opção para o aumento do aporte energético. Por sua facilidade de absorção, são menos dependentes de enzimas pancreáticas ou sais biliares para sua utilização, chegando rapidamente à circulação portal. O acréscimo de óleos vegetais, fontes de ácidos graxos essenciais, também pode ser realizado, desde que as enzimas estejam adequadas nos pacientes com insuficiência pancreática. Os módulos de carboidratos são complementos energéticos apresentados em formas de diferente complexidade (amido, maltodextrina, dextrose e sacarose).

Os suplementos em pó suprem até 30% da necessidade de micronutrientes diária e complementam as necessidades de macronutrientes, devendo ser adicionados ao leite ou preparações culinárias, conforme indicação do fabricante.

Os suplementos líquidos estão disponíveis em embalagens individuais (que podem ser considerados como dietas poliméricas completas), com diferentes densidades calóricas, constituindo boa alternativa para serem levados à escola ou ambiente de trabalho.

As dietas nutricionalmente completas poderão ser prescritas para nutrição oral ou enteral, de acordo com a necessidade e aceitação do paciente.

6.3.3. Nutrição Enteral

Aos pacientes que mantiverem falência de crescimento apesar de dieta nutricionalmente adequada e uso de suplementos nutricionais, preconiza-se o uso de nutrição enteral. A mesma deve ser indicada quando o trato gastrointestinal estiver funcionando, ou seja, presença de motilidade intestinal independente de sua capacidade absorptiva ⁷⁸. A primeira opção de via de administração deve ser a nutrição enteral, visando prevenir a atrofia da mucosa intestinal e minimizar os riscos de complicações infecciosas ⁷⁹.

A escolha da via de administração dependerá do comprometimento digestivo do paciente, podendo ser por via oral, naso ou orogástrica, naso ou orojejunal ⁷⁹. Dessa forma, a dieta enteral a ser infundida deve atender aos critérios de faixa etária, estado nutricional, integridade da mucosa, requerimentos nutricionais e via de administração dos pacientes ⁷⁹.

Alguns autores recomendam o início da nutrição enteral em pacientes fibrocísticos nas seguintes condições ⁸⁰:

-
- Peso para estatura abaixo de 85 % de adequação,
-
- Perda de peso por um período superior a dois meses,
-
- Não ganho de peso por dois a três meses (menores de cinco anos),
-
- Não ganho de peso por seis meses (maiores de cinco anos).
-

A nutrição enteral pode ser exclusiva ou utilizada como uma forma de complementação da ingestão alimentar habitual, suprimindo dessa forma 40 a 50% das calorias diárias. Pode-se administrar a dieta durante o dia, entretanto isto poderá acarretar em privação de algumas atividades diárias, devido ao tempo despendido. Caso a dieta seja infundida no período noturno, as enzimas, de modo geral, deverão ser ingeridas no início e no final da administração da dieta. Se o paciente estiver em âmbito hospitalar, as enzimas podem ser ingeridas a cada três ou quatro horas ¹³.

6.3.3.1. Gastrostomia

A escolha da terapia nutricional deve ser definida pelo funcionamento do trato gastrointestinal (presença de motilidade ou não), independente de sua capacidade absorptiva ⁷⁹.

Indica-se o uso de gastrostomia ou jejunostomia em pacientes com necessidade de terapia nutricional por via enteral, superior a dois meses e/ou em condições de dificuldade de sucção e deglutição, estenose esofágica, afecções gástricas ou duodenais, anomalias congênitas entre outros ⁷⁹.

As crianças portadoras da doença crônica geralmente apresentam comprometimento de crescimento pondero-estatural, o qual está relacionado à infecção respiratória crônica, anorexia, ingestão alimentar inadequada, digestão inadequada e má absorção. Apesar do aconselhamento nutricional e do uso de enzimas, a desnutrição ainda é comum ⁸¹. Portanto, o uso precoce da gastrostomia pode otimizar o crescimento e estado nutricional destes pacientes ⁸².

Em pacientes que receberam 40% da energia recomendada pelo RDA via gastrostomia, observou-se melhora do estado nutricional expresso pelos valores de estatura para idade e IMC após 3 meses e melhora do crescimento após 6 meses⁸². Além de resultados positivos no estado nutricional, tem sido descrito a melhora no volume expiratório forçado no primeiro segundo (VEF1)⁸³.

As complicações observadas nessa prática foram irritação local, sudorese e enurese noturna, refluxo e diarreia^{82,84}.

A infusão noturna da dieta via gastrostomia pode beneficiar o paciente, permitindo que o mesmo cumpra sua rotina diária. A manutenção da ingestão de alimentos via oral deve ser encorajada e mantida⁸⁴.

A gastrostomia consiste em uma opção para os pacientes com falência de crescimento e ingestão alimentar insuficiente para atingir os requerimentos energéticos, contribuindo favoravelmente no estado nutricional e estabilização pulmonar dos pacientes.

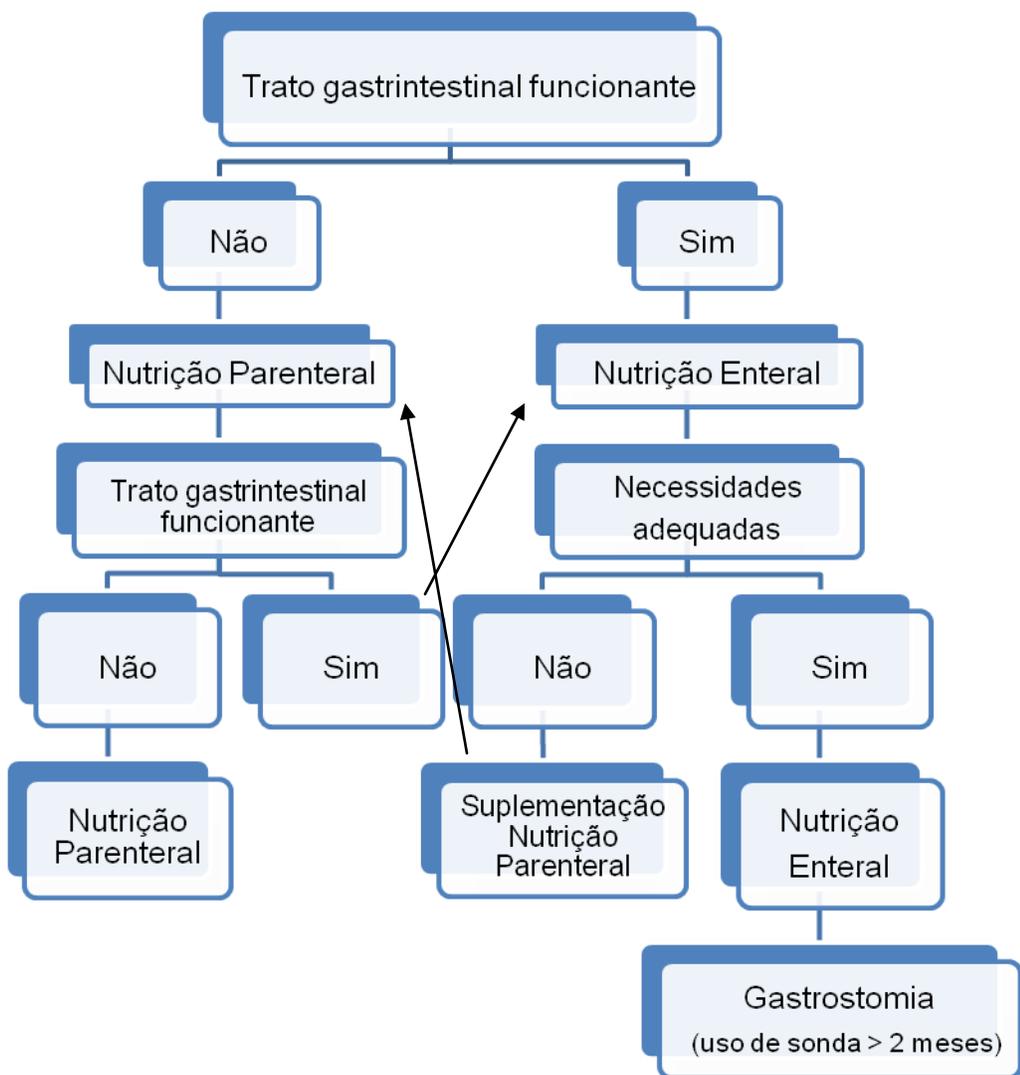
No entanto, observa-se pela prática clínica, que existe grande resistência por parte da família na instalação de suporte nutricional via gastrostomia, sendo este estigmatizado como última alternativa no tratamento de fibrose cística. O atraso em realizar esse procedimento, quando há indicação do mesmo, pode acarretar em piora do estado nutricional do paciente e prejuízo no quadro pulmonar.

6.3.4. Parenteral

Indicada em situações de trato gastrointestinal não funcionando devido à doença de base ou tratamento atual, via enteral insuficiente para suprir as demandas nutricionais, não uso da via digestiva por período de 5 a 7 dias em pacientes previamente eutróficos, não uso da via digestiva a curto prazo em neonatos e desnutridos graves (início nas primeiras 48 horas de vida)⁸⁵.

Na FC, a nutrição parenteral total não é recomendada para tratamento em longo prazo, devendo ser utilizada para suporte nutricional em pacientes

submetidos à cirurgia do trato gastrointestinal, e aos mais graves, candidatos ao transplante hepático e pulmonar ⁴. Na figura abaixo, observa-se fluxograma de escolha da via de administração da terapia nutricional⁷⁹.



Adaptado de Oliveira, 2002

6.3.4 PRODUTOS INDICADOS PARA COMPLEMENTAÇÃO NUTRICIONAL

No quadro a seguir podemos observar os critérios para inserção de alguns produtos de complementação nutricional, de acordo com a faixa etária.

FAIXA ETÁRIA	PRODUTOS	CRITÉRIOS
0 – 12 meses	Fórmula de partida/seguimento	Impossibilidade de aleitamento materno Aleitamento materno insuficiente para ganho de peso adequado
	Módulos calóricos (lipídios e carboidratos)	Aleitamento materno e complementação com fórmula infantil insuficientes para ganho de peso adequado
	Fórmula Semi-elementar adequada para idade	Síndrome de má-absorção APLV associada a FC Ganho de peso insuficiente com acréscimo de módulos
	Fórmula elementar adequada para idade	Síndrome do intestino curto (íleo meconial com ressecção) Ganho de peso insuficiente com síndrome de má absorção Síndrome do intestino curto (íleo meconial com ressecção)
1-4 anos	Módulo de lipídio (TCM)	Adequação da dieta para atingir necessidade lipídica
	Dieta Polimérica nutricionalmente completa em pó 1,0 Cal/ml	Ganho de peso insuficiente apesar de dieta adequada
	Dieta polimérica hipercalórica e hiperprotéica em pó 1,5 Cal/ml sem sabor	Recuperação do estado nutricional em pacientes inapetentes
	Dieta semi-elementar adequada para idade	Síndrome de má-absorção APLV associada a FC Síndrome do intestino curto (íleo meconial com ressecção)

4-10 anos	Módulo de lipídio (TCM)	Adequação da dieta para atingir necessidade hiperlipídica
	Dieta Polimérica nutricionalmente completa em pó 1,0 Cal/ml	Ganho de peso insuficiente apesar de dieta adequada
	Dieta polimérica hipercalórica e hiperprotéica em pó 1,5 Cal/ml sem sabor	Recuperação do estado nutricional em pacientes inapetentes
	Complemento nutricional em pó com sabor com micronutrientes Suplemento oral líquido 1,5 Cal/ml	Complementação de micronutrientes Recuperação do estado nutricional em pacientes com dieta adequada
Maiores de 10 anos	Módulo de lipídio (TCM)	Adequação da dieta para atingir necessidade hiperlipídica
	Suplemento oral líquido 2,0 a 2,4 Cal/ml, isento de lactose e glúten	Recuperação do estado nutricional em pacientes com dieta adequada
	Suplemento oral líquido para diabético 1,0 Cal/ml, isento de sacarose, lactose e glúten	Recuperação nutricional de pacientes com diabetes relacionado a FC.
	Dieta enteral 1,5 Cal/ml hipercalórica sem sabor Complemento nutricional em pó com sabor com micronutrientes	Complementação da dieta por via enteral Complementação de micronutrientes

6.3.6. CONDUTAS NUTRICIONAIS

NUTRIÇÃO NAS DIVERSAS FAIXAS ETÁRIAS

6.3.6.1. Lactentes

Com a inclusão da FC no teste do pezinho, é cada vez maior a chegada de lactentes fibrocísticos assintomáticos aos centros de referência. Neste momento a família deve ser aconselhada por uma equipe multiprofissional amparando e formando um verdadeiro “time” de cuidados ao paciente, deste modo melhorando o prognóstico da doença por tratamento precoce.

Na parte nutricional, não é necessária modificação dietética para o lactente que está sendo amamentado, exceto a suplementação enzimática para lactentes com insuficiência pancreática, sendo que a administração desta deverá ser

orientada pela equipe multidisciplinar, pois o lactente não consegue engolir a cápsula. O leite materno é o alimento ideal e deve ser incentivado de forma exclusiva até o sexto mês de vida. A introdução da alimentação complementar, assim como a evolução de consistência dos alimentos, deve ser realizada de acordo com as recomendações da Sociedade Brasileira de Pediatria, semelhante a todos lactentes. Não é necessária adaptação para fibrose cística, exceto suplementação de sódio, a qual será abordada adiante.

Na impossibilidade de aleitamento materno, recomenda-se o uso de fórmulas infantis até o 1º ano de vida. O leite de vaca integral é contra indicado neste período. Caso haja necessidade de aumento do aporte calórico, pode-se adicionar módulos de macronutrientes às mamadas ou nas papas. No anexo 11 pode-se observar o fluxograma de condutas dietéticas com introdução de suporte nutricional para lactentes em aleitamento materno de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso.

6.3.6.2. Pré-escolares

As crianças nesta faixa etária necessitam do auxílio dos pais ou responsáveis para ingerir as enzimas pancreáticas. As novas descobertas da criança, características dessa fase, poderão reduzir o interesse pela alimentação. Pode haver rejeição à introdução de novos alimentos (neofobia alimentar), entretanto os pais devem persistir na tarefa de oferecer alimentos e preparações variadas à criança. Apesar da constante preocupação dos cuidadores com a ingestão alimentar da criança com FC, estes devem ser orientados a não obrigar o consumo alimentar e não utilizar técnicas de recompensas e/ou punições.

Deve-se estabelecer e respeitar os horários das refeições, sendo estas realizadas em ambientes tranquilos e sem distração, como a televisão.

6.3.6.3. Escolares

Durante o período escolar é comum o receio da ingestão das enzimas e suplementos perto dos colegas, por medo da não aceitação do grupo. Isto dificulta a adesão ao tratamento e pode prejudicar a evolução clínica e nutricional.

Neste momento é muito importante a observação mais cuidadosa de pais e responsáveis, para que seja orientado na escola o tipo de dieta e a necessidade da medicação.

Algumas estratégias educativas nesta fase podem colaborar com o tratamento, uma delas é fazer com que a criança participe do tratamento escolhendo as opções alimentares de suplementação de calorias. Também podem ser oferecidas receitas hipercalóricas segundo sua preferência e elaborados “contratinhos” com metas a serem decididas e assinadas por ambas as partes (nutricionista e paciente).

No anexo 12 encontra-se um fluxograma de condutas dietéticas com introdução de suporte nutricional para crianças da faixa etária que abrange pré-escolares e escolares, de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso.

6.3.6.4. Adolescentes

Além da grande necessidade energética característica desta faixa etária, o paciente com FC muitas vezes não consegue suprir a sua demanda nutricional somente com a alimentação, sendo necessária a utilização de suporte nutricional.

O histórico do paciente em uso de suplementação oral é útil para compreender a aceitação destes, pois muitas vezes os adolescentes referem não aceitar o paladar da suplementação oral. Uma alternativa interessante é a criação de receitas hipercalóricas de acordo com o paladar do adolescente, como por exemplo: milk shake com o suplemento oral e frutas como alternativa para um lanche da tarde.

Além da má aceitação, este grupo geralmente apresenta menor adesão ao tratamento da FC, incluindo condutas nutricionais e ingestão de enzimas pancreáticas, que podem prejudicar a evolução nutricional. O uso de suplementos orais, enzimas pancreáticas e polivitamínicos pode ser subestimado em sua importância como parte do tratamento de FC, havendo consumo em quantidades abaixo do recomendado por conta própria.

A imagem corporal denota grande importância em adolescentes. O culto à magreza, principalmente no grupo de adolescentes do sexo feminino, dificulta a

adesão em estratégias de ganho de peso. A equipe deve ficar atenta para o diagnóstico precoce de distúrbios de comportamento alimentar.

A equipe e familiares devem reforçar a importância da adesão ao tratamento em geral de FC e orientar de forma clara sobre a repercussão da dieta na função pulmonar e conseqüente bem-estar geral do paciente.

É muito importante dar responsabilidades ao adolescente e educá-lo para que ele acompanhe e tenha maior independência no tratamento.

No anexo 13 é possível visualizar o fluxograma de condutas dietéticas com introdução de suporte nutricional para adolescentes de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso.

6.3.6.6. Adultos

Na fase adulta, como também na adolescência, é comum a substituição das refeições por lanches e comidas de preparo rápido. As dosagens enzimáticas podem ser insuficientes nestes casos, devido ao maior teor de gordura nos produtos industrializados tipo *fast food*. Por outro lado, a irregularidade de horários das refeições e a auto-medicação podem causar consumo excessivo de enzimas pancreáticas acarretando distúrbios gastrointestinais.

Alguns adultos portadores de FC em estágio mais avançado apresentam maiores complicações clínicas e metabólicas da doença, necessitando de condutas nutricionais mais específicas, as quais serão discutidas posteriormente. Em ambos os casos, deve-se encorajar os hábitos alimentares saudáveis e orientar o consumo de suplementos orais e ajuste correto de dosagem enzimática, visto que as quantidades podem estar subestimadas ou superestimadas.

No anexo 14, verifica-se o fluxograma de condutas dietéticas com introdução de suporte nutricional para adultos de acordo com estado nutricional.

6.3.7. Condutas nutricionais

Para facilitar as condutas nutricionais foram elaborados cardápios para cada faixa etária de acordo com as recomendações de 120 a 150% das necessidades energéticas. Estes cardápios foram elaborados para o mínimo de

volume e balanceados de acordo com a distribuição de macronutrientes adequada para fibrose cística (anexo 15)

Para adequada adesão dietoterápica também podem ser desenvolvidas em cada centro de referência receitas hipercalóricas. As mesmas deverão ser entregues ao pacientes, como alternativas de complementação palatável e não monótona da dieta.

Outros instrumentos de educação nutricional podem ser elaborados, como pequenos “contratos” com metas a serem seguidas até o retorno, livretos educativos sobre o tratamento em FC, estímulo ao desenvolvimento de receitas hipercalóricas para adolescentes, entre outras. Estas ações possibilitam a criação de vínculo do paciente com a equipe multiprofissional e pode gerar resultados na adesão ao tratamento dietoterápico.

7. CONDIÇÕES ESPECIAIS

7.1. INDICAÇÃO DE FÓRMULA HIDROLISADA NA FIBROSE CÍSTICA (FC)

O acometimento pulmonar é o aspecto mais crítico da FC e possui íntima relação com o estado nutricional, sendo que a desnutrição energética protéica é considerada como fator de risco para o agravamento do prognóstico da doença ^{7,18}. Existem vários fatores que repercutem na ingestão e no gasto energético de pacientes com FC, devido à diferença na expressão clínica e a progressão da doença pulmonar ¹⁹.

Em alguns pacientes com esta doença, pode-se identificar a presença de desnutrição secundária. A fisiopatologia da desnutrição é multifatorial e decorre do inadequado aproveitamento funcional e biológico dos nutrientes disponíveis, podendo se manifestar clinicamente por deficiências nutricionais específicas, perda ponderal, parada de crescimento, puberdade retardada e comprometimento da função pulmonar ^{2, 20}.

