



## Documento Científico

Departamentos Científicos de Suporte  
Nutricional e Pneumologia (2019-2021)

# Terapia Nutricional da Criança com Fibrose Cística

### Departamento Científico de Suporte Nutricional

**Presidente:** Rubens Feferbaum

**Secretária:** Izaura Merola Faria

**Conselho Científico:** Ary Lopes Cardoso, Christiane Araújo Chaves Leite,  
Jocemara Gurmini (**Relatora**), José Vicente Noronha Spolidoro,  
Tania Mara Perini Dilem, Vanessa Y. Salomão W. Liberalesso

### Departamento Científico de Pneumologia

**Presidente:** Maria de Fátima Bazhuni Pombo Santanna

**Secretária:** Regina Terse Trindade Ramos

**Conselho Científico:** Carlos Antonio Riedi (**Relator**), Cassio da Cunha Ibiapina,  
Débora Carla Chong e Silva, Gilvan da Cruz Barbosa Araújo,  
Patrícia Gomes de Matos Bezerra

## Introdução

A fibrose cística (FC) é uma doença genética autossômica recessiva com apresentação multisistêmica, podendo afetar os pulmões, pâncreas, fígado, intestinos, glândulas sudoríparas e aparelho reprodutor, sendo a doença pulmonar a maior causa de morbidade e mortalidade.<sup>1</sup>

Nas últimas décadas ocorreram avanços para o entendimento da doença, com importantes descobertas a respeito das variantes no gene regulador (*Cystic fibrosis transmembrane conductance*

*regulator*), o que tem determinado maior sobrevivência dos pacientes.<sup>2</sup> A média de expectativa de vida passou de poucos anos, quando a doença foi inicialmente descrita em 1938, a mais de 45 anos recentemente.<sup>1,2</sup> Muitos são os fatores que contribuíram para melhores resultados, incluindo inovações terapêuticas, identificação e tratamento das infecções de forma precoce, tratamento multidisciplinar em centros especializados e a instituição da triagem neonatal para esta condição.<sup>3</sup>

Entre os anos 60 e 80, para controlar os sintomas gastrointestinais secundários à insuficiência pancreática, muitos centros de atendimento a FC

orientavam o uso de uma dieta pobre em lipídios, resultando em pacientes desnutridos e com atraso no crescimento por baixa ingestão energética. Com uma orientação divergente, o centro de Toronto orientava uma dieta rica em gorduras e com maior densidade calórica, promovendo um melhor estado nutricional e com resultados superiores que aqueles dos centros americanos, impactando na sobrevida dos pacientes.<sup>4</sup>

Desde então, estudos têm confirmado a importância do estado nutricional na fibrose cística e o impacto sobre a função pulmonar e a sobrevida. É sabido que pacientes com fibrose cística, desnutrição crônica e falência no crescimento apresentam uma maior morbidade e mortalidade.<sup>1-3</sup>

A identificação de portadores da doença com a triagem neonatal permite um cuidado nutricional desde as fases precoces da vida, visando a adequação do estado nutricional, do crescimento e redução das exacerbações pulmonares e internações.<sup>5</sup>

Com a orientação de uma dieta hipercalórica e hiperproteica sem a restrição de lipídios e adequação das enzimas pancreáticas nos pacientes insuficientes, uma melhora do estado nutricional pode ser observada, principalmente entre crianças e adultos jovens com fibrose cística. Entretanto, a desnutrição ainda afeta uma parcela significativa desta população.<sup>1-4</sup>

Alguns desafios referentes à nutrição, digestão e absorção na fibrose cística ainda precisam ser entendidos e superados e vão além de uma dieta qualitativa e quantitativamente adequadas. Como trata-se de uma doença multissistêmica, novidades no tratamento dos quadros pulmonares, uma terapia de reposição da enzima pancreática mais eficiente e, mais recentemente, aos tratamentos farmacológicos inovadores na correção/modulação da CFTR podem contribuir, direta ou indiretamente com o estado nutricional.<sup>6</sup>

## Desequilíbrio Energético na Fibrose Cística

A desnutrição na fibrose cística é resultado do desequilíbrio entre o gasto energético, menor ingestão e aumento das perdas. A figura 1 mostra os efeitos do desequilíbrio energético que se não compensado leva a piora cada vez maior da condição nutricional e, conseqüentemente, a deterioração da função pulmonar.<sup>6,7</sup>

Como conseqüências da desnutrição ocorre prejuízo na imunidade, piora do estado nutricional e qualidade de vida, influência sobre a musculatura que atua na respiração, falência no crescimento, alteração no desenvolvimento cognitivo e menor expectativa de vida.<sup>6</sup>

Figura 1. Desequilíbrio energético na fibrose cística.<sup>8</sup>



Parece existir aumento no gasto energético de repouso na FC e alguns estudos sugerem que o aumento é maior no sexo feminino. A doença pulmonar na FC pode explicar parcialmente o aumento do gasto energético, mas outros mecanismos incluindo a insuficiência pancreática e alterações na CFTR devem ser considerados.<sup>7</sup> A doença pulmonar determina aumento da demanda energética por vários mecanismos: ciclo contínuo de inflamação crônica, colonização bacteriana, infecção recorrente, hipermetabolismo com a liberação de citocinas pró-inflamatórias (fator de necrose tumoral, interleucinas 1 e 6 (IL-1 e IL-6), aumento da obstrução brônquica, hiperinsulflação pulmonar e aumento do gasto de oxigênio para ventilação.<sup>7,9</sup>