Existem algumas lesões típicas observadas na criança desnutrida, principalmente no que se diz respeito às mucosas gástrica e intestinal. O intestino delgado é afetado de forma importante apresentando células diferenciadas do ponto de vista morfológico e bioquímico. Além disso, nesta condição a produção

de enterócitos nas criptas está diminuída, atingindo até um terço do normal, que normalmente ocorre no topo da vilosidade. Assim, o relevo da mucosa intestinal modifica-se, pois as vilosidades diminuem tanto em número quanto em altura, ocorrendo perda da borda estriada, aspecto que pode lembrar o da doença celíaca⁸⁶⁻⁹¹.

A atrofia da mucosa e a diminuição da atividade enzimática (a ação das dissacarídes, enzimas proteolíticas, lípases e amilase) podem ocasionar processo de má-absorção, com aparecimento de diarreia crônica. Ocorre a diminuição da atividade das dissacarídes, como a sacarase, maltase e lactase. Nos desnutridos graves, a diminuição da atividade de lactase explica a intolerância a lactose e a presença manifestações gastrointestinais (náusea, vômito, diarreia, distensão abdominal, ganho inadequado de peso e lesão perianal acarretada pelas fezes ácidas). O decréscimo na atividade de dispeptidases na borda estriada da mucosa é devido, principalmente, à lesão de microvilosidades e a diminuição da síntese protéica⁹²⁻⁹⁶.

Outra característica do paciente com FC consiste no processo inflamatório crônico devido à colonização pulmonar, acometida principalmente pela *P. aeruginosa* e *S.aureus*, podendo gerar radicais livres e produção de citocinas. Na mucosa intestinal pode haver alteração da permeabilidade da mucosa decorrente do processo infeccioso grave, principalmente nos pacientes com comprometimento do estado nutricional^{4,97}.

Diante do que foi exposto, muitas vezes na prática clínica de pacientes fibrocísticos faz-se necessário a introdução de fórmulas hidrolisadas, no intuito de maximizar a absorção de macronutrientes (lipídios de cadeia longa e macroproteína) e micronutrientes (vitaminas lipossolúveis), devido às repercussões clínicas e absorptivas decorrentes da FC e desnutrição. A utilização de fórmulas hidrolisadas não indica a suspensão das enzimas pancreáticas, apesar da fórmula ser rica em triglicérides de cadeia média (absorção via portal hepática), peptídeos com ou sem aminoácidos. Outra vantagem é a baixa osmolalidade destas fórmulas, desfavorecendo a diarreia osmótica. Nos casos de

desnutridos com suspeita de alergia a proteína do leite de vaca, decorrente da alteração da permeabilidade da mucosa intestinal, a utilização da fórmula hidrolisada deve persistir por no mínimo quatro semanas ou até recuperação da capacidade absorptiva. Se o ganho de peso for positivo após esse período, pode-se transicionar para uma fórmula isenta de lactose, mantendo-se o ganho ponderal. Posteriormente evoluir para fórmula com baixo teor de lactose e finalmente dieta polimérica.

7.2 AGUDIZAÇÃO PULMONAR E COLONIZADOS CRÔNICOS

É comum no paciente com FC a presença de infecção pulmonar com grande prevalência das bactérias *P.aeruginosa* ou *S. aureus*. A incidência de infecção *P. aeruginosa* está associada com maior morbidade em pacientes com FC, levando a mais rápida deterioração da função pulmonar, crescimento deficiente, expectativa reduzida de vida e atinge 70 a 90% dos pacientes².

Nesta situação de infecção pode haver perda de peso correlacionada à produção de citocinas pró-inflamatórias, aumento da temperatura corporal (febre), gasto energético maior e aumento do volume das secreções brônquicas que se tornam mais espessas, com coloração amarelo esverdeadas e mau cheiro. Estas secreções podem ser deglutidas causando anorexia e dificuldade de absorção de alguns nutrientes, além da tosse freqüente e a falta de ar, que pode levar à queda da saturação de oxigenação sanguínea manifestada pela sensação de cansaço. Este quadro, reconhecido como agudização, pode levar o paciente FC a perda de peso acentuada sendo preciso iniciar o tratamento com antibióticos e as vezes a hospitalização.

Na agudização as necessidades nutricionais atingem 120% do RDA em eutrofos e 150% da RDA para pacientes em risco nutricional ou subnutridos⁹⁸.

É sugerido iniciar o suporte nutricional com 10 % das necessidades e depois gradativamente ir aumentando até chegar os 30% VCT associado a ingestão via oral para complementar as necessidades. Caso apresente perda de 10% do peso inicial, com ingestão abaixo de 80% das necessidades e saturação de oxigênio abaixo de 90%, há indicação de suporte nutricional enteral durante a hospitalização, podendo atingir até 50 % das necessidades do VCT⁹⁸.

Para pacientes acima de 4 anos, a utilização de dietas com densidades calóricas aumentadas, como 1,5 a 2,4 cal/ ml, podem auxiliar para atingir a necessidade calórica com volume reduzido. Permanecer com o suporte nutricional até recuperar o seu estado nutricional evitando a magreza acentuada. Ver fluxogramas (anexos 11 a 14) para detalhes de suporte nutricional conforme faixa etária.

Após a infecção pulmonar reavaliar o estado nutricional e sua ingestão alimentar para analisar se é preciso manter o suporte nutricional enteral até recuperar o estado nutricional e a função pulmonar.

7.3. Colonização Pulmonar

É considerada colonização crônica a persistência da bactéria após tratamento com antibióticos. São as mais comuns *Staphylococcus aureus* e *Haemophilus influenzae* que frequentemente colonizam o trato respiratório antes do surgimento de *Pseudomonas aeruginosa*. A colonização crônica é comum em adolescentes e adultos com FC independente da função pancreática. Nem sempre a colonização causa diminuição do apetite e consequente perda de peso, principalmente para os pacientes que apresentam bom estado nutricional.

Devido às infecções de repetição ao longo do tempo com prejuízo da função pulmonar, o paciente requer maior ingestão alimentar para suprir demanda energética e evitar a redução de IMC⁹⁷.

A necessidade nutricional aumenta para 150% do RDA, sendo que em alguns casos, devido a desnutrição associada à colonização pulmonar, as necessidades nutricionais podem atingir até 200% do RDA. Pode ser necessário aporte nutricional permanente por via oral, caso o paciente não consiga atingir seus requerimentos nutricionais é indicado nutrição enteral via nasogástrica ou gastrostomia⁴⁵.

7.4. TRANSPLANTADOS

Tem sido descrito na literatura que o paciente transplantado pulmonar obtém um significativo ganho de peso. O efeito do ganho de peso independe do

peso anterior ao transplante, estando presente em todos os tipos de doenças pulmonares prévias. Isso se deve, principalmente, à melhora do estado catabólico da doença, favorecendo um maior aproveitamento de nutrientes mediante a correta administração enzimática.

Em casos de desnutrição persistente, indica-se o uso de suplementos protéicos-calóricos via oral e/ou enteral, visando otimizar a evolução do estado nutricional, principalmente de massa magra. Já nos casos de eutrofia, mantém-se a reposição de enzimas pancreáticas associada ao planejamento alimentar individualizado.

Os cuidados higiênicos e sanitários, o preparo e a conservação adequada dos alimentos, são fatores importantes no pós transplante, pois estes pacientes são imunossuprimidos.

7.5. NECESSIDADES NUTRICIONAIS DO PRATICANTE DE ATIVIDADE FÍSICA EM FC

O gasto energético basal é aumentado em 10 a 20% de todos pacientes com FC por diversos motivos, como diminuição da função pulmonar; desnutrição, inflamação e agentes infecciosos, fatores genéticos e defeitos do transporte de ions celulares⁹⁹.

No entanto, o aumento do gasto basal só reflete parte do aumento de gasto energético total, visto que este último também inclui o gasto com atividades físicas, gasto específico de alimentos, e no caso das crianças, gasto para o crescimento.

Portanto para pacientes com FC que praticam atividades físicas contaremos com duas fontes de acréscimo do gasto energético: basal (que já existe em todos pacientes com FC) e o de atividades físicas, por isso devemos computar e compensar este aumento no gasto energético.

Além disso, durante a atividade física existe uma maior sudorese e conseqüente maior perda de sódio. Esta perda deve ser repostada através de repositores hidrolétricos durante (em atividades mais intensas) e após a atividade física.

Embora não exista nenhum consenso sobre reposições para atividade física em pacientes com FC podem ser utilizadas as recomendações da Sociedade Brasileira de Medicina Esportiva (2009)¹⁰⁰ e da American College of Sports Medicine (2000)¹⁰¹, resumidas no quadro abaixo.

Antes da atividade física	Durante a atividade física	Depois da atividade física
<p>Verificar o gasto energético na atividade física escolhida, que pode oferecer uma necessidade energética entre 30 e 50kcal/kg/dia. Deve-se ficar atento para não haver perda de peso com a atividade física.</p> <p>Dieta fracionada com controlada quantidade de fibras e gorduras prévio a atividade física (para controle do transito gastrointestinal)</p>	<p>Se a atividade durar mais de uma hora, ou se for intensa do tipo intermitente mesmo com menos de uma hora, devemos repor carboidrato na quantidade de 30 a 60g/h de atividade e sódio na quantidade de 0,5 a 0,7g/l de bebida</p>	<p>Repor perda hídrica (150% do peso perdido) e de macronutrientes.</p> <p>Após o exercício exaustivo, recomenda-se a ingestão de carboidratos simples entre 0,7 e 1,5g/kg peso no período de quatro horas, o que é suficiente para a ressíntese plena de glicogênio muscular. Realizar refeições a cada 2 horas após atividade física para garantir a reposição dos estoques utilizados durante a atividade.</p>

7.6. Gestantes com Fibrose Cística

A expectativa de vida das mulheres portadoras de Fibrose Cística (FC) vem crescendo a cada ano, atingem a puberdade e a idade reprodutiva. Atualmente, há relatos na literatura sobre gestações de mulheres com FC e patologias associadas.

É de senso comum que o tratamento da FC deve ser otimizado e mantido durante a pré-concepção até o nascimento da criança. A gestante e seu companheiro devem ser conscientizados sobre os possíveis problemas que ela enfrentará, como por exemplo os efeitos da FC na gestação e os efeitos da gestação na doença, as opções de tratamento e o impacto dessa nova condição em suas atividades diárias¹⁰².

7.6.1 Tratamento na pré-concepção:

Quando a paciente com FC deseja engravidar é de extrema importância na pré-concepção que a equipe informe sobre o risco de vida dela e do bebê durante a gestação. Neste período pré-conceptivo, algumas medidas devem ser tomadas com antecedência, como substituir os medicamentos, manter a função pulmonar, prevenir infecções crônicas e aguda, orientar corretamente a fisioterapia respiratório, recuperar ou manter o estado nutricional e repor os nutrientes específicos da gestação (ácido fólico, ferro e outros). Também é importante o acompanhamento psicológico da paciente, oferecendo suporte emocional para enfrentar as questões da gravidez em si associadas à FC¹⁰³.

7.6.2. Tratamento pós-concepção:

A programação do tratamento para a gestante com FC dependerá, entre outros fatores, do tempo de gestação (semanas gestacionais). É importante salientar que se a gestante não apresentar bom estado de saúde geral, a mesma deve ser priorizada com relação à saúde do feto. O suporte oferecido pela equipe para as gestantes com FC deve ser pró-ativo e encorajador, pois nesta fase a adesão ao tratamento FC é difícil por vários fatores. Intervenções por parte da psicologia e fisioterapia para ajudar na adesão ao tratamento devem ser

consideradas, assim como programas de motivação pessoal com o objetivo de diminuir a ansiedade e as preocupações da paciente.

A nutricionista deverá realizar uma avaliação nutricional detalhada (ver no checklist) . As recomendações nutricionais são as mesmas para as gestantes não portadoras de FC, adaptadas de acordo a especificidade de cada paciente⁶³. Conforme evolução da gravidez há necessidade de acréscimo de calorias a partir do 3º trimestre. Estas calorias devem ser somadas à recomendação de gasto energético preconizado para FC. A dieta deve ser fracionada e conter alimentos de alta densidade calórica.

Se o IMC pré-gestacional estiver abaixo de 19 kg/m² é necessário iniciar à partir do 2 trimestre de gestação (precocemente) o suporte nutricional oral ou enteral e acompanhar quinzenalmente até recuperar o seu estado nutricional, visto que há evidencias de piora pulmonar, resultando em baixo peso do bebê ao nascer.

Recomendações nutricionais para as gestantes com FC¹⁰³

-
- Ganho de peso de pelo menos 11 kg durante a gestação.
-
- IMC pré gestacional adequado: acrescentar 200 Kcal /dia no 3º trimestre de gestação.
 - IMC pré gestacional inadequado: acrescentar 300 Kcal/dia no 2º trimestre.
 - Mulheres com insuficiência pancreática que apresentem absorção prejudicada e em situações catabólicas requerem maior energia para adequado ganho de peso durante a gestação
-

Ganho de peso recomendado para gestantes de acordo com IMC pré-gravídico¹⁰⁴

Categoria de peso pré-gestacional	Ganho de peso semanal (kg) no 2º e 3º trimestre*	Ganho de peso (kg) total na gestação
Baixo peso (< 18,5kg/m ²)	0,51	12,5 – 18
Peso normal (18,5 – 24,9kg/m ²)	0,42	11,5 – 16
Sobrepeso (≥ 25 – 29,9kg/m ²)	0,28	9 – 11
Obesidade (≥ 30kg/m ²)	0,22	5 – 9
Gestação Gemelar	0,7	16 - 24

IOM, 2009

7.6.3 Importância das vitaminas e sais minerais - Suplementação^{59,103}

Ácido fólico:	Suplementar 400 mcg/d até 12ª semana de gestação
Vitamina A	Suplementação de vitamina A não deve ultrapassar 10.000 UI/dia Os níveis séricos de vitamina A devem ser dosados Ajustar conforme o nível sérico, pode suspender ou a suplementar
Vitamina C:	No ultimo trimestre a dieta deve conter de 100 a 150 mg/d
Vitamina D	Suplementação para alcançar a ingestão de 10 mcg/dia (400 UI)
Cálcio:	Dieta deve oferecer 1300 mg/d
Magnésio:	Acrescentar uma porção de oleaginosas/dia Recomendações de 400mg/d
Ferro:	Suplementação de medicamentosa a partir 2º trimestre Recomendação é de 27 mg/d
Sódio:	Manter sal 6 g /d
Bebida Alcoólica e Fumo	Podem causar: má formação fetal, baixo peso ao nascer, retardo mental, surdez e déficit intelectual

IOM, 2010; Edenborough ,2008

7.6. 4 . Diabetes em gestantes com FC:

Para diagnosticar diabetes gestacional em pacientes com FC é preciso fazer o GTT 12 a16 semana de gestação e repetir 24 a 28 semana (ver quadro abaixo)¹⁰⁵. Estudos mostram que o diabetes está associado com um pior prognóstico da gestação, sendo relacionado com o aumento na incidência de partos prematuros e cesárias, podem ocorrer anomalias neonatais no caso de um mau controle glicêmico, principalmente no primeiro trimestre de gestação¹⁰⁶. É recomendado o controle glicêmico através do dextro diariamente (pelo menos

2x/d) em casa e anotar. Nos retornos mensais deverá levar as anotações para o acompanhamento do perfil glicêmico e da dieta para ajustar a insulina ou a dieta¹⁰⁶.

7.6.4.1. Nutrição na gestante diabética:

Alta ingestão calórica deve ser mantida nas gestantes diabéticas com FC. Deve-se aconselhar ingerir na dieta carboidratos simples junto com carboidratos complexos e se a gestante estiver utilizando suplemento nutricional oral que contém sacarose, deve-se ajustar a insulina ou substituir por outro que não contém esse tipo de carboidrato.

Se o ganho de peso fetal e materno estiver inadequados e apresentar infecção pulmonar deverá iniciar a suplementação via oral e aumentar a oferta calórica, caso a gestante não consiga ingerir suas necessidades nutricionais iniciar a nutrição enteral. Esta conduta deverá ser tomada o mais precoce nas gestantes com FC diabéticas em relação da gestante com FC não-diabéticas. É importante que a equipe multidisciplinar acompanhe de perto o caso¹⁰³.

Diagnostico de Diabetes Gestacional em gestante FC, através do exame de GTT

Jejum	≥ 92 mg/dl
1 hora	≥ 180 mg /dl
2 hora	≥ 53 mg/ dl

Moran et al., 2010

7.6.5. Nutriz com FC

A dieta da nutriz com FC deverá ser hipercalórica, hiperproteica e enriquecida em minerais e vitaminas. Recomendações que deverão ser acrescidas na dieta da nutriz¹⁰³:

Calorias	Aumentar em 500 Kcal/dia adicional
Proteína	11 g/dia para os primeiros seis meses
Cálcio	1500 mg/dia
Vitamina D	10 mcg/dia (400 IU)

Edenborough et al., 2008

Caso a dieta seja insuficiente para atender as necessidades nutricionais é preciso iniciar suplementação calórica e de micronutrientes via oral ou enteral, conforme o estado clínico da nutriz.

Deve-se garantir ingestão hídrica de aproximadamente 2 litros de água e líquidos adicionais para proteger contra a desidratação e a síndrome obstrução intestinais.

Checklist de prioridades nutricionais na gestação ^{63,103}

- Observar peso, história do peso, altura e IMC pré-gestacional
- História alimentar progressiva.
- Otimizar o estado nutricional de acordo com o estágio da intervenção nutricional (pré-concepção, 1º ou 2º e 3º trimestre gestacional)
- Rever as enzimas pancreáticas, sintomas gastrointestinais e absorção,
- Avaliar teste de tolerância a glicose para acompanhar o desenvolvimento de diabetes.
- Controle glicêmico e ingestão alimentar para adequar a insulinoterapia,
- Reforçar a importância da suplementação de ácido fólico para a saúde e desenvolvimento do bebê
- Checar exames bioquímicos, tais como: vitamina A, D e E. Rever a suplementação das mesmas,
- Checar a biodisponibilidade de vitamina A na dieta (especialmente se a gestante estiver ingerindo suplementos nutricionais orais ou nutrição enteral),

- Continuar com a suplementação de vitamina A se o nível estiver normal com uma dose menor que 10.000 UI/dia, Conscientizar que está sendo prescrita para evitar a hipovitaminose A, que é teratogênica,
- Suplementar vitamina D se o nível sérico estiver baixo nas pacientes com insuficiência pancreática,
- Mensurar os elementos traços e suplementar se necessário,
- Esclarecer dúvidas com relação a alimentação segura,
- Encorajar a paciente a evitar bebida alcoólica antes e durante a gestação,
- Limitar a ingestão de cafeína para não mais que 300 mg/dia (aproximadamente 4 copos de café de 50 ml).

7.7 Fibrose Cística e o Diabetes Mellitus

Diabetes mellito relacionado à fibrose cística (DMFC) é a principal complicação extrapulmonar da fibrose cística. O risco de DM na fibrose cística é, aproximadamente, 20 vezes maior que na população geral e freqüentemente, manifesta-se entre 15 e 21 anos de idade. Atualmente, 15-30% dos adultos com fibrose cística são portadores de DM e sua prevalência tende a aumentar com o aumento da expectativa de vida ¹⁰⁷⁻¹⁰⁹.

O DM na fibrose cística parece acometer mais indivíduos com comprometimento nutricional e homocigotos para a mutação $\Delta F508$. Sugere-se ainda que o metabolismo da glicose também seja influenciada pelas infecções crônicas e agudas, pelo aumento do metabolismo basal, deficiência de glucagon, disfunção de polipeptídeos pancreáticos, alteração do *clearance* da insulina, má absorção, alterações no trânsito intestinal, disfunção hepática e aumento do esforço respiratório ¹¹⁰⁻¹¹².

Em relação à resistência insulínica na fisiopatologia DMFC, esta não está totalmente esclarecida. Quando presente, a resistência insulínica está relacionada a diversos mecanismos, incluindo infecções respiratórias crônicas ou de repetição, corticoterapia, fibrose hepática sub-clínica, elevação dos níveis

séricos dos hormônios contra-regulatórios (catecolaminas, cortisol), aumento das citocinas (IL- 1 e IL- 6) e glicotoxicidade¹¹³⁻¹¹⁵.

A elevação do fator de necrose tumoral (TNF-a) está diretamente relacionada ao grau de tolerância à glicose. Pacientes com índices glicêmicos normais tendem a ter menor elevação do TNF-a do que aqueles intolerantes à glicose. Há indícios também de que anormalidades nessa proteína possam alterar a translocação da GLUT-4 do meio intracelular para a membrana plasmática, contribuindo para a resistência insulínica^{2, 116,117}.

Em relação às complicações pulmonares, portadores de DMFC, quando comparados a pacientes com FC sem diabetes, apresentam pior função pulmonar, maior prevalência de bactérias patogênicas em amostras de escarro, e conseqüentemente, menor sobrevida e pior qualidade de vida. Alguns autores mostraram ainda, maior freqüência de asma e sinusite nos pacientes com DMFC, quando comparados a não diabéticos com FC¹¹⁸⁻¹²⁰.

Os portadores de FC apresentam risco aumentado para anormalidades do metabolismo dos carboidratos, tendo como base fisiopatológica a falência da célula betapancreática, associada à resistência insulínica, em progressão mais rápida do que aquela vista em pacientes com DM tipo 2¹²¹⁻¹²³. Em relação à dietoterapia no DMFC, esta deve ser balanceada, hipercalórica e hiperprotéica, com teor normal ou aumentado de lípidos.

As dietas restritivas são inapropriadas porque a desnutrição acarreta piora do estado geral e maior recorrência de infecções. A dieta hipercalórica deverá ser composta por 35% a 40% de gorduras, 15% a 20% de proteínas e 40% a 50% de carboidratos de cadeia complexa, apesar de não haver restrição para açúcares simples¹²⁴.

A contagem de carboidratos está indicada, não com fins restritivos, mas como controle da ingestão de açúcares. Fracionando-se as calorias calculadas nas porcentagens recomendadas de carboidratos, proteínas e gorduras, pode-se combinar a quantidade de carboidratos, transformada em gramas, com a dose de insulina de ação ultra-rápida por intermédio das técnicas de substituição e contagem de carboidratos, na proporção 1 UI de insulina para

cada 15 gramas de carboidrato ou em proporções mais individualizadas, adicionando-se algumas vezes uma dose suplementar para correção da hiperglicemia pré-prandial ¹²⁵.

O plano alimentar dos pacientes com DMFC deve incluir recomendações sobre como conduzir a dieta durante exercício, complicações pulmonares e episódios de hipoglicemia ¹²⁶.

Se o peso ou o desenvolvimento puberal não puder ser mantido através de dieta adequada ou com suplementação oral específica para esse tipo de população, deve-se avaliar a necessidade de dieta por sonda nasogástrica, gastrostomia ou jejunostomia ¹²⁷.

7.8. Alergia Alimentar na Fibrose Cística

A ocorrência de alergia alimentar deve ser considerada em pacientes com FC que não melhoram com o tratamento convencional. Nestes pacientes investigações imunológicas, em especial, a medição de IgA, IgE, IgG, e IgM específicas, são úteis para o diagnóstico e na escolha de uma dieta adequada que conduzam a uma melhoria do estado nutricional ¹²⁸. Em casos de alergia alimentar, deve-se seguir as condutas preconizadas pelo Protocolo Clínico da Secretaria do Estado de São Paulo para Dispensação de Fórmulas Alimentares para Portadores de Alergia à Proteína do Leite de Vaca (APLV) ¹²⁹.

7.9. Osteoporose relacionada à Fibrose Cística

A doença mineral óssea (osteoporose) pode estar presente em pacientes com FC. Sua etiologia é multifatorial e inclui comprometimento nutricional, diminuição na atividade física e sedentarismo, absorção prejudicada de vitamina D e K, baixa ingestão e absorção de cálcio, resposta inflamatória pulmonar e uso de corticoterapia ¹³⁰.

Do ponto de vista nutricional, a manutenção do bom estado nutricional, uma dieta balanceada e adequada, garantindo a ingestão de cálcio recomendada, a exposição solar e a realização de atividade física regular podem prevenir a doença óssea, bem como auxiliar seu controle ¹³¹.

7.8. Nutrição na Doença Hepática F.C.

Aproximadamente 5 a 10% dos pacientes podem desenvolver doença hepática associada a FC na primeira década de vida, podendo, na fase adulta evoluir para Insuficiência hepática. É recomendado realizar anualmente exames bioquímicos para verificar a função hepática, assim é possível detectar sinais pré-sintomáticos e iniciar terapia medicamentosa adequada que pode interromper a progressão da doença¹³².

Todos os pacientes com FC associada à doença hepática necessitam de acompanhamento anual para avaliar o desenvolvimento de cirrose, hipertensão portal ou insuficiência hepática. A equipe multidisciplinar deve atuar para prevenção de sangramento e varizes de compressão, além disso, considerar as necessidades nutricionais do paciente¹³².

A doença hepática pode levar a desnutrição, devido ao aumento da perda de proteínas e má absorção de gordura. Para evitar este agravamento do estado nutricional, algumas orientações dietéticas são reforçadas, conforme mostra o quadro a seguir.

Recomendações dietéticas

Aumentar o consumo de energia para um mínimo de 150% do VCT;

Aumentar a contribuição da gordura na distribuição dos macronutrientes (40 a 50% do VCT) com suplementação de triglicérides de cadeia média (TCM) e atenção especial aos ácidos graxos poliinsaturados.

Certificar-se que as enzimas pancreáticas administradas são suficientes para permitir a absorção adequada dos TCM e ácidos graxos essenciais.

Deve-se preferir carboidratos complexos e /ou suplementos de polímeros de glicose.

Fornecer suplementos de proteína para garantir uma ingestão de 3g/kg/dia em pacientes sem sinais de insuficiência hepática.

Evitar suplementação de sódio em pacientes com FC com cirrose e de ascite.

Prescrever suplementos vitamínicos lipossolúveis: altas doses orais de vitamina A (5,000–15,000 U.I/ d), vitamina E (alfa-tocoferol 100–500 mg diários) e vitamina D (alfa calcidiol 50 ng/kg para o máximo de 1 µg). Vitamina K, de 1 a 10 mg/dia (controlar dosagem através de exames bioquímicos para evitar toxicidade ou deficiências).

Debraya et al., 2011

Em crianças que apresentam anorexia é preciso avaliar a indicação de nutrição enteral (nasogástrica) para garantir adequada ingestão calórica. A administração de dieta enteral via gastrostomia não é recomendada casos de doença hepática avançada, devido ao risco de hemorragia gástrica.

8.0 Considerações finais

A fibrose cística é uma doença crônica, complexa e de progressão rápida, caso não haja adesão ao tratamento. A equipe multidisciplinar tem papel fundamental no reestabelecimento ou manutenção do estado clínico do paciente, contribuindo para melhor prognóstico e qualidade de vida do paciente. A Nutrição vem se destacando como ferramenta indispensável para o tratamento da doença, visto que sua intervenção precoce permite recuperar ou manter o estado nutricional adequado do paciente, minimizando os efeitos adversos causados pela doença.

9.0 Anexos

ANEXO 1

Índices antropométricos utilizados na avaliação de crianças e adolescentes

Faixa etária	Crianças de 0 a 5 anos incompletos	Crianças de 5 a 10 anos incompletos	Adolescentes (10 a 19 anos)
Índice antropométrico	Peso para idade	Peso para idade	---
	Peso para estatura	---	---
	IMC para idade	IMC para idade	IMC para idade
	Estatura para idade	Estatura para idade	Estatura para idade

Sociedade Brasileira de Pediatria, 2009

Classificação dos índices antropométricos para crianças de 0 a 10 anos

Valores críticos		Índices antropométricos						
		Crianças de 0 a 5 anos incompletos				Crianças de 5 a 10 incompletos		
		Peso para idade	Peso para estatura	IMC para idade	Estatura para idade	Peso para idade	IMC para idade	Estatura para idade
< Percentil 0,1	< Escore z-3	Muito baixo peso para idade	Magreza acentuada	Magreza acentuada	Muito baixa estatura para idade	Muito baixo peso para idade	Magreza acentuada	Muito baixa estatura para idade
≥ Percentil 0,1 e < percentil 3	≥ Escore z-3 e < escore z-2	Baixo peso para a idade	Magreza	Magreza	Baixa estatura para idade	Baixo peso para a idade	Magreza	Baixa estatura para idade
≥ Percentil 3 e < percentil 15	≥ Escore z-2 e < escore z-1	Peso adequado para idade	Eutrofia	Eutrofia	Estatura adequada para idade	Peso adequado para idade	Eutrofia	Estatura adequada para idade
≥ Percentil 15 e ≤ percentil 85	≥ Escore z-1 e ≤ escore z+1		Risco de sobrepeso	Risco de sobrepeso			Sobrepeso	
> Percentil 85 e ≤ percentil 97	> Escore z+1 e ≤ escore z+2		Peso elevado para idade	Sobrepeso			Sobrepeso	
> Percentil 97 e ≤ percentil 99,9	> Escore z+2 e ≤ escore z+3	Obesidade		Obesidade	Obesidade grave			
> Percentil 99,9	> Escore z+3							

Sociedade Brasileira de Pediatria, 2009

Classificação dos índices antropométricos para adolescentes

Valores críticos		Índices antropométricos para adolescentes	
		IMC para idade	Estatura para idade
< Percentil 0,1	< Escore z-3	Magreza acentuada	Muito baixa estatura para idade
≥ Percentil 0,1 e < percentil 3	≥ Escore z-3 e < escore z-2	Magreza	Baixa estatura para idade
≥ Percentil 3 e < percentil 15	≥ Escore z-2 e < escore z-1	Eutrofia	Estatura adequada para idade
≥ Percentil 15 e ≤ percentil 85	≥ Escore z-1 e ≤ escore z+1		
> Percentil 85 e ≤ percentil 97	> Escore z +1 e ≤ escore z+2		
> Percentil 97 e ≤ percentil 99,9	> Escore z +2 e ≤ escore z+3	Obesidade	
> Percentil 99,9	> Escore z +3	Obesidade grave	

Sociedade Brasileira de Pediatria, 2009

ANEXO 2

CALCULAR O GANHO DE PESO DIÁRIO DESDE A ÚLTIMA CONSULTA E COMPARAR COM O ESPERADO

IDADE	MENINOS (G/DIA)	MENINAS (G/DIA)
NASCIMENTO – 1 MÊS	30	26
1 – 2 MESES	35	29
2 – 3 MESES	26	23
3 – 4 MESES	20	19

IDADE	MENINOS (G/DIA)	MENINAS (G/DIA)
4 – 5 MESES	17	16
5 - 6 MESES	15	14
6 – 9 MESES	10-13	10
9 - 24 MESES	7-10	7-10

GANHO DE PESO NÃO ATINGE O ESPERADO: ENCAMINHAR PARA O NUTRICIONISTA PARA VERIFICAR INGESTÃO ALIMENTAR

VALORES DE INGESTÃO E GANHO DE PESO DE ACORDO COM TERMOS, BEM NUTRIDOS, PARA CATH UP, NECESSÁRIO MAIOR INGESTÃO E MAIOR INCREMENTO DE PESO.

NASCIMENTO A 3 MESES: $\geq 115-300$ KCAL/KG/DIA
 3-6 MESES: $\geq 100-110$ KCAL/KG/DIA
 6-24 MESES: ≥ 100 KCAL/KG/DIA

- Intervenção e seguimento com intervalos de 2 a 6 semanas (intervalos menores para crianças menores)
- Discutir a possibilidade de gastrostomia com a família de forma precoce, proceder a gastrostomia mais cedo em pacientes mais novos e em casos de déficit de peso mais grave.

• Aumentar a densidade energética dos alimentos;
 • Aumentar a dose das enzimas pancreáticas;
 • Considerar o seguimento.
 (não necessariamente sequencialmente)

AUMENTO DO GASTO OU METABOLISMO?

- Exacerbação pulmonar (aguda, subaguda ou recorrente);
- DRGE
- Depleção de sal;
- Deficiência de Zinco;
- Aumento da atividade física.

ABSORÇÃO DEFICIENTE?

- Problemas com aderência ou administração de enzimas;
- Necessidade de bloqueador de ácidos;
- Problemas de "chupar ou engolir" a cápsula;
- Outras condições gastro-intestinais.

ASPECTOS SÓCIO-ECONÔMICOS / COMPORTAMENTAIS / EDUCACIONAIS?

- Inadequado conhecimento alimentar;
- Comportamentos de alimentação inadequada;
- Dificuldades financeiras;
- Estrutura familiar inadequada.

BAIXO APETITE?

- Deficiência de ferro;
- Constipação;
- DRGE;
- Deficiência de Zinco;
- Problemas de deglutição.

ANEXO 3

Valores de referência (P50) do perímetro cefálico para meninas e meninos de 0 a 5 anos

Idade	Meninas P50	Meninos P50
0m	33,9	34,5
1m	36,5	37,3
2m	38,3	39,1
3m	39,5	40,5
4m	40,6	41,6
5m	41,5	42,6
6m	42,2	43,3
7m	42,8	44
8m	43,4	44,5
9m	43,8	45
10m	44,2	45,4
11m	44,6	45,8
12m	44,9	46,1
1a 1m	45,2	46,3
1a 2m	45,4	46,6
1a 3m	45,7	46,8
1a 4m	45,9	47
1a 5m	46,1	47,2
1a 6m	46,2	47,4
1a 7m	46,4	47,5
1a 8m	46,6	47,7
1a 9m	46,7	47,8
1a 10m	46,9	48
1a 11m	47	48,1
2a	47,2	48,3
2a 1m	47,3	48,4
2a 2m	47,5	48,5
2a 3m	47,6	48,6
2a 4m	47,7	48,7
2a 5m	47,8	48,8
2a 6m	47,9	48,9
2a 7m	48	49
2a 8m	48,1	49,1
2a 9m	48,2	49,2
2a 10m	48,3	49,3

2a 11m	48,4	49,4
3a	48,5	49,5
3a 1m	48,6	49,5
3a 2m	48,7	49,6
3a 3m	48,7	49,7
3a 4m	48,8	49,7
3a 5m	48,9	49,8
3a 6m	49	49,9
3a 7m	49	49,9
3a 8m	49,1	50
3a 9m	49,2	50,1
3a 10m	49,2	50,1
3a 11m	49,3	50,2
4a	49,3	50,2
4a 1m	49,4	50,3
4a 2m	49,4	50,3
4a 3m	49,5	50,4
4a 4m	49,5	50,4
4a 5m	49,6	50,4
4a 6m	49,6	50,5
4a 7m	49,7	50,5
4a 8m	49,7	50,6
4a 9m	49,8	50,6
4a 10m	49,8	50,7
4a 11m	49,9	50,7
5a	49,9	50,7

OMS, 2007

ANEXO 4

Percentis de circunferência do braço (cm) para homens

Idade (anos)	Percentil								
	5	10	15	25	50	75	85	90	95
1,0 - 1,9	14,2	14,7	14,9	15,2	16,0	16,9	17,4	17,7	18,2
2,0 - 2,9	14,3	14,8	15,5	16,3	17,1	17,9	18,6	17,9	18,6
3,0 - 3,9	15,0	15,3	15,5	16,0	16,8	17,6	18,1	18,4	19,0
4,0 - 3,9	15,1	15,5	15,8	16,2	17,1	18,0	18,5	18,7	19,3
5,0 - 5,9	15,5	16,0	16,1	16,6	17,5	18,5	19,1	19,5	20,5
6,0 - 6,9	15,8	16,1	16,5	17,0	18,0	19,1	19,8	20,7	22,8
7,0 - 7,9	16,1	16,8	17,0	17,6	18,7	20,0	21,0	21,8	22,9
8,0 - 8,9	16,5	17,2	17,5	18,1	19,2	20,5	21,6	22,6	24,0
9,0 - 9,9	17,5	18,0	18,4	19,0	20,1	21,8	23,2	24,5	26,0
10,0 - 10,9	18,1	18,6	19,1	19,7	21,1	23,1	24,8	26,0	27,9
11,0 - 11,9	18,5	19,3	19,8	20,6	22,1	24,5	26,1	27,6	29,4
12,0 - 12,9	19,3	20,1	20,7	21,5	23,1	25,4	27,1	28,5	30,3
13,0 - 13,9	20,0	20,8	21,6	22,5	24,5	26,6	28,2	29,0	30,8
14,0 - 14,9	21,6	22,5	23,2	23,8	25,7	28,1	29,1	30,0	32,3
15,0 - 15,9	22,5	23,4	24,0	25,1	27,2	29,0	30,2	31,2	32,7
16,0 - 16,9	24,1	25,0	25,7	26,7	28,3	30,6	32,1	32,7	34,7
17,0 - 17,9	24,3	25,1	25,9	26,8	28,6	30,8	32,2	33,3	34,7
18,0 - 24,9	26,0	27,1	27,7	28,7	30,7	33,0	34,4	35,4	37,2
25,0 - 29,9	27,0	28,0	28,7	29,8	31,8	34,2	35,5	36,6	38,3
30,0 - 34,9	27,7	28,7	29,3	30,5	32,5	34,9	35,9	36,7	38,2
35,0 - 39,9	27,4	28,6	29,5	30,7	32,9	35,1	36,2	36,9	38,2
40,0 - 44,9	27,8	28,9	29,7	31,0	32,8	34,9	36,1	36,9	38,1
45,0 - 49,9	27,2	28,6	29,4	30,6	32,6	34,9	36,1	36,9	38,2
50,0 - 54,9	27,1	28,3	29,1	30,2	32,3	34,5	35,8	36,8	38,3
55,0 - 59,9	26,8	28,1	29,2	30,4	32,3	34,3	35,5	36,6	37,8
60,0 - 64,9	26,6	27,8	28,6	29,7	32,0	34,0	35,1	36,0	37,5
65,0 - 69,9	25,4	26,7	27,7	29,0	31,1	33,2	34,5	35,3	36,6
70,0 - 74,9	25,1	26,2	27,1	28,5	30,7	32,6	33,7	34,8	36,0

Frisancho, 1981

Percentis de circunferência do braço (cm) para mulheres

Idade (anos)	Percentil								
	5	10	15	25	50	75	85	90	95
1,0-1,9	13,6	14,1	14,4	14,8	15,7	16,4	17,0	17,2	17,8
2,0 - 2,9	14,2	14,6	15,0	15,4	16,1	17,0	17,4	18,0	18,5
3,0 - 3,9	14,4	15,0	15,2	15,7	16,6	17,4	18,0	18,4	19,0
4,0 - 4,9	14,8	15,3	15,7	16,1	17,0	18,0	18,5	19,0	19,5
5,0 - 5,9	15,2	15,7	16,1	16,5	17,5	18,5	19,4	20,0	21,0
6,0 - 6,9	15,7	16,2	16,5	17,0	17,8	19,0	19,9	20,5	22,0
7,0 - 7,0	16,4	16,7	17,0	17,5	18,6	20,1	20,9	21,6	23,3
8,0 - 8,9	16,7	17,2	17,6	18,2	19,5	21,2	22,2	23,2	25,1
9,0 - 9,9	17,6	18,1	18,6	19,1	20,6	22,2	23,8	25,0	26,7
10,0 - 10,9	17,8	18,4	18,9	19,5	21,2	23,4	25,0	26,1	27,3
11,0 - 11,9	18,8	19,6	20,0	20,6	22,2	25,1	26,5	27,9	30,0
12,0 - 12,9	19,2	20,0	20,5	21,5	23,7	25,8	27,6	28,3	30,2
13,0 - 13,9	20,1	21,0	21,5	22,5	24,3	26,7	28,3	30,1	32,7
14,0 - 14,9	21,2	21,8	22,5	23,5	25,1	27,4	29,5	30,9	32,9
15,0 - 15,9	21,6	22,2	22,9	23,5	25,2	27,7	28,8	30,0	32,2
16,0 - 16,9	22,3	23,2	23,5	24,4	26,1	28,5	29,9	31,6	33,5
17,0 - 17,9	22,0	23,1	23,6	24,5	26,6	29,0	30,7	32,8	35,4
18,0 - 24,9	22,4	23,3	24,0	24,8	26,8	29,2	31,2	32,4	35,2
25,0 - 29,9	23,1	24,0	24,5	25,5	27,6	30,6	32,5	34,3	37,1
30,0 - 34,9	23,8	24,7	25,4	26,4	28,6	32,0	34,1	36,0	38,5
35,0 - 39,9	24,1	25,2	25,8	26,8	29,4	32,6	35,0	36,8	39,0
40,0 - 44,9	24,3	25,4	26,2	27,2	29,7	33,2	35,5	37,2	38,8
45,0 - 49,9	24,2	25,5	26,3	27,4	30,1	33,5	35,6	37,2	40,0
50,0 - 54,9	24,8	26,0	26,8	28,0	30,6	33,8	35,9	37,5	39,3
55,0 - 59,9	24,8	26,1	27,0	28,2	30,9	34,3	36,7	38,0	40,0
60,0 - 64,9	25,0	26,1	27,1	28,4	30,8	33,4	35,7	36,5	38,5
65,0 - 69,9	24,3	25,7	26,7	28,0	30,5	33,4	35,2	36,5	38,5
70,0 - 74,9	23,8	25,3	26,3	27,6	30,3	33,1	34,7	35,8	37,5