O apetite é mediado por hormônios que agem no hipotálamo. A leptina, a grelina e a insulina são os principais hormônios envolvidos na regulação do apetite e estudos nos níveis séricos na FC são poucos e inconsistentes e ainda não está claro se uma alteração na secreção pode contribuir para a perda do apetite e do peso.<sup>7</sup> A etiologia da redução da ingestão é multifatorial e envolve fatores como anorexia geralmente associada ao uso de antibióticos e a infecção, dificuldade na limpeza das vias aéreas levando o muco a ser deglutido, doença do refluxo gastroesofágico e esofagite, supercrescimento bacteriano intestinal que interfere na absorção e indiretamente causa anorexia e dor abdominal e as alterações na motilidade intestinal e constipação. Somando-se a estes fatores estão questões psiquiátricas como a depressão, ansiedade, estresse e distúrbios do apetite.<sup>7,9,10</sup>

Cerca de 85% dos pacientes com FC apresentam insuficiência pancreática que determina dificuldade na absorção de macronutrientes, principalmente lipídios. Apesar do uso da suplementação de enzimas pancreáticas, as dificuldades na digestão e absorção não ficam completamente corrigidas. Também contribui para a má absorção de gorduras, a precipitação de sais biliares em um intestino delgado proximal ácido pela falta do bicarbonato secretado pelo pâncreas.<sup>9,10</sup> A diabetes relacionada à fibrose cística

presente em 2% das crianças, 19% dos adolescentes e 50% dos adultos contribui para a perda energética pela glicosúria.<sup>6</sup>

## Nutrição e Função Pulmonar

Alguns estudos têm comparado parâmetros nutricionais com a função pulmonar mostrando a importância do cuidado nutricional desde os primeiros anos de vida.<sup>12</sup>

Konstan et al avaliaram 931 crianças, entre 3 - 6 anos e verificaram que os pacientes com menores índices nutricionais, principalmente peso para idade (P/I) e estatura para idade (E/I) aos 3 anos tinham função pulmonar inferior aos 6 anos.<sup>13</sup> No mesmo ano, Peterson et al examinaram dados de crianças de 6 a 8 anos para avaliar como o padrão de ganho de peso influenciou a função pulmonar.<sup>14</sup> As crianças com ganho de peso constante tiveram os melhores resultados no volume expiratório forçado de 1 segundo (VEF1). Yen et al, em um estudo prospectivo multicêntrico concluíram que os melhores resultados de P/I aos 4 anos estavam associados a maior estatura, melhor função pulmonar, menos complicações e maior sobrevivência aos 18 anos.<sup>15</sup> Mais recentemente um estudo prospectivo envolvendo 6805 pacientes do registro de pacientes do CFF teve como objetivo verificar as trajetórias de crescimento e associá-las ao VEF1. O peso para estatura (P/E) e índice de massa corporal para a idade (IMC/I) que sempre foram acima do percentil 50 foram associados a maior VEF1 aos 6-7 anos.<sup>16</sup>

As diretrizes da *European Society for Clinical Nutrition and Metabolism* (ESPEN) discutiram as limitações do uso dos índices antropométricos como única avaliação nutricional, sugerindo métodos para a análise da composição corporal com a bioimpedância elétrica (BIA) e a densitometria por dupla emissão de raio X (DEXA), essa destinada a pacientes maiores de 8 anos.<sup>6</sup>

Uma revisão sistemática de 2018 sobre composição corporal e desfechos de saúde na FC

selecionou 39 artigos para análise e observou que pacientes com FC têm menos massa magra e menor densidade mineral óssea em relação aos controles e apesar da falta de uniformidade nos métodos para a avaliação da composição corporal, houve uma forte correlação entre baixa massa magra e pior função pulmonar.<sup>17</sup>

Gomes et al analisaram trabalhos que tratavam da associação entre massa magra e função pulmonar e verificaram que a massa magra se encontrava reduzida em crianças e adultos com FC, mesmo naqueles com IMC considerado adequado.<sup>18</sup>

## Avaliação Nutricional

Em todas as idades pode haver risco nutricional para pacientes com FC. A avaliação nutricional completa e periódica é essencial para identificar de forma precoce e tratar as questões deficitárias. Nos lactentes provenientes da triagem neonatal a atenção nutricional e a promoção do crescimento devem receber especial atenção mesmo antes dos sintomas da doença se manifestarem.<sup>5</sup> A *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF) recomenda que as medidas antropométricas sejam feitas mensalmente no primeiro ano de vida e após, a cada 3 meses (tabela 1).<sup>19</sup> A frequência das avaliações pode aumentar dependendo do cenário nutricional, passando para cada 2 semanas nos lactentes e a cada 6-8 semanas nos maiores de 2 anos e adulto. Atenção especial deve ser dada a pacientes nos primeiros 12 meses após o diagnóstico; nos primeiros 12 meses de vida até o crescimento adequado e no período peri-puberdade (feminino: 9-16a; masculino: 12-18a).<sup>19,20</sup>

Para os pacientes acima de 8-10 anos está recomendada a avaliação da massa óssea por absorciometria de raios-x de dupla energia (DEXA) a cada 1-5 anos dependendo da idade, resultado de exame anterior e presença de fatores de risco para baixa massa óssea. Considerar a avaliação da composição corporal através das pregas e circunferências, DEXA e bioimpedância. Sugere-se exames séricos anuais (hemograma, ferro, vitaminas lipossolúveis, função hepática, perfil lipídico e eletrólitos) e, diante da falência

do estado nutricional, a avaliação da função pulmonar e a elastase fecal em pacientes com suficiência pancreática podem auxiliar na identificação de possíveis causas.<sup>19-21</sup> É recomendado o teste de sobrecarga de glicose anualmente nos maiores de 10 anos com o objetivo de afastar a diabetes relacionada a fibrose cística, complicação de caráter insidioso e que também pode comprometer a condição nutricional.<sup>19,21</sup> Quanto a utilização das enzimas pancreáticas, no paciente com aumento das perdas fecais verificar a adesão ao tratamento, forma de uso e dose. Uma revisão qualitativa e quantitativa da ingestão alimentar e adesão às orientações deve ser feita a cada 3 meses em crianças e 6 meses em adultos.<sup>19-21</sup>

A avaliação dos índices antropométricos (peso e comprimento/estatura para a idade, peso para a estatura, índice de massa corporal para a idade) são importantes parâmetros na avaliação do estado nutricional de lactentes, crianças e adolescentes. No Brasil o referencial adotado para seguimento do crescimento são as curvas da Organização Mundial da Saúde (OMS 2006/2007).<sup>22</sup> Na tabela 2 alguns critérios importantes a serem considerados na avaliação da condição nutricional.