Frisancho, 1981

ANEXO 5

Percentis da circunferência muscular do braço (CMB) para homens

Idade (anos)	Percentil						
	5	10	25	50	75	90	95
1,0 - 1,9	11,0	11,3	11,9	12,7	13,5	14,4	14,7
2,0 - 2,9	11,1	11,4	12,2	13,0	14,0	14,6	15,0
3,0 - 3,9	11,7	12,3	13,1	13,7	14,3	14,8	15,3
4,0 - 4,0	12,3	12,6	13,3	14,1	14,8	15,6	15,9
5,0 - 5,9	12,8	13,3	14,0	14,7	15,4	16,2	16,9
6,0 - 6,9	13,1	13,5	14,2	15,1	16,1	17,0	17,7
7,0 - 7,9	13,7	13,9	15,1	16,0	16,8	17,7	18,0
8,0 - 8,9	14,0	14,5	15,4	16,2	17,0	18,2	18,7
9,0 - 9,9	15,1	15,4	16,1	17,0	18,3	19,6	20,2
10,0 - 10,9	15,6	16,0	16,6	18,0	19,1	20,9	22,1
11,0 - 11,9	15,9	16,5	17,3	18,3	19,5	20,5	23,0
12,0 - 12,9	16,7	17,1	18,2	19,5	21,0	22,3	24,1
13,0 - 13,9	17,2	17,9	19,6	21,1	22,6	23,8	24,5
14,0 - 14,9	18,9	19,9	21,2	23,3	24,0	26,0	26,4
15,0 - 15,9	19,9	20,4	21,8	23,7	25,4	26,6	27,2
16,0 - 16,9	21,3	22,5	23,4	24,9	26,9	28,7	29,6
17,0 - 17,9	22,4	23,1	24,5	25,8	27,3	29,4	31,2
18,0 - 18,9	22,6	23,7	25,2	26,4	28,3	29,8	32,4
19,0 - 24,9	23,8	24,5	25,7	27,3	28,9	30,9	32,1
25,0 - 34,9	24,3	25,0	26,4	27,9	29,8	31,4	32,6
35,0 - 44,9	24,7	25,5	26,9	28,6	30,2	31,8	32,7
45,0 - 54,9	23,9	24,9	26,5	28,1	30,0	31,5	32,6
55,0 - 64,9	23,6	24,5	26,0	27,8	29,8	31,0	32,0
65,0 - 74,9	22,3	23,5	25,1	26,8	28,4	29,8	30,6

Frisancho, 1990

Percentis da circunferência muscular do braço (CMB) para mulheres

Idade (anos)	Percentil						
	5	10	25	50	75	90	95
1,0-1,9	10,5	11,1	11,7	12,4	13,2	13,9	14,3
2,0 - 2,9	11,1	11,4	11,9	12,6	13,3	14,2	14,7
3,0 - 3,9	11,3	11,9	12,4	13,2	14,0	14,6	15,2
4,0 - 4,9	11,5	12,1	12,8	13,6	14,4	15,2	15,7
5,0 - 5,9	12,5	12,8	13,4	14,2	15,1	15,9	15,5
6,0 - 6,9	13,0	13,3	13,8	14,5	15,4	16,6	17,1
7,0 - 7,9	12,9	13,5	14,2	15,1	16,0	17,1	17,6
8,0 - 8,9	13,8	14,0	15,1	16,0	17,1	18,3	19,4
9,0 - 9,9	14,7	15,0	15,8	16,7	18,0	19,4	19,8
10,0 - 10,9	14,8	15,0	15,9	17,0	18,0	19,0	19,7
11,0 - 11,9	15,0	15,8	17,1	18,1	19,6	21,7	22,3
12,0 - 12,9	16,2	16,6	18,0	19,1	20,1	21,4	22,0
13,0 - 13,9	16,9	17,5	18,3	19,8	21,1	22,6	24,0
14,0 - 14,9	17,4	17,9	19,0	20,1	21,6	23,2	24,7
15,0 - 15,9	17,5	17,8	18,9	20,2	21,5	22,8	24,4
16,0 - 16,9	17,0	18,0	19,0	20,2	21,6	23,4	24,9
17,0 - 17,9	17,5	18,3	19,4	20,5	22,1	23,9	25,7
18,0 - 18,9	17,4	17,9	19,5	20,2	21,5	23,7	24,5
19,0 - 24,9	17,9	18,5	19,5	20,7	22,1	23,6	24,9
25,0 - 34,9	18,3	18,8	19,9	21,2	22,8	24,6	26,4
35,0 - 44,9	18,6	19,2	20,5	21,8	23,6	25,7	27,2
45,0 - 54,9	18,7	19,3	20,6	22,0	23,8	26,0	28,0
55,0 - 64,9	18,7	19,6	20,9	22,5	24,4	26,6	28,0
65,0 - 74,9	18,5	19,5	20,8	22,5	24,4	26,4	27,9

Frisancho, 1990

ANEXO 6

Percentis da dobra cutânea tricipital (mm) para homens

Idade (anos)	Percentil								
	5	10	15	25	50	75	85	90	95
1,0 - 1,9	6,5	7,0	7,5	8,0	10,0	12,0	13,0	14,0	15,5
2,0 - 2,9	6,0	6,5	7,0	8,0	10,0	12,0	13,0	14,0	15,0
3,0 - 3,9	6,0	7,0	7,0	8,0	9,5	11,5	12,5	13,0	15,0
4,0 - 4,9	5,5	6,5	7,0	7,5	9,0	11,0	12,0	12,5	14,0
5,0 - 5,9	5,0	6,0	6,0	7,0	8,0	10,0	11,5	13,0	14,5
6,0 - 6,9	5,0	5,5	6,0	6,5	8,0	10,0	12,0	13,0	16,0
7,0 - 7,9	4,5	5,0	6,0	6,0	8,0	10,5	12,5	14,0	16,0
8,0 - 8,9	5,0	5,5	6,0	7,0	8,5	11,0	13,0	16,0	19,0
9,0 - 9,9	5,0	5,5	6,0	6,5	9,0	12,,5	15,5	17,0	20,0
10,0 - 10,9	5,0	6,0	6,0	7,5	10,0	14,0	17,0	20,0	24,0
11,0 - 11,9	5,0	6,0	6,5	7,5	10,0	16,0	19,5	23,0	27,0
12,0 - 12,9	4,5	6,0	6,0	7,5	10,5	14,5	18,0	22,5	27,5
13,0 - 13,9	4,5	5,0	5,5	7,0	9,0	13,0	17,0	20,5	25,0
14,0 - 14,9	4,0	5,0	5,0	6,0	8,5	12,5	15,0	18,0	23,5
15,0 - 15,9	4,0	5,0	5,0	6,0	7,5	11,0	15,0	18,0	23,5
16,0 - 16,9	4,0	5,0	5,1	6,0	8,0	12,0	14,0	17,0	23,0
17,0 - 17,9	4,0	5,0	5,0	6,0	7,0	11,0	13,5	16,0	19,5
18,0 - 24,9	4,0	5,0	5,5	6,5	10,0	14,5	17,5	20,0	23,5
25,0 - 29,9	4,0	5,0	6,0	7,0	11,0	15,5	19,0	21,5	25,0
30,0 - 34,9	4,5	6,0	6,5	8,0	12,0	16,5	29,0	22,0	25,0
35,0 - 39,9	4,5	6,0	7,0	8,5	12,0	16,0	18,5	29,5	24,5
40,0 - 44,9	5,0	6,0	6,9	8,0	12,0	16,0	19,0	21,5	26,0
45,0 - 49,9	5,0	6,0	7,0	8,0	12,0	16,0	19,0	21,0	25,0
50,0 - 54,9	5,0	6,0	7,0	8,0	11,5	15,0	18,5	20,8	25,0
55,0 - 59,9	5,0	6,0	6,5	8,0	11,5	15,0	18,0	20,5	25,0
60,0 - 64,9	5,0	6,0	7,0	8,0	11,5	15,5	18,5	20,5	24,0
65,0 - 69,9	4,5	5,0	6,5	8,0	11,0	15,0	18,0	20,0	23,5
70,0 - 74,9	4,5	6,0	6,5	8,0	11,0	15,0	17,0	19,0	23,0

Frisancho, 1990

Percentis da dobra cutânea tricipital (mm) para mulheres

Idade (anos)	Percentil								
	5	10	15	25	50	75	85	90	95
1,0-1,9	6,0	7,0	7,0	8,0	10,0	12,0	13,0	14,0	16,0
2,0 - 2,9	6,0	7,0	7,5	8,5	10,0	12,0	13,5	14,5	16,0
3,0 - 3,9	6,0	7,0	7,5	8,5	10,0	12,0	13,0	14,0	16,0
4,0 - 4,9	6,0	7,0	7,5	8,0	10,0	12,0	13,0	14,0	15,5
5,0 - 5,9	5,5	7,0	7,0	8,0	10,0	12,0	13,5	15,0	17,0
6,0 - 6,9	6,0	6,5	7,0	8,0	10,0	12,0	13,0	15,0	17,0
7,0 - 7,9	6,0	7,0	7,0	8,0	10,5	12,5	15,0	16,0	19,0
8,0 - 8,9	6,0	7,0	7,5	8,5	11,0	14,5	17,0	18,0	22,5
9,0 - 9,9	6,5	7,0	8,0	9,0	12,0	16,0	19,0	21,0	25,0
10,0 - 10,9	7,0	8,0	8,0	9,0	12,5	17,5	20,0	22,5	27,0
11,0 - 11,9	7,0	8,0	8,5	10,0	13,0	18,0	21,5	24,0	29,0
12,0 - 12,9	7,0	8,0	9,0	11,0	14,0	18,5	21,5	24,0	27,5
13,0 - 13,9	7,0	8,0	9,0	11,0	15,0	20,0	24,0	25,0	30,0
14,0 - 14,9	8,0	9,0	10,0	11,5	16,0	21,0	23,5	26,5	32,0
15,0 - 15,9	8,0	9,5	10,5	12,0	16,5	20,5	23,0	26,0	32,5
16,0 - 16,9	10,5	11,5	12,0	14,0	18,0	23,0	26,0	29,0	32,5
17,0 - 17,9	9,0	10,0	12,0	13,0	18,0	24,0	26,0	29,0	34,5
18,0 - 24,9	9,0	11,0	12,0	14,0	18,5	24,5	28,5	31,0	36,0
25,0 - 29,9	10,0	12,0	13,0	15,0	20,0	26,5	31,0	34,0	38,0
30,0 - 34,9	10,5	13,0	15,0	17,0	22,5	29,5	33,0	35,5	41,5
35,0 - 39,9	11,0	13,0	15,5	18,0	23,5	30,0	35,0	37,0	41,0
40,0 - 44,9	12,0	14,0	16,0	19,0	24,5	30,5	35,0	37,0	41,0
45,0 - 49,9	12,0	14,5	16,5	19,5	25,5	32,0	35,5	38,0	42,5
50,0 - 54,9	12,0	15,0	17,5	20,5	25,5	32,0	36,0	38,5	42,0
55,0 - 59,9	12,0	15,0	17,0	20,5	26,0	32,0	36,0	39,0	42,5
60,0 - 64,9	12,5	16,0	17,5	20,5	26,0	32,0	35,5	38,0	42,5
65,0 - 69,9	12,0	14,5	16,5	19,0	25,0	30,0	33,5	36,0	40,0
70,0 - 74,9	11,0	13,5	15,5	18,0	24,0	29,5	32,0	35,0	38,5

Frisancho, 1990

Percentis da dobra cutânea subescapular (mm) para homens

Idade (anos)	Percentil								
	5	10	15	25	50	75	85	90	95
1,0 - 1,9	4,0	4,0	4,5	5,0	6,0	7,0	8,0	8,5	10,0
2,0 - 2,9	3,5	4,0	4,0	4,5	5,5	6,5	7,5	8,5	9,5
3,0 - 3,9	3,5	4,0	4,0	4,5	5,0	6,0	7,0	7,0	9,0
4,0 - 4,0	3,0	3,5	4,0	4,0	5,0	6,0	6,5	7,0	8,5
5,0 - 5,9	3,0	3,5	4,0	4,0	5,0	5,5	6,5	7,0	8,0
6,0 - 6,9	3,0	3,5	3,5	4,0	4,5	6,0	7,0	8,0	13,0
7,0 - 7,9	3,0	3,5	4,0	4,0	5,0	6,0	7,0	9,0	12,0
8,0 - 8,9	3,0	3,5	4,0	4,0	5,0	6,0	7,5	9,0	12,0
9,0 - 9,9	3,5	4,0	4,0	4,0	5,5	7,5	10,5	12,5	15,0
10,0 - 10,9	3,5	4,0	4,0	4,5	6,0	8,0	11,0	14,0	19,5
11,0 - 11,9	4,0	4,0	4,0	5,0	6,0	10,0	15,0	20,0	27,0
12,0 - 12,9	4,0	4,0	4,5	5,0	6,5	10,0	14,0	19,0	24,0
13,0 - 13,9	4,0	4,0	5,0	5,0	7,0	10,0	14,0	17,0	26,0
14,0 - 14,9	4,0	5,0	5,0	5,5	7,0	10,0	13,0	16,0	23,0
15,0 - 15,9	5,0	5,0	5,0	6,0	7,0	10,0	12,0	15,5	22,0
16,0 - 16,9	5,0	6,0	6,0	6,5	8,0	11,0	14,0	17,0	23,5
17,0 - 17,9	5,0	6,0	6,0	7,0	8,0	11,5	14,0	17,0	20,5
18,0 - 24,9	6,0	7,0	7,0	8,0	11,0	16,0	20,0	24,0	30,0
25,0 - 29,9	7,0	7,5	8,0	10,0	13,5	20,0	24,5	26,5	30,5
30,0 - 34,9	7,0	8,0	9,0	11,0	16,0	22,0	25,5	28,0	32,5
35,0 - 39,9	7,0	8,0	10,0	11,0	16,0	22,0	25,0	27,5	32,0
40,0 - 44,9	7,0	8,0	9,5	11,5	16,0	21,5	25,5	28,0	33,0
45,0 - 49,9	7,5	9,0	10,0	12,0	17,0	23,0	26,5	30,0	34,0
50,0 - 49,9	7,0	8,0	9,0	12,0	16,0	22,5	26,0	30,0	34,0
55,0 - 54,9	7,0	8,5	10,0	11,5	16,5	22,5	25,5	28,0	31,0
60,0 - 64,9	7,0	8,0	10,0	12,0	17,0	23,0	26,0	29,0	33,5
65,0 - 69,9	6,0	8,0	9,0	11,0	15,5	21,5	25,0	28,0	32,0
70,0 - 74,9	6,5	7,5	9,0	11,0	15,0	21,0	25,0	27,5	30,5

Frisancho, 1990

Percentis da dobra cutânea subescapular (mm) para mulheres

Idade (anos)	Percentil								
	5	10	15	25	50	75	85	90	95
1,0 - 1,9	4,0	4,0	4,5	5,0	6,0	7,5	8,5	9,0	10,0
2,0 - 2,9	4,0	4,0	4,5	5,0	6,0	7,0	8,0	9,0	10,5
3,0 - 3,9	3,5	4,0	4,5	5,0	6,0	7,0	8,0	9,0	10,0
4,0 - 4,0	3,5	4,0	4,0	4,5	5,5	7,0	8,0	8,5	10,0
5,0 - 5,9	3,5	4,0	4,0	4,5	5,5	7,0	8,0	9,0	12,0
6,0 - 6,9	3,5	4,0	4,0	4,5	5,5	7,0	9,0	10,0	11,5
7,0 - 7,9	4,0	4,0	4,0	4,5	6,0	7,0	9,5	11,0	13,0
8,0 - 8,9	3,5	4,0	4,0	5,0	6,0	8,0	11,5	14,5	21,0
9,0 - 9,9	4,0	5,0	5,0	5,0	7,0	10,0	14,0	18,5	24,5
10,0 - 10,9	4,0	5,0	5,0	5,5	7,0	11,5	16,0	19,5	24,0
11,0 - 11,9	4,5	5,0	5,0	6,0	8,0	12,0	16,0	21,0	28,5
12,0 - 12,9	5,0	5,5	6,0	6,0	9,0	12,5	15,5	19,5	29,0
13,0 - 13,9	5,0	5,5	6,0	7,0	9,5	15,0	19,0	22,0	26,5
14,0 - 14,9	6,0	6,5	7,0	7,5	10,5	16,0	21,0	24,5	30,0
15,0 - 15,9	6,0	7,0	7,5	8,0	10,0	15,0	20,0	22,0	27,0
16,0 - 16,9	6,5	7,5	8,0	9,0	11,5	16,0	22,5	25,5	32,0
17,0 - 17,9	6,0	7,0	7,5	9,0	12,5	19,0	24,5	28,0	34,0
18,0 - 24,9	6,0	7,0	8,0	9,0	13,0	19,5	25,0	28,0	35,0
25,0 - 29,9	6,0	7,0	8,0	9,0	14,0	21,5	27,0	32,0	38,0
30,0 - 34,9	6,5	7,0	8,0	10,0	15,5	25,0	30,5	35,5	41,0
35,0 - 39,9	7,0	8,0	9,0	10,8	16,0	26,0	32,0	35,5	43,0
40,0 - 44,9	6,5	7,5	9,0	11,0	17,0	26,0	32,0	35,0	39,5
45,0 - 49,9	7,0	8,5	10,0	12,0	19,0	28,0	33,0	35,5	41,5
50,0 - 49,9	7,0	9,0	10,0	13,0	20,5	28,0	34,0	37,0	42,0
55,0 - 54,9	7,0	9,0	10,5	13,0	20,5	30,0	34,5	36,5	41,5
60,0 - 64,9	7,5	9,0	10,5	13,5	20,5	30,0	34,0	37,5	42,5
65,0 - 69,9	7,0	8,0	10,0	12,5	19,0	27,0	31,5	35,0	40,0
70,0 - 74,9	6,5	8,5	10,0	12,0	19,0	26,0	31,0	35,0	38,0