**Tabela 1.** Frequência das medidas antropométricas e informações adicionais para a avaliação e seguimento nutricional.<sup>19</sup>

	Diagnóstico	Cada 3 meses	Anualmente
Perímetro cefálico	X	X	
Peso	X	X	
Comprimento/estatura	X	X	
Circunferência braço	X		X
Prega cutânea tricipital	X		X
Estadiamento puberdade	X		X
Estatura pais para estatura alvo	X		
Registro alimentar	X	X (adultos 6 meses)	X

Observação: No primeiro ano de vida as visitas devem ser a cada 1 a 2 semanas até que a avaliação nutricional esteja adequada e depois mensalmente até completar 1 ano.



**Tabela 2.** Critérios que indicam estado nutricional adequado<sup>23</sup>

<b>Lactentes e crianças menores de 2 anos:</b> Percentil 50 de peso e comprimento para a idade (Z escore 0)
<b>Crianças entre 2-18 anos:</b> Percentil 50 IMC/I (escore Z 0). Considerar E/I e estatura alvo a partir da estatura dos pais.
<b>Adultos &gt;18 anos:</b> IMC $\geq$ 22kg/m (M) e IMC $\geq$ 23kg/m (M)
<b>Avaliação da composição corporal (massa magra) e conteúdo mineral ósseo:</b> Indicadores mais sensíveis de déficit nutricional se comparado ao IMC. Valores baixos estão relacionados a falência pulmonar

IMC=índice de massa corporal;

IMC/I= índice de massa corporal para a idade;

E/I=estatura para a idade; M – masculino; F = feminino.

## Distúrbio de Absorção na Fibrose Cística

A insuficiência pancreática ocorre em 85-90% dos pacientes com fibrose cística e é um fator de risco para a desnutrição.<sup>1</sup> Ela ocorre quando a quantidade de enzima para a digestão principalmente das gorduras provenientes da dieta for menor que 10% do normal. Na suficiência pancreática o funcionamento do pâncreas exócrino fornece enzimas suficientes sem que haja a necessidade da terapia medicamentosa.<sup>23</sup> As enzimas pancreáticas são oferecidas na forma de microesferas recobertas por uma resina ácido resistente e agrupadas em cápsulas gelatinosas. Quando expostas ao conteúdo duodenal com pH de 5,5-6,0 as enzimas são liberadas.<sup>11</sup>

Entre os métodos indiretos para o diagnóstico da insuficiência pancreática, a elastase fecal tem alta sensibilidade e especificidade, teste relativamente fácil de ser executado e os resultados não são afetados pelo uso da enzima pancreática.<sup>6,11</sup> Valores < 100  $\mu$ g/g de fezes indicam insuficiência

pancreática grave e entre 100-200  $\mu$ g/g insuficiência moderada. Lactentes com elastase fecal <200  $\mu$ g/g de fezes devem receber enzimas pancreáticas e fazer reavaliação dentro do primeiro ano de vida.<sup>11</sup> Alguns pacientes, principalmente lactentes e pré-escolares que inicialmente são suficientes podem se tornar insuficientes com a progressão da lesão no órgão. Nestas condições é recomendado a avaliação anual do pâncreas exócrino pela determinação da elastase fecal.<sup>6</sup>

O íleo meconial está associado à insuficiência pancreática e o exame pode ser realizado para a confirmação posterior, mas as enzimas orais devem ser iniciadas assim que instituída alimentação oral ou enteral<sup>5</sup>. Na tabela 3 as recomendações para a terapia de reposição das enzimas pancreática.<sup>6,24</sup>

**Tabela 3.** Recomendações para a terapia de reposição das enzimas pancreática.<sup>6,24</sup>

Idade	Suplementação sugerida
<b>Lactentes até 12 meses</b>	2000-4000 UI de lipase/120 mL de fórmula ou leite materno ou 2000 UI de lipase/grama de gordura ingerida <ul style="list-style-type: none"> <li>• Abrir a cápsula e misturar as esferas em pequena porção de leite ou papa ácida (maçã) para servir de veículo. Certificar-se de que a enzima foi toda deglutida antes de ir ao seio materno, pelo risco de lesão na boca da criança ou seio materno.</li> </ul>
<b>Crianças 1-4 anos*</b>	1000 UI lipase/kg/refeição ou 2000-4000 UI de lipase/grama de gordura ingerida
<b>Crianças &gt; 4 anos e adultos*</b>	500 UI/kg/refeição ou 2000 - 4.000 UI de lipase/g de gordura/refeição <ul style="list-style-type: none"> <li>• Oferecer as cápsulas inteiras sem mastigação antes de cada refeição e lanche, caso refeições prolongadas (festas) distribuir ao longo da alimentação.</li> </ul>

\*Dose máxima 10.000UI/kg/dia ou 2.500UIlipase/kg/dia

Doses de enzima pancreática acima de 10.000UI/kg/dia estão associadas a uma complicação conhecida como colonopatia fibrosante.<sup>24</sup>

Diante de altas doses, deve-se considerar se há adesão ao tratamento, reavaliar dose da enzima, método e hora da ingestão, confirmar se as perdas fecais são esteatorreicas, reavaliar a dose de enzima utilizando a quantidade de gordura ingerida, verificar data de validade do medicamento, utilizar medicamentos para reduzir o ácido gástrico (p.ex.: bloqueador H2 e inibidor de bomba de próton), utilizar a taurina para tentar aumentar a conjugação de sais biliares com este aminoácido e assim melhorar a solubilização dos lipídios.<sup>6,19</sup>

## Nutrição e Fibrose Cística

O cuidado nutricional é de extrema importância no paciente com fibrose cística e uma abordagem dietética é importante desde o diagnóstico. Os pré-escolares podem apresentar certo grau de seletividade e neofobia, gerando interações familiares negativas e situações de estresse. Questões comportamentais relacionadas a alimentação podem surgir interferindo no ganho de peso em todas as idades e desde cedo precisam ser identificados, acompanhados e os pais orientados.<sup>10</sup>

Os pacientes com fibrose cística necessitam de uma taxa calórica maior em relação a indivíduos sem a enfermidade. Os protocolos internacionais recomendam uma ingestão energética de 110 a 200% das necessidades para a idade para o ganho de peso.<sup>25</sup> As necessidades aumentam dependendo do grau de má absorção, função pulmonar, inflamação crônica e exacerbações pulmonares agudas.<sup>6</sup> Recomenda-se que a criança com FC consuma cerca de 35-40% da energia na forma de lipídios, 20% da proteína e 40-45% dos carboidratos.<sup>6,19,21</sup>

A necessidade proteica também é maior no paciente com fibrose cística. A doença e o estado inflamatório estão associados a quebra da musculatura esquelética e aumento na síntese de proteínas de fase rápida. Um aumento de 1,5 a 2 vezes a recomendação diária de proteína para a idade é sugerido nestes pacientes. Assim como

os lipídios, existe uma dificuldade na digestão e absorção de proteínas com perda de nitrogênio nas fezes e o uso medicamentoso das enzimas pancreáticas melhoram a sua absorção.<sup>2,6</sup>

Apesar dos triglicerídios de cadeia média (TCM) serem de mais fácil digestão por não necessitarem de sais biliares e enzimas pancreáticas para absorção, uma dieta formada apenas de TCM na composição de gorduras não fornece ácidos graxos essenciais (AGE). A carência de AGE pode levar ao aumento da susceptibilidade a infecções e atraso no crescimento. O uso do TCM fica destinado a condições especiais como ressecções de grandes extensões de intestino delgado ou doença hepática cursando com colestase.<sup>1,3</sup>

## Eletrólitos e Minerais

### Sódio

A perda excessiva de sal no suor resulta em níveis séricos inadequados que pode se intensificar em condições ambientais quentes, atividade física, febre, diarreia, vômito e perdas por estomias.<sup>19</sup> Os lactentes são o grupo mais acometido e a depleção crônica pode levar a alteração no crescimento. O sódio presente no leite materno é relativamente baixo (< 7 mmol/L) e < 15 mmol/L (fórmula infantil), bem como da alimentação complementar.<sup>2</sup>

O lactente pode desenvolver alcalose metabólica hipoclorêmica com baixos níveis séricos de sódio, cloro e as vezes potássio. Clinicamente a criança apresenta letargia, recusa alimentar, vômitos, perda de peso e desidratação.<sup>5</sup>

Orientações nutricionais europeias recomendam que a suplementação de sódio no lactente leve em consideração questões individuais como clima e perdas. A necessidade de suplementação pode ser avaliada pela fração de excreção de sódio que deve ficar entre 0,5 a 1,5%. Na prática clínica, a razão entre o sódio urinário: creatinina é um método simples e não invasivo de monitorar a suplementação de sódio (tabela 4).<sup>26,27</sup>

**Tabela 4.** Métodos para detectar deficiência de sódio no paciente com FC.<sup>27</sup>**Métodos para detectar deficiência de sódio:**

1. Fração de excreção de sódio - FENa (normal 0,5 a 1,5 %)

$$FENa (\%) = 100 \times NaU \times CrS \div NaS \times CrU$$

*NaU = sódio urinário; CrS Creatinina sérica*

2. Prática diária: sódio urinário (depleção Na < 10mmol/L)
3. Razão UNa:Cr (relação com a fração de excreção) 17 a 52 mmol/mmol

Na maioria dos casos a suplementação de 1-2 mmol/kg/dia de sódio corrige deficiências, podendo a dose ser maior dependendo da situação. A suplementação pode ser feita com pequenas porções de sal adicionado a líquidos ou na forma de ampolas de cloreto de sódio via oral.<sup>6,26</sup> (tabela 5)

Nas crianças maiores e adultos as dietas com comida processada fornecem o sódio necessário para evitar os distúrbios metabólicos.<sup>6</sup>

**Tabela 5.** Suplementação de sódio (como cloreto de sódio) na FC.<sup>6</sup>

<b>Lactente em LM 0-6 meses</b>	1 - 2 mmol/kg/dia	Para lactentes em risco de deficiência de sódio dividir o sal em iguais proporções durante o dia, diluído em água ou suco de frutas.
<b>Lactentes com considerações especiais</b>	> 4mmol/kg/dia	Aumento em lactentes em ambiente com temperatura elevada, ou para pacientes com aumento de perda de líquidos por vômito, febre, diarreia, taquipnéia ou ostomias.
<b>Crianças mais velhas, adultos</b>	Comida salgada ou cápsulas de cloreto de sódio	Situações de estresse e sudorese aumentada (p.ex.: febre, exercícios, esportes, altas temperaturas)

Para converter mmol para mg de sódio, cloro ou cloreto de sódio, multiplicar mmol por 23, 35 ou 58 (peso molecular do sódio, cloro e cloreto de sódio respectivamente) 1/4 colher de chá de sal = 25 mmol ou 575 mg de sódio