Frisancho, 1990

ANEXO 7

Exames bioquímicos

Variáveis	Valores
Proteína total	Recém-nascidos até 01 mês de idade: 4,4 a 7,6g/dL 01 a 4 meses: 4,2 a 7,4g/dL 04 meses a 1 ano: 5,6 a 7,2g/dL 1 a 7 anos: 6,1 a 7,9 g/dL 8 a 12 anos: 6,4 a 8,1 g/dL
Albumina sérica	Nascimento até 01 mês de idade: 2,9 a 5,5g/dL 01 a 4 meses: 2,8 a 5,0g/dL 4 a 12 meses: 3,9 a 5,1g/dL > 1 ano: 3,7 a 5,5g/dL <5 anos: 3,9 a 5,0 g/dL 5 a 19 anos: 4,0 a 5,3 g/dL
Globulina	2 a 3,5g/dL
Relação albumina/globina	>1
Pré-albumina (soro)	0 a 1 semana: 04 a 22mg/dL 1 a 6 semanas: 9 a 27mg/dL >6 semanas: 19 a 47mg/dL
Cálcio (ionizado) sérico	Crianças e adolescentes: 4,8 a 4,92 mg/dL ou 2,24 a 2,46 mEq/L
Cálcio total	Prematuro: 6,0 a 10,0mg/dL A termo: 7,0 a 12,0mg/dL Crianças: 8,8 a 10,8 mg/dL Adolescentes 8,4 a 10,2 mg/dL Adultos: 8,8 a 10,2mg/dL
Sódio	135 a 145 mEq/L Sódio: 10 a 30 mEq/L Criança: 138 a 145 mEq/L
Sódio (urina)	Prematuro: 132 a 140mmol/L A termo: 133 a 142mmol/L Crianças: 136 a 145mmol/L Crianças: 41 a 115 mEq/l/24 horas. Adultos: 40 a 220 mEq/l/24 horas. Os resultados dependem da ingestão de sal e da transpiração
Cloro (suor)	<45mmol/L
Cloreto	100 a 110mEq/L **
Potássio (soro)	Recém-nascidos até 01 mês de idade: 4,5 a 7,0mmol/L 01 a 3 meses: 4,0 a 6,2mmol/L 03 meses a 1 ano: 3,7 a 7,2mmol/L 3,5 a 5,1mEq/L
Potássio (urina)	Criança: 22 a 57mmol/24 horas Adulto: 25 a 125mmol/24 horas
Colesterol total	Recém-nascidos: 50 a 120mg/dL 1 a 3 anos: 45 a 182 mg/dL

	<p>4 a 6 anos: 109 a 189 mg/dL (< 170 mg/dL) 2 a 19 anos <150 Ótimo/desejável 150 a 169 Limítrofe ≥170 Alto Adultos ≥ 20 anos (mg/dL) <200 ótimo/desejável 200 a 239 Limítrofe ≥240 Alto</p>
HDL colesterol	<p>1 a 13 anos: 35 a 84 mg/dL 2 a 19 anos >45 Desejável 14 a 19 anos: 35 – 65 mg /dL Adultos ≥20 anos (mg/dL) <40 Baixo >60 Alto</p>
LDL colesterol	<p>Meninos 1 a 9 anos: 60 a 140 mg/dL Meninas 1 a 9 anos: 60 a 150 mg/dL 2 a 19 anos <100 Desejável 100 a 129 Limítrofe ≥130 Alto Adultos ≥ 20 anos (mg/dL) <100 ótimo 100 a 129 Desejável 130 a 159 Limítrofe 160 a 189 Alto ≥190 Muito alto</p>
Triglicerídios	<p>Adultos ≥20 anos (mg/dL) <150 ótimo 150 a199 Limítrofe 200 a 499 Alto >500 Muito alto</p> <p>2 a 19 anos <100 ótimo 100 a 129 Limítrofe ≥130 Alto _ Muito alto</p> <p>0 a 5 anos: Meninos: 30 a 86 mg/dL Meninas: 32 a 99 mg/dL 6 a 11 anos: Meninos: 31 a 108 mg/dL Meninas: 35 a 114 mg/dL 12 a 15 anos : Meninos: 36 a 138 mg/dL Meninas: 41 a 138 mg/dL 16 a 19 anos: Homens: 40 a 163 mg/dL Mulheres: 40 a 128 mg/dL</p>
Creatinina (soro)	Lactentes: 0,2 a 0,4 mg/dL

	Criança: 0,3 a 0,7 mg/dL Adolescente: 0 Homens: 0,7 a 1,6 mg/dL Mulheres: 0,6 a 1,1 mg/dL 0,5 a 1,0 mg/dL																				
Uréia	10 a 40mg/dl																				
Eritrócitos	06 meses a 2 anos: 3,7 a 5,3 milhões de cel/mm ³ . 02 a 6 anos: 3,9 a 5,3 06 a 12 anos: 4,0 a 5,2 12 a 18 anos: 4,5 a 5,3 (H) 4,1 a 5,1 (M)																				
Glicose	Não-diabético: 60 a 99mg/dL Pré-diabético: 100 a 126 mg/dL Diabéticos: >126mg/dL* *Esse valor deverá ser confirmado mais de uma vez, de preferência em um dia da semana diferente da primeira dosagem. RN: 1 dia – 40 a 60 mg/dL; > 1 dia 50 a 90 mg/dL Criança: 60 a 100 mg/dL																				
Insulina	2,5 a 25µUI/mL																				
TTGO(mg/dl) Dose adulto: 75 g Criança: 1,75 g/kg de peso ideal	<table border="0"> <tr> <td></td> <td style="text-align: center;">Normal</td> </tr> <tr> <td>Diabético</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Jejum</td> <td style="text-align: right;">70 a 105</td> </tr> <tr> <td>> 126</td> <td></td> </tr> <tr> <td>60 min</td> <td style="text-align: right;">120 a 170</td> </tr> <tr> <td>> 200</td> <td></td> </tr> <tr> <td>90 min</td> <td style="text-align: right;">100 a 140</td> </tr> <tr> <td>> 200</td> <td></td> </tr> <tr> <td>120 min</td> <td style="text-align: right;">70 a 120</td> </tr> <tr> <td>> 140</td> <td></td> </tr> </table>		Normal	Diabético		Jejum	70 a 105	> 126		60 min	120 a 170	> 200		90 min	100 a 140	> 200		120 min	70 a 120	> 140	
	Normal																				
Diabético																					
Jejum	70 a 105																				
> 126																					
60 min	120 a 170																				
> 200																					
90 min	100 a 140																				
> 200																					
120 min	70 a 120																				
> 140																					
Fosfatase alcalina	Adultos: 40 a 130UI/L Gestantes: 40 a 200UI/L 01 a 9 anos: 145 a 420 U/L 10 a 11 anos: 130 a 560 U/L																				
Hemoglobina	0 a 8 dias: 13,3 a 24,5g/dL 09 dias: 10,7 a 21,5g/dL 03 meses: 9,9 a 14,5g/dL 06 meses: 9,5 a 14,1g/dL 01 ano: 8,9 a 13,8g/dL 03 anos: 10,6 a 15,2g/dL 06 anos: 11,1 a 15,7g/dL 16 anos ou mais (mulheres) 12 a 16,0g/dL 16 anos ou mais (homens) 14 a 18,0g/dL Recém-nascidos até 01 semana: 15 a 20 g/dL Lactentes de 1 mês: 11 a 15 g/dL Crianças: 11 a 13 g/dL 02 meses: 9,0 a 14,0 g/dL 06 a 12 anos: 11,5 a 15,5																				

	<p>12 a 18 anos: Meninos: 13,0 a 16,0 Meninas: 12,0 a 16,0 Homens: 13,5 a 18g/dL Mulheres: 12 a 16g/dL Recém-nascidos: 13,5 a 19,5g/dL Homens antes da meia idade: 14 a 17,4 g/dL Homens depois da meia idade: 12,4 a 14,9 g/dL Mulheres depois da meia idade: 11,7 a 13,8 g/dL</p>
Hemoglobina glicada	<p>Não diabéticos: até 6% Diabéticos controlados: 6% a 8%. Diabéticos com controle insatisfatório: >8%.</p> <p>Maior risco de desenvolver pré-diabetes: 5,5% a 6% Normal: 5% a 5,5% Pré-diabetes: 5,7% a 6,4% Diabetes: ≥6,5%</p> <p>01 a 5 anos: 2,1% a 7,7 % do total de Hb 05 a 16 anos: 3,0% a 6,2% do total de Hb</p>
VCM (volume corpuscular médio)	<p>06 meses a 2 anos : 70 a 86 fL 06 a 12 anos: 77 a 95 fL 12 a 18 anos: Meninos: 78 a 98 fL Meninas: 78 a 102 fL</p>
HCM (hemoglobina corpuscular média)	<p>06 meses a 2 anos: 23 a 31pg 06 a 12 anos: 25 a 33pg 12 a 18 anos: 25 a 35pg</p>
Hematócrito	<p>06 meses a 12 anos: 35% a 45% 12 a 18 anos: Meninos: 37% a 49% Meninas: 36% a 46% Homens: 40 a 54% Mulheres: 37 a 47% Recém-nascidos: 44 a 60%. Nos recém-nascidos com menos de 01 semana: 55 a 68%. Nos recém-nascidos de 01 semana: 47 a 65%. Lactentes de 01 mês: 37 a 49%. Lactentes de 03 meses: 30 a 36%. Crianças de 01 ano: 29 a 41%. Crianças de 10 anos: 36 a 40%.</p>
Hemácias	<p>Homens: 4.500.000 a 6.000.000 células/mm³ Mulheres: 4.000.000 a 5.500.000 células/mm³ Recém-nascidos: 4.000.000 a 6.000.000 células/mm³</p>

Plaquetas	Adultos: 140.000 a 400.000/ul 150.000 a 400.000 plaquetas/mm ³ Crianças: 150.000 a 450.000/ul.
Leucócitos	Adultos: 4.000 a 11.000 células/mm ³ Recém-nascidos: 10.000 a 18.000 células/mm ³
Linfócitos	20% a 30% 1.500 a 2.500 células/mm ³
Coagulograma/Tempo de Protrombina/Vitamina K	Tempo de Protrombina: 10 a 14 segundos Atividade de Protrombina: 70 a 100% *RNI: até 1,15 Pacientes tratados com anticoagulantes oral o Tempo de protrombina deve ser 1 a 2,5 vezes maior que o normal.
Ferritina	Homens: 30 a 300ng/mL Mulheres: 10 a 200ng/mL 02 a 5 meses: 50 a 200 µg/L 06 meses a 15 anos: 7 a 140 µg/L
Transferrina	230 a 390 mg/dL
Ferro	30 a 160 µg/dL Crianças: 50 a 120 µg/dL Recém-nascidos: 100 a 250 µg/dL
Contagem Hemácias	Homens: 4.500.000 a 6.000.000 células/mm ³ Mulheres: 4.000.000 a 5.500.000 células/mm ³ Recém-nascidos: 4.000.000 a 6.000.000 células/mm ³ Nos homens: 4,5 a 5,5 milhões de hemácias/ul. Nas mulheres: 4 a 5 milhões de hemácias/ul. Nos recém-nascidos à termo: 4,4 a 5,8 milhões/ul de sangue capilar ao nascer; a contagem diminui para 3 a 3,8 milhões/ul. 2 meses aumenta lentamente. Nas crianças: 4,6 a 4,8 milhões/ul.
TIBC (capacidade total de ligação do ferro)	<2 anos: 100 a 400 ug/dl Crianças: 250 a 400 ug/dl
Vitamina A/retinol	Vitamina A: 30 a 80 ug/dl Caroteno: 10 a 85 ug/dl

Vitamina D/25-OHD	10 a 60 ng/ml
Vitamina D /25(OH)D3	>80nmol/L 80nmol/l a 100nmol/
Vitamina E/α-tocoferol	Vitamina E: >5µg/mL A-tocoferol: >2,2mmol/L
Zinco	70 a 120µg/dL

***RNI: relação normatizada internacional.**

**Nas mulheres, os níveis dos eletrólitos no suor flutuam ciclicamente. Em geral, os níveis de cloreto atingem picos 5 a 10 dias antes do início das menstruações e a maioria das mulheres retém líquido antes da menstruação.

Níveis de sódio e cloreto de 50 a 60 mEq/l são muito sugestivos de fibrose cística.

Pesquisa da Gordura Fecal

A maior parte da gordura fecal é composta de ácidos graxos saturados e insaturados na ação da enzima lipase na porção superior do intestino delgado, geralmente as fezes normais não contêm nenhum ou pouco ácido graxo. A presença de excesso de gordura nas fezes caracteriza perda fecal.

Gordura fecal:

Adultos:

- Teste qualitativo: negativo.
- Teste quantitativo: < 7g de gordura em 24h
- Perda de gordura normal: 7g/dia.
- Teste semiquantitativo: de acordo com os valores descritos pelo laboratório.

Lima et al., 2012

Padrão: teste quantitativo de Van de Kamer

Setenta e duas horas de coleta de fezes e cálculo do coeficiente de absorção de gordura

- Quarenta e oito horas antes do início da coleta de fezes, deve-se iniciar dieta rica em gordura (> 2 g / kg / dia e mínimo de 50 g de gordura / dia).

- Todas as fezes são recolhidas em um único recipiente (lata) para um total de 72 horas (3 dias completos). O recipiente de fezes deverá ser mantido sob refrigeração durante a coleta.
- Durante a coleta, deve-se registrar todo o consumo de alimentos e de líquidos e o número e aspecto das evacuações no período de coleta. O registro alimentar de 3 dias será analisado para ingestão total de gorduras.
- As fezes coletadas serão homogeneizadas e analisadas para gordura pelo método de van de Kamer *. Triglicérides de cadeia média não serão medidos por este método.
- Coeficiente de absorção de gordura (CAG) será calculado a partir da seguinte equação: $CAG = g \text{ de gordura ingerida} - g \text{ gordura excretada nas fezes}$.

Van de Kamer e. al, 1949 ¹³³

Ensaio qualitativo: Teste de Sudam III

- Suspensão de fezes sobre a lâmina, mistura-se 02 gotas de etanol a 95% e 02 gotas de solução alcoólica saturada de Sudam III. Os ácidos graxos e os sabões não se coram as gorduras neutras se mostram grandes gotas alaranjadas ou vermelhas.

Avaliação: 60 ou mais gotas de gorduras neutras coradas

Teste de Esteatócrito/avalia esteatorréia

Coleta de fezes de 72 horas – 01 amostra.

Dieta e Coleta:

- Coleta de 24,48 e 72 horas – após 3 dias de dieta, mantendo a dieta até encerrar a coleta.
- Dieta: deve ter no mínimo 1g/kg de gordura além da dieta habitual, devendo ser mantida por 06 dias.
- Pacientes jovens e adultos devem acrescentar à sua dieta habitual, distribuindo entre as refeições do dia os seguintes alimentos: 03 colheres

de sopa de azeite de oliva extra-virgem, 02 colheres de sopa de creme de leite, 01 colher de sopa de manteiga, 02 fatias de queijo.

- Infantes abaixo de 01 ano não necessitam acrescentar nenhum alimento à dieta habitual.
- Infantes entre 1 a 2 anos de idade devem manter a dieta normal, acrescentando creme de leite, requeijão ou queijo prato às refeições.
- Crianças entre 2 a 5 anos de idade: seguir as recomendações dietéticas para adultos.
- Crianças 6 a 14 anos de idade: seguir a metade da recomendação dietética para adultos.
- É importante alterar a dieta dos doentes muitos inapetentes, os quais podem estar ingerindo menos de 50g de gordura/dia, assim, é necessário o acompanhamento médico e/ou nutricionista para verificar cada caso.

Cuidados na coleta da amostra fecal:

- Após 03 dias de dieta, coletar o volume de fezes do quarto, quinto e sexto dias, mantendo a dieta nos dias de coleta.
- Para a realização desse exame, está contraindicado o uso de óleo mineral e de óleo rícino.
- Evitar contaminação fecal com a urina, água ou outros elementos.
- Não coletar as fezes no período menstrual.
- Evitar nos 03 dias que antecedem ao exame, bem como no dia da coleta o uso de talco, laxantes, antiácidos, contraste oral (Metamucil®), muito usado em exames radiológicos.
- Material fecal coletado deve ser acondicionado na geladeira e entregue no laboratório no sétimo dia pela manhã.
- Em caso de crianças pequenas, coletar as fezes na fralda, logo após a exoneração intestinal.

Lima et al., 2012

ANEXO 8 FICHA AVALIAÇÃO NUTRICIONAL EM FIBROSE CISTICA

1. DADOS GERAIS DA PACIENTE

1. No. do formulário: _____ 2. No. do Registro: _____ 3. Primeiro atendimento: ____/____/____

4. Nome: _____
 Nome da Mãe: _____
 Endereço: _____ telefone _____
 Email: _____

5. Data de nascimento ____/____/____ 6. Idade diagnóstico: _____

7. Cor: 01 branca 02 negra 03 mulato

8. Estado civil: 01 casada 02 solteira 03 Viúva 04 separada 05 outro

9. Escolaridade da mãe ou cuidador:
 01 nenhuma 02 1º. G incom. 03 1º. G completo 04 2º. G incom.
 04 2º. G completo 05 NS incomp. 05 NS completo

10. Profissão : _____ 11. Renda familiar: 01 1 a 3 SM 02 4 a 6 SM
 03 7 a 9 SM 04 >10 SM

12. Tipo de Moradia
 01 Alvenaria 02 Madeira 03 Outro 04 Própria 05 Alugada 06 Mora c/ pais

13. Número de pessoas que residem na moradia
 01 02 03 04 05 ≥06

14. Informações gerais do paciente
 Horário escolar ou trabalho _____
 Atividade Física _____

15. Recebe algum benefício? _____

2- AVALIAÇÃO ANUAL DOS DADOS ANTROPOMETRICOS E BIOQUIMICOS.

	1º Avaliação	1º ANO	2º ANO	3º ANO	4º ANO	5º ANO	6º ANO	7º ANO
Data								
Idade								
Peso								
Estatura								
P/I								
P/E								
E/I								
IMC								
Estado Nutricional								
Circunferência do Braço								
CMB								
DC Biceps								
DC Triceps								
DC Subescapular								
DC Suprailiaca								
Reactância								
Resistência								
Ângulo de fase								
% de gordura								
% de água corporal								
Suplemento Nutricional								
Polivitamínico								
Enzimas (UI/kg/dia)								
Hábito intestinal (nº vezes)								
Consistência								
Gordura nas fezes								

Modelo utilizado para recordatório 24h ou dia alimentar habitual realizados pelo nutricionista *

Nome:		RG:	
Data:		Dia da semana:	
Horários	Enzimas	Alimentos	Quantidade em medidas caseiras
Café da Manhã ____:____			
Lanche da Manhã ____:____			
Almoço ____:____			
Lanche da Tarde ____:____			
Jantar ____:____			
Lanche da Noite ____:____			
Fora de hora ____:____			

***Este modelo também pode ser entregue aos pais / responsáveis para o registro alimentar, o qual deve ser realizado em dias não consecutivos, incluindo dois dias úteis da semana e um dia do final de semana**

Modelo utilizado para frequência alimentar

Alimentos		D	S	M	E	N	Quantidades	Alimentos		D	S	M	E	N	Quantidades	
Cereais e massas	Arroz							Frutas								
	Macarrão															
	Batata															
	Mandioca															
	Milho							s Verdura								
	Pães															
	Bolo															
	Bolacha															
Alimentos		D	S	M	E	N	Quantidades	Alimentos		D	S	M	E	N	Quantidades	
Derivados Leite	Leite							Feijão oleaginosas e	Feijão							
	Queijo								Ervilha							
	Requeijão								Amendoim							
	Iogurte															
Carnes e ovos	Bovina							Gorduras e açúcares	Óleo							
	Aves								Margarina							
	Peixe								Frituras							
	Suína								Açúcar							
	Ovos								Doces							
	Vísceras															

ANEXO 9

Ingestão dietética de referência (DRI): ingestão dietética recomendada (RDA), ingestão adequada (AI) e nível superior tolerável de ingestão (UL) de cálcio, ferro, zinco, sódio, potássio, cloro e magnésio

	Cálcio		Ferro		Zinco		Sódio		Potássio		Cloro		Magnésio	
	mg/d		mg/d		mg/d		mg/d		mg/d		mg/d		mg/d	
	RDA/AI	UL	RDA/AI	UL	RDA/AI	UL	RDA/AI	UL	RDA/AI	UL	RDA/AI	UL	RDA/AI	UL
Infância														
0-6 meses	200*	1000	0,27*	40	2*	4	120*	ND	400*	ND	180*	ND	30*	ND
7-12 meses	260*	1500	11	40	3	5	370*	ND	700*	ND	570*	ND	75*	ND
Crianças														
1-3 anos	700	2500	7	40	3	7	1000*	1500	3000*	ND	1500*	2300	80	65
4-8 anos	1000	2500	10	40	5	12	1200*	1900	3800*	ND	1900*	2900	130	110
Homens														
9-13 anos	1300	3000	8	40	8	23	1500*	2200	4500*	ND	2300*	3400	240	350
14-18 anos	1300	3000	11	45	11	34	1500*	2300	4700*	ND	2300*	3600	410	350
19-30 anos	1000	2500	8	45	11	40	1500*	2300	4700*	ND	2300*	3600	400	350
31-50 anos	1000	2500	8	45	11	40	1500*	2300	4700*	ND	2300*	3600	420	350
51-70 anos	1000	2000	8	45	11	40	1300*	2300	4700*	ND	2000*	3600	420	350
>70 anos	1000	2000	8	45	11	40	1200*	2300	4700*	ND	1800*	3600	420	350
Mulheres														
9-13 anos	1300	3000	8	40	8	23	1500*	2200	4500*	ND	2300*	3400	240	350
14-18 anos	1300	3000	15	45	9	34	1500*	2300	4700*	ND	2300*	3600	360	350
19-30 anos	1000	2500	18	45	8	40	1500*	2300	4700*	ND	2300*	3600	310	350
31-50 anos	1000	2500	18	45	8	40	1500*	2300	4700*	ND	2300*	3600	320	350
51-70 anos	1200	2000	8	45	8	40	1300*	2300	4700*	ND	2000*	3600	320	350
>70 anos	1200	2000	8	45	8	40	1200*	2300	4700*	ND	1800*	3600	320	350
Gestantes														
14-18 anos	1300	3000	27	45	12	34	1500*	2300	4700*	ND	2300*	3600	400	350
19-30 anos	1000	2500	27	45	11	40	1500*	2300	4700*	ND	2300*	3600	350	350
31-50 anos	1000	2500	27	45	11	40	1500*	2300	4700*	ND	2300*	3600	360	350
Lactentes														
14-18 anos	1300	3000	10	45	13	34	1500	2300	5100*	ND	2300*	3600	360	350
19-30 anos	1000	2500	9	45	12	40	1500	2300	5100*	ND	2300*	3600	310	350
31-50 anos	1000	2500	9	45	12	40	1500	2300	5100*	ND	2300*	3600	320	350

Nota : Esta tabela apresenta os valores de ingestão dietética recomendada (RDA) em negrito e os valores de ingestão adequada (AI) seguidos de asterisco.