## Cálcio

Importante mineral para a formação da massa óssea. Na fibrose cística pode sofrer influência pela deficiência de vitamina D, a baixa ingestão ou alteração na absorção uma vez que a esteatorreia causa aumento das perdas fecais.<sup>28</sup> A avaliação da ingestão deve ser ao menos anual, principalmente nos casos de perda de peso, falência no crescimento, baixa ingestão e a dosagem sérica pode auxiliar na avaliação. As necessidades diárias na FC são iguais a da população em geral e nos indivíduos com baixa ingestão, orientar alimentos ricos em cálcio, produtos lácteos e suplementação medicamentosa quando a taxa diária não for alcançada.<sup>29</sup>

## Ferro

A deficiência de ferro na FC ocorre em cerca de 11% nas crianças, sendo maior nos adultos estáveis.<sup>19</sup> São muitos os fatores que contribuem para níveis baixos de ferro como a má absorção, infecções de repetição, inflamação, ingestão inadequada.<sup>21</sup> Caso o ferro esteja baixo, outro parâmetro deve ser utilizado para diferenciar entre anemia por deficiência do mineral ou inflamação crônica.<sup>6</sup> Os níveis de ferritina, capacidade de ligação ao ferro ou saturação de transferrina auxiliam na diferenciação. Na anemia por deficiência de ferro além do ferro diminuído, a ferritina também está baixa, enquanto a capacidade de ligação do ferro está aumentada (tabela 6).<sup>6</sup>

**Tabela 6.** Avaliações sugeridas na deficiência de ferro para diferenciar entre as formas de anemia.<sup>6</sup>

	Anemia por deficiência de ferro	Anemia na inflamação crônica	Ambas as formas de anemia
Ferro sérico	Diminuído	Diminuído	Diminuído
Ferritina sérica	Diminuído	Aumentado	Variável
Capacidade de ligação do ferro	Aumentado	Diminuído ou normal	Variável
% saturação da transferrina	Diminuído	Diminuído	Diminuído

## Zinco

Na FC a deficiência de zinco pode causar atraso no crescimento, aumento da susceptibilidade a infecções, atraso na maturação sexual e anorexia associada a perda no paladar (hipogeusia).<sup>19,21</sup> O zinco plasmático não é o marcador mais seguro para a avaliação, uma vez

que não reflete a condição real do mineral no corpo.

A deficiência de zinco deve ser cogitada diante do crescimento insuficiente em lactentes e crianças, deficiência de vitamina A e esteatorréia em qualquer idade.<sup>10</sup> Em tais circunstâncias orientar-se a suplementação por 6 meses (tabela 7).

**Tabela 7.** Suplementação de zinco na FC

Faixa etária	Dose	Tempo
Lactente e crianças < 2 anos e em risco de deficiência	1mg/Kg/dia (máx. 15mg/dia)	6 meses
Crianças 2-18 anos e em risco de deficiência	15mg/dia	6 meses
Adultos > 18 anos e em risco de deficiência	25mg/dia	6 meses

## Vitaminas

As alterações na absorção de lipídios podem determinar perda de vitaminas agregadas a gordura. Pacientes com fibrose cística mesmo em uso de enzimas pancreáticas continuam a apresentar alterações relacionadas às vitaminas lipossolúveis.<sup>2</sup> O risco de deficiência de vitaminas A, D, E e K aumenta na presença de doença hepática, diagnóstico tardio, interrupção da circulação enterohepática, secundária à ressecção do íleo terminal e baixa adesão ao tratamento.<sup>19,21</sup> Apesar do consenso americano de nutrição do paciente pediátrico com fibrose cística não colocar como obrigatória a coleta de vitaminas li-

possolúveis para os pacientes identificados na triagem neonatal, alterações bioquímicas podem ser encontradas aos dois meses de vida, antes de ser iniciada a suplementação oral.<sup>11</sup>

De acordo com a recomendação nutricional na fibrose cística publicada pelo *Cystic Fibrosis Trust* (2002) a suplementação vitamínica deve ser iniciada no diagnóstico da insuficiência pancreática.<sup>21</sup> Por outro lado, os pacientes com suficiência pancreática devem ter seus níveis séricos dosados anualmente e a suplementação deve ser iniciada quando os resultados estiverem alterados.<sup>19,21</sup> A vitamina K deve ser suplementada em pacientes com doença hepática ou com o tempo de protrombina aumentado. Nos pacientes com insuficiência pancreática as vitaminas devem ser



ingeridas no horário de refeição e com enzimas pancreáticas.<sup>19,21,6</sup>

### Vitamina A

Tem sido relatada deficiência de vitamina A em 10-40% da população com FC e o seu baixo nível está associado à piora da função pulmonar e aumento das exacerbações pulmonares, já os sintomas clássicos da deficiência como xerofthalmia e cegueira noturna são extremamente raros.<sup>11</sup>

Nem sempre os níveis séricos de vitamina A estão relacionados à concentração da vitamina nos tecidos. As alterações no retinol sérico durante a piora pulmonar, com posterior normalização, poderiam estar associadas ao consumo e/ou a produção de proteína de fase rápida em resposta a infecção.<sup>30</sup> Na doença hepática avançada, desnutrição ou deficiência de zinco, os níveis séricos de vitamina A podem estar baixos devido dificuldade na mobilização dos estoques hepáticos pela falta de proteína transportadora do retinol (*retinol binding protein RBP*).

Algumas pesquisas mostram que a maioria dos pacientes com FC e quadros estáveis excedem a dose de vitamina A diária somando suplementos e dieta.<sup>31,32</sup>

O fornecimento adequado de vitamina A é importante sobretudo na gestação, uma vez que o excesso pode causar problemas à mãe e ao feto. É sugerido ingestão abaixo de 10.000UI/dia somando dieta e medicação logo antes e início da gestação.<sup>6</sup>

Recomenda-se a dosagem anual de vitamina A ou a cada 3-6 meses no caso de deficiência com suplementação.<sup>6</sup>

### Vitamina E

A deficiência clínica de vitamina E pode causar consequências como anemia hemolítica, degeneração muscular e déficit cognitivo, sendo encontrado em cerca de 23% dos lactentes recém diagnosticados e 14% em crianças mais velhas.<sup>6</sup>

O estudo retrospectivo examinando níveis de retinol e  $\alpha$ -tocoferol nas infecções pulmonares de 102 pacientes com FC já comentado anteriormente verificou que os níveis de  $\alpha$ -tocoferol foram menores na piora da infecção pulmonar, mas que, ao contrário do retinol, não houve correlação entre a redução do  $\alpha$ -tocoferol sérico e o VEF<sub>1</sub>.<sup>30</sup>

Avaliações séricas são sugeridas anualmente ou a cada 3-6 meses no caso de deficiência. Tradicionalmente, níveis séricos abaixo de 300  $\mu$ g/dL indicam deficiência, porém, como a vitamina E acompanha os lipídios séricos, a razão de alfa tocoferol: lipídios totais parece traduzir melhor os níveis corporais.<sup>6,19,21</sup>

### Vitamina K

Os pacientes com FC estão sujeitos a alterações relacionadas à coagulação sanguínea secundária a deficiência de vitamina K. Níveis séricos inadequados desta vitamina também têm sido associados à redução da massa óssea e a alterações em marcadores ósseos e o uso frequente de antibióticos como parte do tratamento contribui para a redução da flora bacteriana produtora de vitamina K. Atenção especial deve ser dada a pacientes com insuficiência pancreática, doença hepática e desnutrição.<sup>33</sup> A monitorização dos níveis da vitamina pode ser feito com o tempo de protrombina e, mais recentemente, com o PIVKA II (*protein induced by vitamin K absence*) e marcadores ósseos.<sup>34</sup>

### Vitamina D

Estudos comparando a concentração sérica de 25-hidroxivitamina D [25(OH)D], considerado o melhor indicador dos níveis de vitamina D, têm demonstrado valores abaixo do esperado tanto em pacientes com FC quanto em indivíduos saudáveis.<sup>35</sup>

Vários estudos tentam correlacionar os achados na densitometria óssea com os valores séricos de 25(OH)D, porém esta associação é difícil de ser encontrada em avaliações transversais

ou de seguimento breve.<sup>36,37</sup> Os níveis séricos baixos de vitamina D referem-se a alterações de curto prazo, já a redução da massa óssea na densitometria é o reflexo acumulativo de vários fatores sobre a mineralização óssea durante um período de tempo.<sup>37</sup>

Sugere-se uma suplementação extra de vitamina D para manter os níveis séricos acima de 20 ng/mL com dosagens séricas anuais e a cada 3-6 meses no caso de mudanças. Na tabela 5 as recomendações de vitamina D em pacientes com FC (tabela 8).<sup>38</sup>

**Tabela 8.** Recomendações de vitamina D na fibrose cística.<sup>38</sup>

	Lactentes (0-12 meses)	12 meses a 10 anos	Maiores 10 anos e adultos
Dose inicial	400-500UI vitamina D3/dia	800-1.000UI vitamina D3/dia	800-2.000UI vitamina D3/dia
25(OH)D ≥ 20ng/ml e <30ng/ml	800-1.000UI/dia de vitamina D3	1.600-3.000UI/dia de vitamina D3	1.600-6.000UI/dia de vitamina D3
25(OH)D < 20ng/ml ou níveis persistentes entre 20 e 30 ng/ml	Dose máxima 2.000UI/dia vitamina D3	Dose máxima 4.000UI/dia vitamina D3	Dose máxima 10.000UI/dia vitamina D3
Encaminhar ao especialista	2.000UI/dia e sem níveis séricos ≥ 30ng/ml	4.000UI/dia e sem níveis séricos ≥ 30ng/ml	10.000 UI/dia e sem níveis séricos ≥ 30ng/ml

\*\* Lactentes (0-12 meses) com 25 (OH)D < 10ng/mL necessidade de investigação raquitismo com manejo por especialista

### Vitaminas Hidrossolúveis

A deficiência das vitaminas hidrossolúveis é rara em pacientes estáveis. Uma atenção ao ácido fólico no caso de pré-concepção e iní-

cio da gestação pelos riscos de defeito na formação do tubo neural e vitamina B12 em pacientes que tiveram ressecções intestinais com perda do íleo terminal como complicação do íleo meconial.<sup>3,11</sup>

**Tabela 9.** Suplementação das vitaminas na insuficiência pancreática.<sup>6</sup>

Vitaminas na insuficiência pancreática		
Vitaminas	Suplementação	Valores de referência e monitorização
<b>Vitamina lipossolúveis</b>		
Vitamina A	<p><b>Retinol</b> Iniciar com dose baixa com progressão até chegar níveis desejados</p> <p><b>Beta caroteno (provitamina A)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• 1mg/Kg/dia (máx 50mg/dia) por 12meses</li> <li>• Seguido dose de manutenção (máx 10mg/dia)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Avaliação anual, dosagem a cada 3-6 meses se alterado</li> <li>• Avaliar quando gravidez considerada</li> </ul>
Vitamina D	<p><b>Calecalciferol (D3)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Lactente 400UI/dia (máx 1.000UI/dia)</li> <li>• Outros 800UI (máx 2000UI/dia crianças 1-10 anos e 4.000UI/dia para maiores)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 25 OHD mínimo 20ng/ml</li> <li>• Avaliação anual, dosagem a cada 3-6 meses se alterado</li> </ul>

continua...