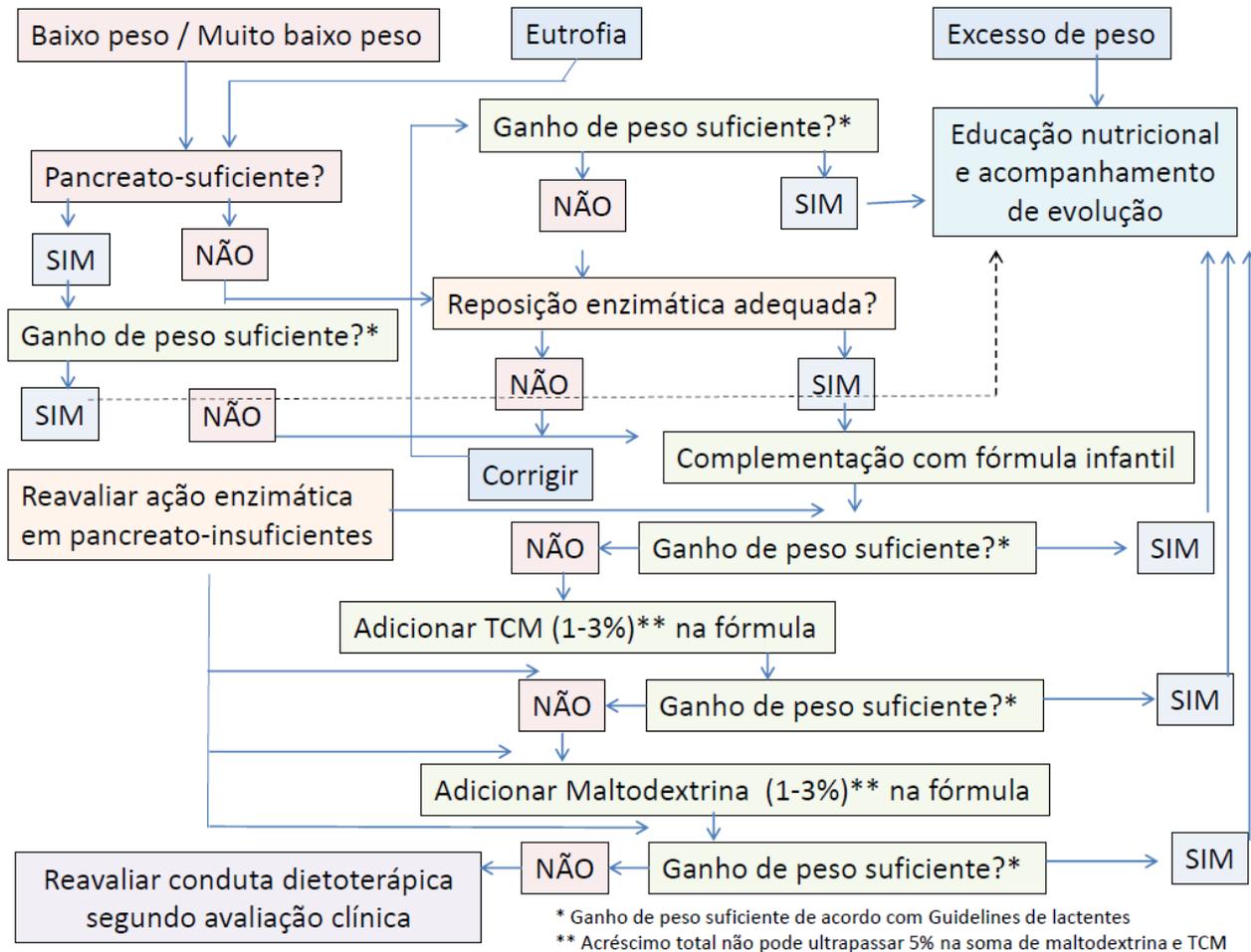
ANEXO 10

**Composição nutricional e posologia de polivitamínico disponível para
pacientes portadores de fibrose cística**

Nutriente	Gotas 0 a 12 meses: 1ml/dia		Gotas 12 a 36 meses: 2ml/dia		Mastigáveis 4 a 8 anos: 1 tablete/dia		Cápsulas 4 a 10 anos: 1 cápsula/dia > 10 anos : 2 cápsulas/dia	
	Quantidade	%VD *	Quantidade	%VD *	Quantidade	%VD *	Quantidade	%VD *
Vitamina A (UI)	4627	278	9254	925	16000	320	16000	320
Vitamina C (mg)	45	90	90	600	100	167	100	167
Vitamina D (UI)	500	250	1000	500	1000	250	1000	250
Vitamina E (UI)	50	671	100	1118	200	667	200	667
Vitamina K (mcg)	400	16000	800	2667	800	1000	800	1000
Tiamina (mg)	0,5	167	1	200	1,5	100	1,5	100
Riboflavina (mg)	0,6	150	1,2	240	1,7	100	1,7	100
Niacina (mg)	6	150	12	200	10	50	20	100
Vitamina B6 (mg)	0,6	200	1,2	240	1,9	95	1,9	95
Ácido Fólico (mcg)	-	-	-	-	200	50	200	50
Vitamina B12 (mcg)	4	800	8	889	6	100	6	100
Biotina (mcg)	15	250	30	375	100	33	100	33
Ácido pantotenico (mg)	3	167	6	300	12	120	12	120
Zinco (mg)	5	167	10	333	15	100	15	100

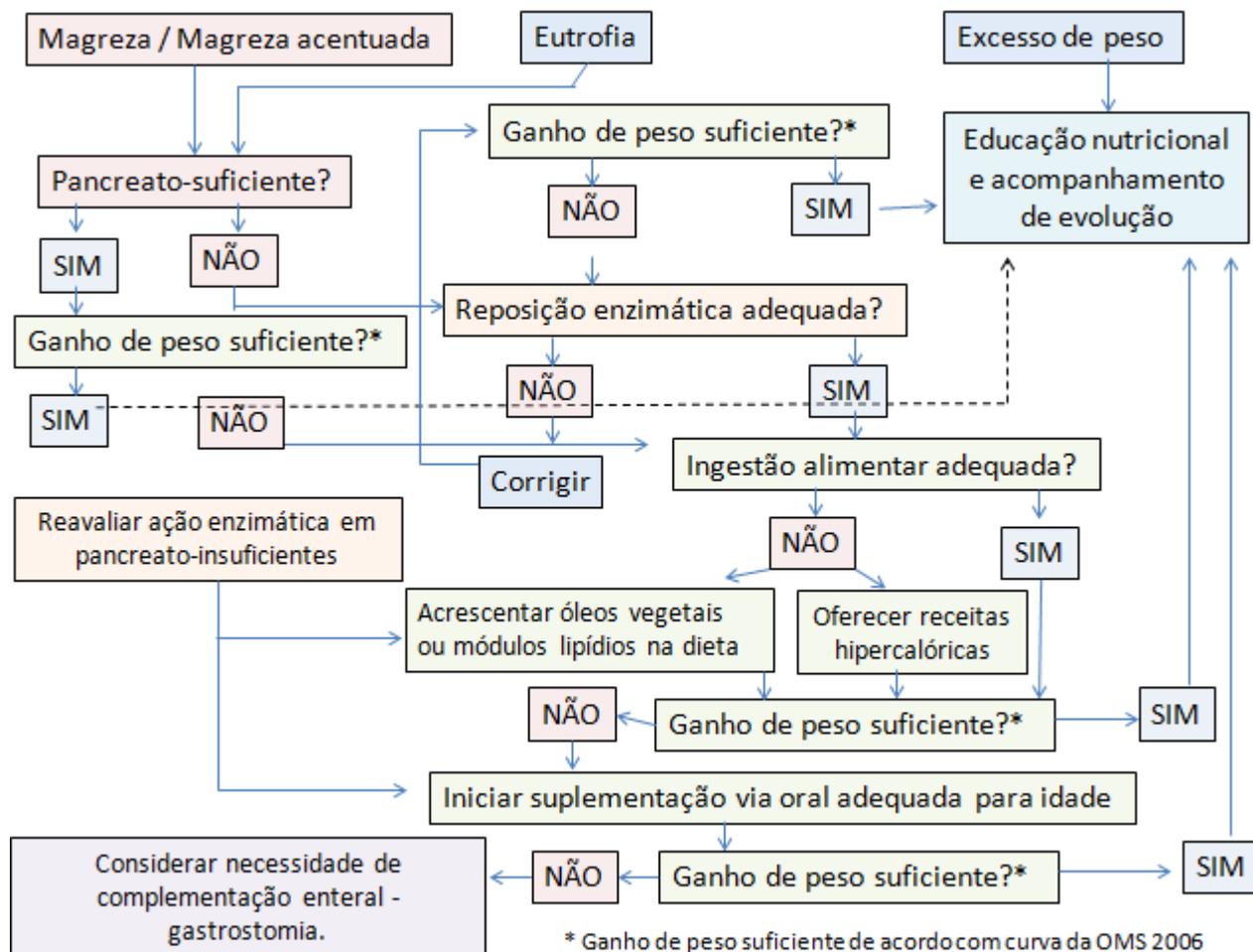
ANEXO 11

Fluxograma de condutas dietéticas para lactentes em aleitamento materno de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso



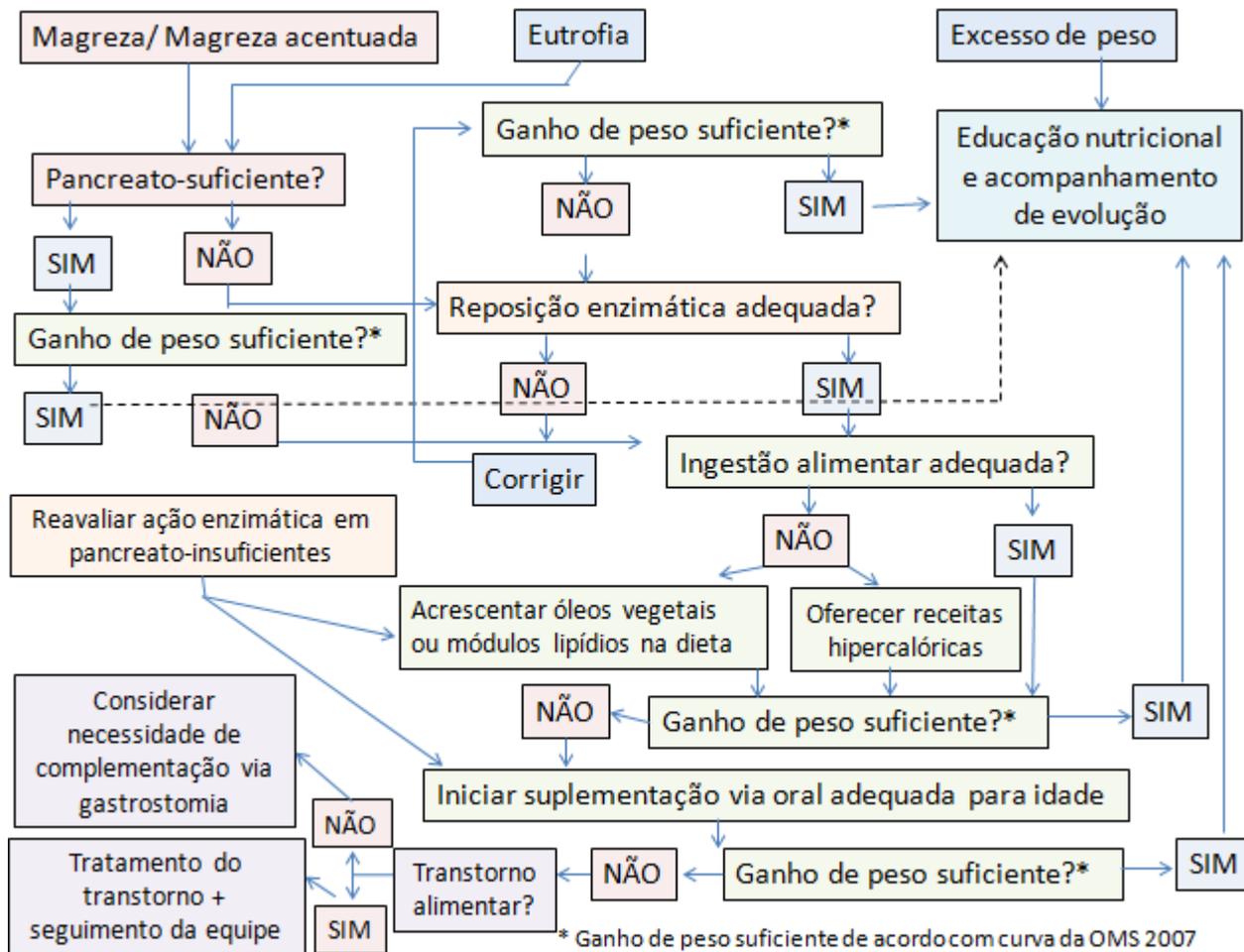
ANEXO 12

Fluxograma de condutas dietéticas para crianças de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso



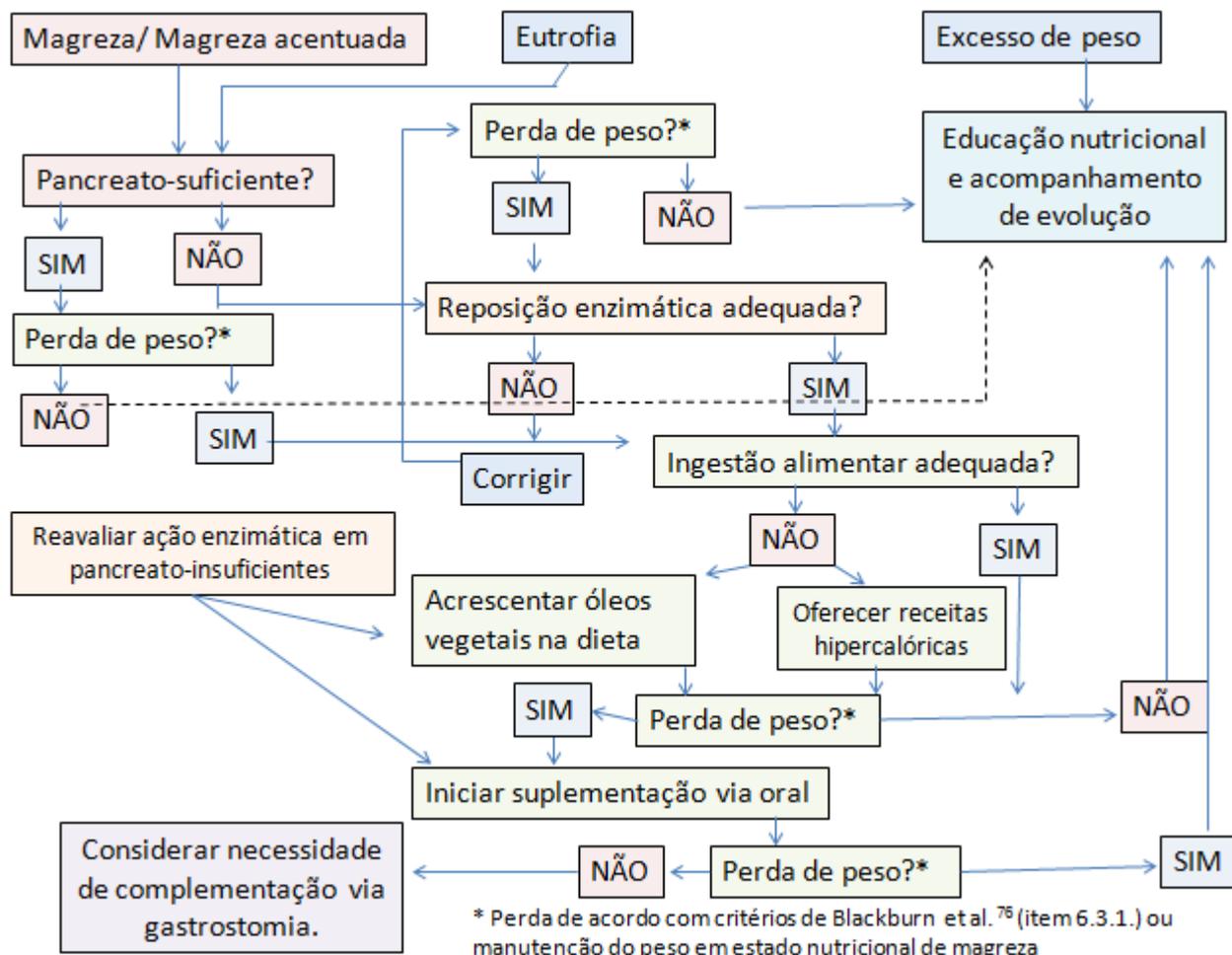
ANEXO 13

Fluxograma de condutas dietéticas para adolescentes de acordo com estado nutricional inicial e ganho de peso