... continuação

Vitaminas na insuficiência pancreática		
Vitaminas	Suplementação	Valores de referência e monitorização
Vitamina E	<b>Dosagem de alfa tocoferol</b> • 100-400UI/dia • 50UI/dia para <12 meses (1mg=1,49UI)	• 25 OHD mínimo 20ng/ml • Avaliação anual, dosagem a cada 3-6 meses se alterado
Vitamina K	<b>Vitamina K1</b> • Lactentes 0,3-1mg/dia • Crianças mais velhas e adultos: 1-10mg/dia	• Avaliações bioquímicas de rotina nem sempre disponíveis
Vitaminas hidrossolúveis		
Ácido fólico	Quando a mulher estiver programando gestação e no primeiro trimestre: 400 microgramas/dia	
Vitamina B12	Após ressecção ileal - 100microgramas/mês IM	
Vitamina C	Quando ingestão oral insuficiente	

## Terapia Nutricional

Pacientes com FC precisam de acompanhamento nutricional frequente, com monitoramento do crescimento e identificação precoce das

deficiências. Na tentativa de orientar as condutas nutricionais do paciente com FC, as principais associações criaram algumas estratégias de prevenção e tratamento da desnutrição.<sup>19,21</sup> Na tabela 10 as recomendações do consenso americano.<sup>19</sup>

**Tabela 10.** Cuidado nutricional do paciente com fibrose cística e desnutrição.<sup>19</sup>

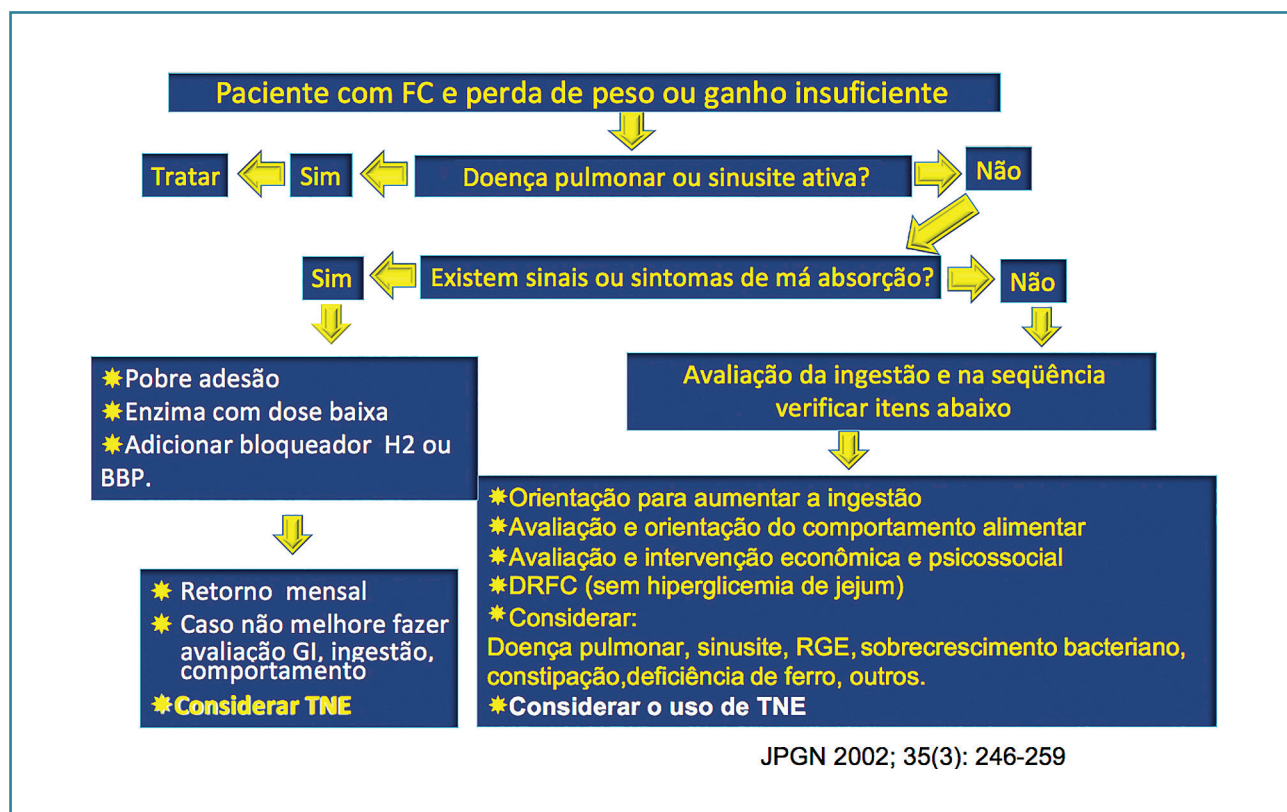
Situação Nutricional e intervenção	< 2 anos	2-18 anos	> 18 anos
Estado nutricional adequado: <b>Cuidados de Prevenção</b>	P e E ≥ p50	• IMC/I <sup>3</sup> p50	• IMC F 18,5 a 22 M 18,5 a 23 Sem perda de peso
Cuidados nutricionais para melhorar estado nutricional: <b>Modificação dietética e/ou suplementação</b>	<i>Failure to thrive</i> : peso e comprimento p10 a p50	• IMC p10 – p50 Perda de peso nos 2-4 meses anteriores Sem ganho de peso 2 meses anteriores	• IMC < 18,5 ou Perda de 5% de peso nos 2 meses anteriores
Desnutrição persistente: <b>Terapia nutricional enteral</b>	<i>Failure to thrive</i> persistente: peso e comprimento < p10	• IIMC < p10 ou Perda de peso de 2 percentis desde a última avaliação	• Peso persistentemente baixo (IMC < 18,5) ou • Mantém perda de peso > 5%

IMC = índice de massa corporal; F = feminino; M = masculino

Diante da identificação de risco nutricional e falha de crescimento é importante uma avaliação dos principais fatores de risco para a falta de ganho de peso como a aderência ao tratamento incluindo as enzimas pancreáticas e comorbi-

dades como doença do refluxo gastroesofágico, diabetes relacionada a fibrose cística, causas não pancreáticas de má absorção, erros alimentares e distúrbio de comportamento nas refeições (Figura 2).<sup>21</sup>