ANEXO 14

Fluxograma de condutas dietéticas para adultos de acordo com estado nutricional



**ANEXO 15 Exemplos de cardápios conforme faixa etária
1 a 3 anos Dieta de 1560 KCAL**

REFEIÇÃO	ALIMENTO	MEDIDA CASEIRA	SUBSTITUTOS
Café da Manhã	Leite Integral	1 copo americano (150 ml)	iogurte
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Achocolatado
	Bisnaguinha	1 unidade	Pão de forma ou pão francês
	Margarina	1 colher chá	Manteiga, queijo ou maionese
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
Lanche da Manhã	Suco de frutas (de preferência natural)	1 copo americano (150 ml)	Água-de-coco (de preferência natural)
	Bolacha doce simples	2 unidades	Bolacha salgada ou bolo simples
Almoço e Jantar	Verdura crua (salada)	1 folha média	Alface, escarola, agrião, rúcula, almeirão, acelga, repolho, couve, etc.
	Legume (salada)	1 colher de sopa	Tomate, pepino, rabanete, couve-flor, brócolis, beterraba, cenoura, etc.
	Arroz	2 colheres de sopa	Macarrão, batata, batata doce, inhame, mandioca, mandioquinha, milho, etc.
	Feijão	1 colher de sopa	Lentilha, grão-de-bico, soja ou ervilha.
	Carne	2 colheres de sopa	Bovina, frango, peixe, suína, miúdos ou ovos.
	Legume (cozido ou refogado)	1 colher de sopa	Cenoura, abobrinha, vagem, chuchu, quiabo, nabo, berinjela, abóbora, etc.
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
Lanche da Tarde	Vitamina de Frutas (leite batido com frutas)	1 copo americano (150 ml)	Leite integral ou iogurte com suplemento ou achocolatado
	Bolacha salgada	2 unidades	Bolacha doce simples
	Margarina	1 colher de sopa	Manteiga ou maionese
Lanche da Noite	Leite Integral	1 copo americano (150 ml)	iogurte
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Achocolatado

1 a 3 anos Dieta de 1980 KCAL

REFEIÇÃO	ALIMENTO	MEDIDA CASEIRA	SUBSTITUTOS
Café da Manhã	Leite Integral	1 copo americano (150 ml)	iogurte

	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Achocolatado
	Bisnaguinha	1 unidade	Pão de forma ou pão francês
	Margarina	1 colher de chá	Manteiga, queijo ou maionese
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
Lanche da Manhã	Suco de frutas (de preferência natural)	1 copo americano (150 ml)	Água-de-coco (de preferência natural)
	Bolacha salgada	3 unidades	Bolacha doce simples ou bolo simples
	Margarina	1 colher de sopa	Manteiga ou maionese
Almoço e Jantar	Verdura crua (salada)	1 folha média	Alface, escarola, agrião, rúcula, almeirão, acelga, repolho, couve, etc.
	Legume (salada)	1 colher de sopa	Tomate, pepino, rabanete, couve-flor, brócolis, beterraba, cenoura, etc.
	Arroz	2 colheres de sopa	Macarrão, batata, batata doce, inhame, mandioca, mandioquinha, milho, etc.
	Feijão	1 ½ colher de sopa	Lentilha, grão-de-bico, soja ou ervilha.
	Carne	2 colheres de sopa	Bovina, frango, peixe, suína, miúdos ou ovos.
	Legume (cozido ou refogado)	1 colher de sopa	Cenoura, abobrinha, vagem, chuchu, quiabo, nabo, berinjela, abóbora, etc.
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
	TCM	1 colher de sobremesa	Azeite de oliva ou óleo vegetal (soja, canola, girassol, etc.)
Lanche da Tarde	Vitamina de Frutas (leite batido com frutas)	1 copo americano (150 ml)	Leite integral ou iogurte com suplemento ou achocolatado
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Dica: utilize suplemento sabor baunilha
	Bolacha salgada	3 unidades	Bolacha doce simples
	Margarina	1 ½ colher de sopa	Manteiga ou maionese
Lanche da Noite	Leite Integral	1 copo americano (150 ml)	Iogurte
	Suplemento em pó	1 ½ colher de sopa	Achocolatado
	Bolacha doce simples	2 unidades	Bolacha salgada

4 a 6 anos Dieta de 2160 kcal

REFEIÇÃO	ALIMENTO	MEDIDA CASEIRA	SUBSTITUTOS
Café da Manhã	Leite Integral	1 copo americano (150 ml)	iogurte
	Suplemento em pó	2 colheres de sopa	Achocolatado
	Pão francês	1 unidade	Pão de forma ou bisnaguinha
	Margarina	2 colheres de sopa	Manteiga, queijo ou maionese
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
Lanche da Manhã	Suco de frutas (de preferência natural)	1 copo americano (150 ml)	Água-de-coco (de preferência natural) ou suco à base de soja
	Bolacha doce simples	3 unidades	Bolacha salgada ou bolo simples
Almoço e Jantar	Verdura crua (salada)	1 folha média	Alface, escarola, agrião, rúcula, almeirão, acelga, repolho, couve, etc.
	Legume (salada)	1 colher de sopa	Tomate, pepino, rabanete, couve-flor, brócolis, beterraba, cenoura, etc.
	Arroz	3 colheres de sopa	Macarrão, batata, batata doce, inhame, mandioca, mandioquinha, milho, etc.
	Feijão	2 colheres de sopa	Lentilha, grão-de-bico, soja ou ervilha.
	Carne	1 bife pequeno	Bovina, frango, peixe, suína, miúdos ou ovos.
	Legume (cozido ou refogado)	1 colher de sopa	Cenoura, abobrinha, vagem, chuchu, quiabo, nabo, berinjela, abóbora, etc.
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
	TCM	1 colher de sopa	Azeite de oliva ou óleo vegetal (soja, canola, girassol, etc.)
Lanche da Tarde	Vitamina de Frutas (leite batido com frutas)	1 copo americano (150 ml)	Leite integral ou iogurte com suplemento ou achocolatado
	Bolacha salgada	3 unidades	Bolacha doce
	Margarina	1 ½ colher de sopa	Manteiga ou maionese
Lanche da Noite	Leite Integral	1 copo americano (150 ml)	iogurte
	Suplemento em pó	2 colheres de sopa	Achocolatado

4 a 6 anos Dieta de 2700 kcal

REFEIÇÃO	ALIMENTO	MEDIDA CASEIRA	SUBSTITUTOS
Café da Manhã	Leite Integral	1 copo americano (150 ml)	Iogurte
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Achocolatado
	Pão francês	1 unidade	Pão de forma ou bisnaguinha
	Margarina	2 colheres de sopa	Manteiga, queijo ou maionese
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
Lanche da Manhã	Bolo simples	1 fatia média	Bolacha doce simples ou bolacha salgada
	Suco de frutas (de preferência natural)	1 copo americano (150 ml)	Água-de-coco (de preferência natural) ou suco à base de soja
	Açúcar	1 colher de chá	Mel
Almoço e Jantar	Verdura crua (salada)	1 folha média	Alface, escarola, agrião, rúcula, almeirão, acelga, repolho, couve, etc.
	Legume (salada)	1 colher de sopa	Tomate, pepino, rabanete, couve-flor, brócolis, beterraba, cenoura, etc.
	Arroz	3 colheres de sopa	Macarrão, batata, batata doce, inhame, mandioca, mandioquinha, milho, etc.
	Feijão	2 colheres de sopa	Lentilha, grão-de-bico, soja ou ervilha.
	Carne	1 bife pequeno	Bovina, frango, peixe, suína, miúdos ou ovos.
	Legume (cozido ou refogado)	1 colher de sopa	Cenoura, abobrinha, vagem, chuchu, quiabo, nabo, berinjela, abóbora, etc.
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
	TCM	1 colher de sopa	Azeite de oliva ou óleo vegetal (soja, canola, girassol, etc.)
Lanche da Tarde	Vitamina de Frutas (leite batido com frutas)	1 copo americano (150 ml)	Leite integral ou iogurte com suplemento ou achocolatado
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Dica: utilize suplemento sabor baunilha
	Bolacha salgada	4 unidades	Bolacha doce simples
	Margarina	2 colheres de sopa	Manteiga ou maionese
Lanche da Noite	Suplemento líquido	1 unidade (200 ml)	Leite integral ou iogurte com suplemento ou achocolatado
	Bolacha doce simples	4 unidades	Bolacha salgada

7 a 12 anos Dieta de 2400 kcal

REFEIÇÃO	ALIMENTO	MEDIDA CASEIRA	SUBSTITUTOS
Café da Manhã	Leite Integral	1 copo de requeijão (250 ml)	iogurte
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Achocolatado
	Pão francês	1 unidade	Pão de forma ou bisnaguinha
	Margarina	1 ½ colher de sopa	Manteiga, queijo ou maionese
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
Lanche da Manhã	Bolacha doce simples	3 unidades	Bolacha salgada ou bolo simples
	Suco de frutas (de preferência natural)	1 copo americano (150 ml)	Água-de-coco (de preferência natural) ou suco à base de soja
Almoço e Jantar	Verdura crua (salada)	2 folhas médias	Alface, escarola, agrião, rúcula, almeirão, acelga, repolho, couve, etc.
	Legume (salada)	1 colher de sopa	Tomate, pepino, rabanete, couve-flor, brócolis, beterraba, cenoura, etc.
	Arroz	4 colheres de sopa	Macarrão, batata, batata doce, inhame, mandioca, mandioquinha, milho, etc.
	Feijão	2 colheres de sopa	Lentilha, grão-de-bico, soja ou ervilha.
	Carne	1 bife médio	Bovina, frango, peixe, suína, miúdos ou ovos.
	Legume (cozido ou refogado)	2 colheres de sopa	Cenoura, abobrinha, vagem, chuchu, quiabo, nabo, berinjela, abóbora, etc.
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
	TCM	1 colher de sopa	Azeite de oliva ou óleo vegetal (soja, canola, girassol, etc.)
Lanche da Tarde	Vitamina de Frutas (leite batido com frutas)	1 copo de requeijão (250 ml)	Leite integral ou iogurte com suplemento ou achocolatado
	Bolacha salgada	3 unidades	Bolacha doce
	Margarina	1 colher de chá	Manteiga ou maionese
Lanche da Noite	Leite Integral	1 copo de requeijão (250 ml)	iogurte
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Achocolatado

11 a 14 anos (meninas)

Dieta de 2640 kcal

REFEIÇÃO	ALIMENTO	MEDIDA CASEIRA	SUBSTITUTOS
Café da Manhã	Leite Integral	1 copo de requeijão (250 ml)	iogurte
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Achocolatado
	Pão francês	1 unidade	Pão de forma ou bisnaguinha
	Margarina	1 ½ colher de sopa	Manteiga, queijo ou maionese
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
Lanche da Manhã	Bolacha doce simples	2 unidades	Bolacha salgada ou bolo simples
	Suco de frutas (de preferência natural)	1 copo de requeijão (250 ml)	Água-de-coco (de preferência natural) ou suco à base de soja
Almoço e Jantar	Verdura crua (salada)	2 folhas médias	Alface, escarola, agrião, rúcula, almeirão, acelga, repolho, couve, etc.
	Legume (salada)	2 colheres de sopa	Tomate, pepino, rabanete, couve-flor, brócolis, beterraba, cenoura, etc.
	Arroz	6 colheres de sopa	Macarrão, batata, batata doce, inhame, mandioca, mandioquinha, milho, etc.
	Feijão	3 colheres de sopa	Lentilha, grão-de-bico, soja ou ervilha.
	Carne	1 bife médio	Bovina, frango, peixe, suína, miúdos ou ovos.
	Legume (cozido ou refogado)	2 colheres de sopa	Cenoura, abobrinha, vagem, chuchu, quiabo, nabo, berinjela, abóbora, etc.
	Fruta	1 unidade pequena	Mamão, banana, maçã, pêra, melancia, melão, abacate, abacaxi, uva, caqui, manga, morango, goiaba etc.
	TCM	1 colher de sopa	Azeite de oliva ou óleo vegetal (soja, canola, girassol, etc.)
Lanche da Tarde	Vitamina de Frutas (leite batido com frutas)	1 copo de requeijão (250 ml)	Leite integral ou iogurte com suplemento ou achocolatado
	Bolacha salgada	3 unidades	Bolacha doce simples
	Margarina	1 colher de sopa	Manteiga ou maionese
Lanche da Noite	Leite Integral	1 copo de requeijão (250 ml)	iogurte
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Achocolatado

11 a 14 anos (meninos) Dieta de 3300 kcal

REFEIÇÃO	ALIMENTO	MEDIDA CASEIRA	SUBSTITUTOS
Café da Manhã	Leite Integral	1 copo de requeijão (250 ml)	iogurte

	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Achocolatado
	Pão francês	1 1/2 unidade	Pão de forma ou bisnaguinha
	Margarina	2 colheres de sopa	Manteiga, queijo ou maionese
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
Lanche da Manhã	Bolacha salgada	5 unidades	Bolacha doce simples ou bolo simples
	Margarina	1 colher de sopa	Manteiga ou maionese
	Suco de frutas (de preferência natural)	1 copo de requeijão (250 ml)	Água-de-coco (de preferência natural) ou suco à base de soja
Almoço e Jantar	Verdura crua (salada)	2 folhas médias	Alface, escarola, agrião, rúcula, almeirão, acelga, repolho, couve, etc.
	Legume (salada)	2 colheres de sopa	Tomate, pepino, rabanete, couve-flor, brócolis, beterraba, cenoura, etc.
	Arroz	6 colheres de sopa	Macarrão, batata, batata doce, inhame, mandioca, mandioquinha, milho, etc.
	Feijão	4 colheres de sopa	Lentilha, grão-de-bico, soja ou ervilha.
	Carne	1 bife médio	Bovina, frango, peixe, suína, miúdos ou ovos.
	Legume (cozido ou refogado)	2 colheres de sopa	Cenoura, abobrinha, vagem, chuchu, quiabo, nabo, berinjela, abóbora, etc.
	Fruta	1 unidade pequena	(ver lista de frutas abaixo)
	TCM	1 colher de sopa	Azeite de oliva ou óleo vegetal (soja, canola, girassol, etc.)
Lanche da Tarde	Vitamina de Frutas (leite batido com frutas)	1 copo de requeijão (250 ml)	Leite integral ou iogurte com suplemento ou achocolatado
	Suplemento em pó	1 colher de sopa	Dica: utilize suplemento sabor baunilha
	Bolacha salgada	5 unidades	Bolacha doce simples
	Margarina	1 colher de sopa	Manteiga ou maionese
Lanche da Noite	Suplemento líquido	1 unidade (200 ml)	Leite integral com suplemento
	Bolacha doce simples	3 unidades	Bolacha salgada

Referências Bibliográficas

1. Ziegler B, Rovedder PME, Lukrafka JL, Oliveira CL, Dalcin PTR. Estado nutricional em pacientes atendidos por um programa de adultos para Fibrose Cística. Rev. HCPA. 2007; 27(3): 13-9.
2. Gaspar MCA, Chiba SM, Gomes CET, Juliano Y, Novo NF, Ancona Lopez F. Resultado de intervenção nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística. J Pediatr (Rio J). 2002; 78(2): 161-70.
3. Faria EJ, Faria ICJ, Alvarez AE, RibeiroJD, Ribeiro AF, Bertuzzo CS. Associação entre deficiência de alfa-1-antitripsina e agravidade da fibrose cística. J Pediatr (Rio J). 2005;81(6):485-90.
4. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HGM, Robberecht E, Doring. G. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. J Cyst Fibros. 2002; 1:51-7.
5. Araujo FG, Novaes FC, Santos NP, Martins, VC, Souza, SM, Santos, SE. Prevalence of Δ F508, G551D, G542X, and R553X mutations among cystic fibrosis patients in the North of Brazil. Braz J Med Biol Res. 2005; 38(1):11-5.
6. Osborne L, Santis G, Schwarz M, Klinger K, Dörk T, McIntosh I, Schwartz M, Nunes V, Macek M Jr, Reiss J, et al. Incidence and expression of the N1303K mutation of the cystic fibrosis (CFTR) gene. Hum Genet. 1992;89(6):653-8.
7. Chaves CRMM, Britto JAA, Oliveira CQ, Gomes MM, Cunha ALP. Associação entre medidas do estado nutricional e a função pulmonar de crianças e adolescentes com fibrose cística. J Bras Pneumol. 2009; 35(5):409-414.
8. Grupo Brasileiro de Estudos de Fibrose Cística. Registro brasileiro de fibrose cística: 1º relatório anual: ano 2009. [s.l.]: [s.n.], 2009. 51 p.

9. Pitts J, Flack J, Goodfellow J. Improving Nutrition in the Cystic Fibrosis Patient. *J Pediatr Health Care*. 2008; 22(2):137-140.
10. Rosa FR, Dias FG, Nobre LN, Harriman AM. Fibrose cística: uma abordagem clínica e nutricional. *Rev Nutr*. 2008; 21(6): 1-13.
11. Ramsey BW, Farrell PM, Perchartz P. Consensus Committee. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis: a consensus report. *Am J Clin Nutr*. 1992;55: 108-16.
12. Zhang Z, Lai, HJ. Evaluation of body mass index percentiles for assessment of malnutrition in children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr*. 2004;80:982-91.
13. Oliveira, G. Oliveira, C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. *Nutr Hosp*. 2008;23(2):1-26.
14. Adde FV, Rodrigues JC, Cardoso AL. Nutritional follow-up of cystic fibrosis patients: the role of nutrition education. *J Pediatr (Rio J)*. 2004;80(6):475-82.
15. Milla, CE. Association of nutrition status and pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2004;(10):505-9.
16. Bellis G, Cazes M, Parant A, Gaimard M, Travers C, Le Roux E, et al. Cystic fibrosis mortality trends in France. *J Cyst Fibros*. 2007; 3:179-186.
17. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H; Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee; Ad Hoc Working Group. Evidence –based practice recommendations for nutrition –Related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatitis insufficiency: results of systematic review. *J Am Diet Assoc*. 2008; 108: 832-9.

18. Cardoso AL, Gurmini J, Spolidoro JVN, Nogueira RJN. Nutrição e fibrose cística. *Bras Nutr Clin*. 2007; 22(2): 146-154.
19. Beker LT, Russek-Cohen E, Fink RJ. Stature as a prognostic factor in cystic fibrosis survival. *J Am Diet Assoc*. 2001; 101(4):438-42.
20. Murphy AJ, Buntain HM, Wainwright CE, Davies PS. The nutritional status of children with cystic fibrosis. *Br J Nutr*. 2006; 95(2):321-4.
21. Cofta S, Piorunek T, Batura-Gabryel H, Kosicki J. Relationship between nutritional status and pulmonary function in adult cystic fibrosis patients. *J Physiol and Pharmacol*. 2008; 59:253-60.
22. Nasr SZ, Drury D. Appetite stimulants use in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* . 2008; 43(3): 209-219.
23. Sociedade Brasileira de Pediatria. Avaliação nutricional da criança e do adolescente – Manual de Orientação / Sociedade Brasileira de Pediatria. Departamento de Nutrologia. – São Paulo: Sociedade Brasileira de Pediatria. Departamento de Nutrologia; 2009.
24. WHO Multicentre Growth Reference Study Group. WHO Child Growth Standards based on length/height, weight and age. *Acta Paediatr Suppl*. 2006; 450:76-85.
25. World Health Organization. de Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bulletin of the World Health Organization*. 2007; 85: 660-667.

26. Heyward VH, Stolarczyk LM. Avaliação da composição corporal aplicada. 1ª ed. São Paulo: Manole; 2000.

27. Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, Spear LS, et al. Cystic fibrosis foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. J Pediatr. 2009; 155:S73-93.

28. WHO Child Growth Standards : Methods and development : Head circumference-for-age, arm circumference-for-age, triceps, skinfold-for-age and subscapular skinfold-for-age. Geneva : World Health Organization, 2007.

29. Frisancho AR. New norms of upper limb fat muscle areas for assessment of nutritional status. Am J Clin Nutr. 1981; 34: 2540-255.

30. Frisancho, A R. Anthropometric standards for the assessment of growth and nutritional status. University of Michigan, 1990.

31. Priore SE. Composição corporal e hábitos alimentares de adolescentes: uma contribuição à interpretação de indicadores nutricionais [tese]. São Paulo: UNIFESP/EPM; 1998.

32. Nolasco MPB. Estudos dos fatores de risco, composição corporal e valores de lípidios e lipoproteínas em crianças obesas [tese]. São Paulo: UNIFESP/EPM; 1992.

33. WHO - Physical status: the use and interpretation of anthropometry: report of a WHO expert committee. WHO Technical Report Series. Geneva, 1995.

34. Puiman P J, Francis P, Buntain H, Wainwright C, Masters B, Davies P SW. Total body water in children with cystic fibrosis using bioelectrical impedance. J Cyst Fibros. 2004; 3(4): 243-7.

35. Lohman TG, Roche AF, Martorell R, editors. Anthropometric standardization reference manual. Champaign: Human Kinetics Books; 1988.
36. Body Composition 2.1. User's guide, 2009. Disponível em <http://www.rjlsystems.com/pdf-files/bc-manual.pdf>. Acesso: 01/03/2012.
37. Nolasco MPB. Diagnóstico clínico e laboratorial – composição corporal. In: Fisberg M, ed. Obesidade na infância e adolescência. São Paulo: Fundação BYK; 1995.
38. Mazess RB, Barden HS, Hanson J. Dual-energy x-ray absorptiometry for total body and regional bone-mineral and soft-tissue composition. *Am J Clin Nutr.* 1990;51:1106-12.
39. Lukaski HC. Soft tissue composition and bone mineral status: evaluation by dual-energy x-ray absorptiometry. *J Nutr.* 1993;123 Suppl 2:438-43.
40. Zemel BS, Riley EM, Stallings VA. Evaluation of methodology for nutritional assessment in children: anthropometry, body composition and energy expenditure. *Ann Rev Nutr.* 1997; 17:211-35
41. Péret Filho LA. Manual de Suporte Nutricional em Gastroenterologia Pediátrica. 1ª. ed. Rio de Janeiro-RJ: MEDSI, 1994.
42. Santa Catarina. Secretaria de Estado da Saúde. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Fibrose Cística enfoque multidisciplinar: Florianópolis: Secretaria de Estado da Saúde, 2008.
43. Calixto - Lima L, Reis NT. Interpretação de Exames Laboratoriais aplicados à Nutrição Clínica. Rio de Janeiro: Editora Rubio, 2012.
44. Cystic fibrosis foundation patient registry. Annual data report. Bethesda, Maryland, 2008.

45. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros.* 2005; 4:7-26.
46. Palma, D; Escrivão, MAMS; Oliveira, FLC. Guia de nutrição clínica na infância e na adolescência. Barueri, SP: Manole, 2009.
47. Fisberg RM, Slater B, Marchioni DML, Martini LA. Inquéritos alimentares- métodos e bases científicos. Barueri: Manole, 2005.
48. Lopes LA, Patin RV, Weffort VRS, Dantas Filho S, Palma D. Avaliação do estado nutricional. In: Ancona Lopez F, Campos JD. Tratado de pediatria- Sociedade Brasileira de Pediatria. Barueri: Manole, 2007.
49. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatric Gastroenterol Nutr.* 2002; 35: 246-59.
50. Freedman SD, Blanco PG, Zaman MM, Shea JC, Ollero M, Hopper IK, et al. Association of cystic fibrosis with abnormalities in fatty acid metabolism. *N Engl J Med.* 2004; 350: 560-9.
51. Beckels Willson N, Elliot TM, Everard ML. Omega-3 fatty acids (from fish oils) for cystic fibrosis. *Cochrane Library.* 2002, issue 3.
52. Alves CAD, Lima DS. Dislipidemia relacionada à fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2008; 34(10):829-37.
53. Institute of Medicine. Dietary reference intakes: applications in dietary assessment. Washington, D.C., National Academy Press. 2000.

54. Institute of Medicine. Dietary reference intakes for energy, carbohydrate, fiber, fat, fatty acids, cholesterol, protein and amino acids (macronutrients). Washington, D.C., National Academy Press. 2005.

55. Current concepts in pediatric clinical care. Society of Critical Care Medicine, 1999.

56. Institute of Medicine. Dietary reference intakes for calcium, phosphorus, magnesium, vitamin D and fluoride. Washington, D.C., National Academy Press, 1997.

57. Institute of Medicine. Dietary reference intakes for vitamin A, vitamin K, arsenic, boron, chromium, copper, iodine, iron, manganese, molybdenum, nickel, silicon, vanadium, and zinc. Washington, DC: National Academy Press; 2001

58. Institute of Medicine. Dietary reference intakes: water, potassium, sodium, chloride, and sulfate. Washington, D.C., National Academy Press, 2004.

59. Institute of Medicine. Dietary reference intakes for calcium and vitamin D. Washington, D.C., National Academy Press, 2010.

60. Michel, SH, Maqbool A, Hanna MD, Mascarenhas, M. Management nutrition of pediatric patients who have cystic fibrosis. *Pediatr Clin N America*. 2009; 56(5):1123-41.

61. Caldeira RJA, Fonseca VM, Gomes Junior SCS, Chaves CRMM. Prevalência de doença mineral óssea em adolescentes com fibrose cística. *J Pediatr (Rio J)*. 2008;84:18-25.

62. Prasad AS. Zinc deficiency in women, infants, and children. *J Am Coll Nutr*. 1996; 15:113–20.

63. UK Cystic Fibrosis Trust Nutrition Working Group. Nutritional management of cystic fibrosis, Bromley, UK.: Cystic Fibrosis Trust, 2002. Disponível em: http://www.cftrust.org.uk/aboutcf/publications/consensusdoc/C_3500Nutritional_Management.pdf. Acesso : 01/03/2012.
64. Aird FK, Greene SA, Ogston SA, Macdonald TM, Mukhopadhyay S. Vitamin A and lung function in CF. *J Cyst Fibros*. 2006; 5: 129-31.
65. Greer RM, Buntain HM, Lewindon PJ, Wainwright CE, Potter JM, Wong JC et al. Vitamin A levels in patients with CF are influenced by the inflammatory response. *J Cyst Fibros*. 2004; 3:143-9.
66. Aris RM, Renner JB, Winders AD, Buell HE, Riggs DB, Lester GE, Ontjes DA. Increased rate of fractures and severe kyphosis: sequelae of living into adulthood with cystic fibrosis. *Annals Intern Med*. 1998; 128:186-93.
67. Shane E, Silverberg SJ, Donovan D, Papadopoulos A, Staron RB, Adesso V, et al. Osteoporosis in lung transplantation candidates with end-stage pulmonary disease. *Amer J Med*. 1996; 101:262-9.
68. Black PN, Scragg R. Relationship between serum 25-hydroxyvitamin D and pulmonary function in the third national health and nutrition examination survey. *Chest*. 2005; 128:3792–8.
69. Liu PT, Stenger S, Li H, Wenzel L, Tan BH, Krutzik SR, et al. Toll-like receptor triggering of a vitamin D-mediated human antimicrobial response. *Science*. 2006; 311:1770–3.
70. Booth SL. Roles for vitamin K beyond coagulation. *Annu Rev Nutr*. 2009;29:89 - 110.

71. Oliva CAG. Suporte nutricional em crianças com fibrose cística. In: Ancona FL, Brasil ALD. Nutrição e dietética em clínica pediátrica. São Paulo: Editora Atheneu, 2004.

72. Feranchak AP, Sontag MK, Wagener JS, Hammond KB, Accurso FJ, Sokol RJ. Prospective long-term study of fat-soluble vitamin status in children with cystic fibrosis diagnosed by newborn screen. J Pediatr. 1999; 135(5): 601-10.

73. Gonzales ACS, Vieira SMG, Maurer RL, Silva FAA, Silveira TR. Utilidade da concentração da elastase-1 fecal monoclonal na avaliação da função pancreática nos pacientes com fibrose cística. J. Pediatr(Rio J). 2011;87(2): 157-62.

74. Pancreatic enzyme replacement. Cystic fibrosis foundation, 2006. Disponível em:

<http://www.cff.org/UploadedFiles/LivingWithCF/StayingHealthy/Diet/EnzymeReplacement/Nutrition-Pancreatic-Enzyme-Replacement.pdf>. Acesso : 01/03/2012.

75. Dodge JA, Turck D. Cystic fibrosis: Nutritional consequences and management. Best Pract Res Clin Gastroenterol. 2006; 20:531-46.

76. Blackburn GL, Bistrian BR, Maini BS, Schlamm HT, Smith MF. Nutritional and metabolic assessment of the hospitalized patient. JPEN. 1977; 1:11-22.

77. Barbosa E. Nutrição. In: Santa Catarina. Secretaria de Estado da Saúde. Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Fibrose Cística enfoque multidisciplinar: Florianópolis: Secretaria de Estado da Saúde, 2008.

78. Oliveira FLC, Iglesias SB de O. In : Palma D, Oliveira FLC, Escrivão MAMS. Guia de nutrição clínica na infância e adolescência. Barueri: Manole, 2009.

79. Oliveira FLC. Como decidir a via da terapia nutricional. In: Ancona Lopez F, Sigulem DM, Taddei JA de AC. Fundamentos da terapia nutricional em pediatria. São Paulo: Sarvier, 2002.
80. Conway SP, Morton A, Wolfe S. Enteral tube feeding for cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev. 2008 ;(2):CD001198.
81. Efrati O, Mei-Zahav M, Rivlin J, Kerem E, Blau H, Barak A et al. Long term nutritional rehabilitation by gastrostomy in Israeli patients with cystic fibrosis: clinical outcome in advanced pulmonary disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006; 42:222–8.
82. Van Biervliet S, De Waele K, Van Winckel M, Robberecht E. Percutaneous endoscopic gastrostomy in cystic fibrosis: patient acceptance and effect of overnight tube feeding on nutritional status. Acta Gastroenterol Belg. 2004; 67(3): 241-4.
83. Best C, Brearley A, Gaillard P, Regelman W, Billings J, Dunitz J, Phillips J, Holme B, Schwarzenberg SJ. A pre-post retrospective study of patients with cystic fibrosis and gastrostomy tubes. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2011; 53(4):453-8.
84. Truby H, Cowlishaw P, O'Neil C, Wainwright C. The long term efficacy of gastrostomy feeding in children with cystic fibrosis on anthropometric markers of nutritional status and pulmonary function. Open Respir Med J. 2009; 3:112-5.
85. Leite HP, Sarni ROS. Nutrição Parenteral. In: Palma D, Oliveira FLC, Escrivão MAMS. Guia de nutrição clínica na infância e na adolescência. Barueri, SP: Manole, 2009.

- 86.. Gopalan S. Malnutrition: causes, consequences, and solutions. *Nutrition*. 2000; 16: 556-8.
- 87.. Ashworth A. Treatment of severe malnutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2001;32: 516-8.
88. Monte CGM, Sarni RS. Tratamento hospitalar da criança gravemente desnutrida. In: Departamento de Nutrição da Sociedade Brasileira de Pediatria. *Temas de nutrição em pediatria*. São Paulo; 2002.
89. Sarni RS, Munekata RV. Terapia nutricional na desnutrição energético-protéica grave. In: Lopez FA, Sigulem DM, Taddei JAAC. *Fundamentos da terapia nutricional em pediatria*. São Paulo: Sarvier: 2002.
90. Deen JL, Funk M, Guevara VC, Saloojee H, Doe JY, Palmer A, et al. Implementation of WHO guidelines on management of severe malnutrition in hospital in Africa. *Bull World Health Organ*. 2003; 81:237-43.
91. Sarni ROS, Souza FIS, Catherino P, Kochi C, Oliveira FLC, Nóbrega FJ. Tratamento da desnutrição em crianças hospitalizadas em São Paulo. *Rev Assoc Med Bras*. 2005; 51(2): 106-12.
92. Scherbaum V, Furst P. New concepts on nutritional management of severe malnutrition: the role of protein. *Curr Opin Clin Nutr Metab*. 2000; 3:31-8.
93. Nichols BL, Nichols VN, Putman M, Avery SE, Fraley JK, Quaroni A, et al. Contribution of villous atrophy to reduced intestinal maltase in infants with malnutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2000; 30:497-502.

94. Falbo AR, Alves JGB. Desnutrição grave: alguns aspectos clínicos, epidemiológicos de crianças hospitalizadas no Instituto Materno Infantil de Pernambuco (IMIP), Brasil. *Cad Saúde Pública*. 2002;18:1473-7.
95. Kukuruzovic RH, Brewster DR. Milk formulas in acute gastroenteritis and malnutrition: a randomized trial. *J Pediatr Child Health*. 2002; 38:571-7.
96. Alam NH, Hamadani JD, Dewan N, Fuchs G. Efficacy and safety of a modified oral rehydration solution (RESOMAL) in the treatment of severely malnourished children with watery diarrhea. *J Pediatr*. 2003; 143: 614-9
97. Ranganathan SC, Parsons F, Gangell C, Brennan S, Stick SM, Sly PD. Evolution of pulmonary inflammation and nutritional status in infants and young children with cystic fibrosis. *Thorax*. 2011; (66) 408-13.
98. MacDonald A, Holden C, Harris G. Nutritional strategies in cystic fibrosis: current issues. *J Royal S Med*. 1991; 18(84):28-35.
99. Richards ML, Davies PSW, Bell SC. Energy cost of physical activity in cystic fibrosis. *Eur J Clin Nutr*. 2001; 55:690-7.
100. Sociedade Brasileira de Medicina do Exercício e do Esporte. Modificações dietéticas, reposição hídrica, suplementos alimentares e drogas: comprovação de ação ergogênica e potenciais riscos para a saúde. *Rev Bras Med Esporte*. 2009; 15 (3): 2-12.
101. ACSM (American College of Sports Medicine). Nutrition and athletic performance. *Medicine and Science and Sports Exercise*. 2000; 32(12):2130-45.

102. Morton A, Wolfe S, Conway SC. Dietetic intervention in pregnancy in women with CF — the importance of pre-conceptual counselling. *Ped Pulmonol.* 1996; Suppl 13: A382,315.
103. Edenborough FP, Borgo G, Knoop C, Lannefors L, Mackenzie WE, Madge S, et al. Guidelines for the management of pregnancy in women with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2008: S2–S32.
104. Institute of Medicine (IOM). *Weight gain during pregnancy: reexamining the guidelines.* Washington, DC: The National Academies Press, 2009.
105. Moran A, Brunzell C, Cohen RC, Katz M, Marshall MK, Onady G, et al. Clinical Care Guidelines for Cystic Fibrosis–Related Diabetes: A Position Statement of the American Diabetes Association and a Clinical Practice Guideline of the Cystic Fibrosis Foundation, Endorsed by the Pediatric Endocrine Society. *Diabetes Care.* 2010; 33:2697–2708.
106. Edenborough FP. *Fertility, pregnancy and its outcome in women with cystic fibrosis. A Doctoral Thesis.* Nottingham, UK: Nottingham University, 1999.
107. Welsh MJ, Ramsey BW, Accurso F, Cutting GR. Cystic Fibrosis. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, editors. *The metabolic and molecular bases of inherited disease, volume III.* New York: McGraw-Hill; 2002.
108. Brennan AL, Geddes DM, Gyi KM, Baker EH. Clinical importance of cystic fibrosis-related diabetes. *J Cyst Fibros.* 2004; 3(4):209-22.
109. Spence C. Cystic fibrosis-related diabetes: practice challenges. *Paediatr Nurs.* 2005;17(2):23-6.

110. Ashworth F, Bramwell EC, Yung B, Hodson ME. The management of cystic fibrosis related diabetes. *Br J Home Care*. 1999; 1:136–40.
111. Ashworth F, Gyi K, Hodson ME. What happens to diabetes following transplantation? XIIIth International Cystic Fibrosis Congress, Stockholm 2000; (Abstract 148).
112. Costa M, Potvin S, Berthiaume Y, Gauthier L, Jeanneret A, Lavoie A, et al. Diabetes: a major co-morbidity of cystic fibrosis. *Diabetes Metab*. 2005; 31:221-32.
113. Azzopardi K, Lowes L. Management of cystic fibrosis-related diabetes in adolescence. *Br J Nurs*. 2003; 12(6):359-63.
114. Broadhurst CL, Polansky MM, Anderson RA. Insulin-like biological activity of culinary and medicinal plant aqueous extracts in vitro. *J. Agric. Food Chem*. 2000; 48: 849-852.
115. Alves CA, Aguiar RA, Alves AC, Santana MA. Diabetes melito: uma importante co-morbidade da fibrose cística. *J Bras Pneumol*. 2007; 33(2):213-21.
116. Garagorri JM, Rodriguez G, Ros L, Sanchez A. Early detection of impaired glucose tolerance in patients with cystic fibrosis and predisposition factors. *J Pediatr Endocrinol* 2001; 14:53–60.
117. Dobson L, Sheldon CD, Hattersley AT. Understanding cystic-fibrosis-related diabetes: best thought of as insulin deficiency. *J R Soc Med*. 2004; 97 Suppl 44:26-35.

118. Frase LL, Strickland AD, Kachel GW, Krejs GJ. Enhanced glucose absorption in the jejunum of patients with cystic fibrosis. *Gastroenterology*. 1985; 88(2):478-84.
119. Hardin DS, LeBlanc A, Marshall G, Seilheimer DK. The mechanisms of insulin resistance in cystic fibrosis. *Amer J Physiol Endocrinol Metab*. 2001; 281:1022-1028.
120. Elborn JS. How can we prevent multisystem complications of cystic fibrosis? *Semin Respir Crit Care Med*. 2007; 28(3):303-11.
121. Finkelstein SM, Wielinski CL, Elliott GR, Warwick WJ, Barbosa J, Wu SC, et al. Diabetes mellitus associated with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 1988; 112:373–377.
122. Moran A, Hardin D, Rodman D, Allen HF, Beall RJ, Borowitz D, et al. Diagnosis, screening and management of cystic fibrosis related diabetes mellitus: a consensus conference report. *Diabetes Res Clin Pract*. 1999; 45:61-73.
123. Solomon MP, Wilson DC, Corey M, Kalnins D, Zielenski J, Tsui LC, et al. Glucose intolerance in children with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2003;142(2):128-32.
124. Fischman D, Nookala VK. Cystic fibrosis-related diabetes mellitus: etiology, evaluation, and management. *Endocr Pract*. 2008; 14:1169-79.
125. Marshall BC, Butler SM, Stoddard M, Moran AM, Liou TG, Morgan WJ. Epidemiology of cystic fibrosis-related diabetes. *J Pediatr*. 2005; 146:681-7.
126. Yung B, Noormohamed FH, Kemp M, Hooper J, Plant AF, Hodson ME. Cystic fibrosis-related diabetes: the role of peripheral insulin resistance and beta-cell dysfunction. *Diabet Med*. 2002; 19(3): 221-6.

127. Della Manna T, Nuvarte S, Carlos RJ. O Diabetes Melito na fibrose cística: uma comorbidade cada vez mais freqüente. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2008; 52(2): 188-197.
128. Lucarelli S, Quattrucci S, Zingoni AM, Frediani T, Diamantis S, Quintieri F, Barbato M, Cardi E, Antonelli M. Food allergy in cystic fibrosis. *Minerva Pediatr.*1994; 46:543-8.
129. Governo do Estado de São Paulo. Secretaria do Estado. Protocolo Clínico para Dispensação de Fórmulas Alimentares para Portadores de Alergia à Proteína do Leite de Vaca (APLV). Resolução SS nº 336, de 27 de novembro de 2007. Disponível em <http://www.saude.sp.gov.br>. Acesso em 13/03/2012.
130. Doring G, Conway SP. Osteoporosis in cystic fibrosis. *J Pediatr (Rio J)* 2008;84:1-3.
131. Pires MMS, Obelar MS, Wayhs MLC. Nutrologia. In Santa Catarina. Secretaria de Estado da Saúde, Superintendência da Rede de Serviços Próprios. Hospital Infantil Joana de Gusmão. Fibrose Cística enfoque multidisciplinar. Florianópolis: Secretaria de Estado da Saúde, 2008.
132. Debraya D, Kelly D, Houwenc R, Strandvik B, Colombo C. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease. *J Cyst Fibros.*2011;10 (Suppl 2):29–36.
133. Van de Kamer JH, Huinink B, Weyers HA. Rapid method for the determination of fat in feces. *J Biol Chem* 1949; 177:347-55.
134. Raskin S, Phillips JÁ, Krishnamani MR, Vnencak-Jones C, Parker RA, Rozov T, Cardieri JM, Marostica P, Abreu F, Giugliani R, et al. DNA analysis of cystic

fibrosis in Brazil by direct PCR amplification from Guthrie cards. *Am J Med Genet* , 1993;46:665-9.

135. Parizotto EA, Bertuzzo CS. Molecular characterisation of cystic fibrosis patients in the state of São Paulo. *J Med Genet*, 1997; 34:877-82.