**Figura 2.** Algoritmo de ações diante de um paciente com fibrose cística e dificuldade em ganhar peso.<sup>21</sup>



DRFC= Diabetes relacionada a fibrose cística; TNE= terapia nutricional enteral; BBP bloqueador de bomba de prótons

Os pré-escolares e escolares podem apresentar recusa e outros problemas relacionados a alimentação, prejudicando o ganho de peso e gerando situações de estresse para os pais, principalmente porque a condição nutricional caminha junto com a saúde pulmonar. O aconselhamento nutricional associado a abordagem comportamental têm se mostrado mais efetivas que a educação nutricional isolada na melhora da adesão às recomendações nutricionais, ganho de peso e de estatura.<sup>10,25</sup>

O uso de suplementos orais no intervalo de refeições, nunca em substituição às mesmas, atua como coadjuvante no fornecimento de calorias e proteínas e auxiliam no ganho de peso de crianças e adultos.<sup>2,10</sup>

Quando a alimentação oral e o uso de suplementos falham, a terapia nutricional enteral é a modalidade de tratamento a sugerida. Ela permite maior consumo de calorias e proteínas e auxilia na melhora dos índices antropométricos.<sup>39</sup>

Em 2016 uma revisão foi publicada com recomendações sobre terapia nutricional enteral na fibrose cística.<sup>39</sup> Para pacientes com expectativa de uso da via alternativa de alimentação por menos de 6 meses, a sugestão é de uma sonda nasoenteral, ficando a gastrostomia para os que necessitarem da terapia por mais tempo. Antes do procedimento sugere-se afastar doença do refluxo, otimizar o quadro pulmonar para o procedimento e preferir a gastrostomia endoscópica ou por laparoscopia ao procedimento cirúrgi-

co.<sup>39</sup> A dieta pode ser infundida continuamente a noite, em bolo durante o dia ou ambos. Com a dieta noturna o paciente pode ser encorajado a se alimentar durante o dia. Uma fórmula polimérica hipercalórica (1,52 kcal/mL) é bem tolerada na maior parte dos pacientes, e, caso necessário, pode ser trocada por uma fórmula semi-elementar.<sup>6</sup> O objetivo é a infusão de 30-65% das calorias diárias na forma de nutrição enteral.<sup>39</sup> A enzima pancreática na dieta noturna contínua geralmente é oferecida no início e final da alimentação e eventualmente doses no meio da infusão. A dieta em bolo pode necessitar de uma dose maior devido a infusão maior de gordura.<sup>24</sup> A dose da enzima é de 1000 a 4000 UI lipase/g de gordura (média de 1800 UI lipase/g de gordura) e 500-2500 UI lipase/kg/refeição). Os pacientes devem ser monitorados quanto a intolerância a glicose e as vezes o uso de insulina pode ser necessário.<sup>19,21</sup>

A terapia nutricional parenteral está reservada para casos especiais. Onde o uso do tubo digestivo não é possível.

## Considerações Finais

O tratamento da fibrose cística deve ser iniciado o mais precoce possível e a triagem neonatal veio colaborar com a prevenção e identificação precoce das deficiências nutricionais. É sabido que a desnutrição piora a doença, podendo contribuir para a falência do quadro pulmonar, aumento da susceptibilidade a infecções, internações prolongadas, aumento da morbidade e mortalidade. Assim, são necessárias avaliações periódicas feita por uma equipe multidisciplinar para identificar as situações de risco e tratar as complicações e, diante da falta de ganho de peso com suplementação oral, a terapia nutricional enteral deve ser instituída.



## REFERÊNCIAS

01. Cardoso AL, Gurmini J, Spolidoro JVN, et al. Nutrição e fibrose cística. *Rev Bras Nutr Clin.* 2007;22(2):146-54.
02. Colombo C, Nobili RM, Alicandro G. Challenges with optimizing nutrition in cystic fibrosis. *Exp Rev Respir Med.* 2019;13(6):533-544.
03. Schindler T, Michel S, Wilson AW. Nutrition Management of Cystic Fibrosis in the 21st Century. *Nutr Clin Pract.* 2015;30(4):488-500.
04. Corey M, McLaughlin FJ, Williams M, et al. A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol.* 1988; 41: 583 – 591.
05. Watling RM, Smith C. Nutrition in the first year of life-foundations for the future. In: De Boeck K, Southern KW. *The early cystic fibrosis years.* Karup, Denmark: European Cystic Fibrosis Society; 2018, p.76-100.
06. Turck D, Braegger CP, Colombo C, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr.* 2016;35(3):557-577.
07. Solomon M, Bozic M, Mascarenhas MR. Nutritional Issues in Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med.* 2016;37(1):97-107.
08. Durie PR, Pencharz PB. Cystic fibrosis: nutrition. *Br Med Bull.* 1992;48(4):823-846.
09. Hollander FM, de Roos NM, Heijerman HGM. The optimal approach to nutrition and cystic fibrosis: latest evidence and recommendations. *Curr Opin Pulm Med.* 2017;23(6):556-561.
10. Sullivan JS, Mascarenhas MR. Nutrition: Prevention and management of nutritional failure in Cystic Fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2017; 16(Suppl 2):S87-S93.
11. Altman K, McDonald CM, Michel SH, Maguiness K. Nutrition in cystic fibrosis: From the past to the present and into the future. *Pediatr Pulmonol.* 2019;54(Suppl 3):S56-S73.
12. Mauch RM, Kmit AHP, Marson FAL, et al. Associação dos parâmetros de crescimento e nutricionais com função pulmonar na fibrose cística: revisão da literatura. *Rev Paul Pediatr.* 2016;34(4):503-509.
13. Konstan MW, Butler SM, Wohl MEB, et al. Growth and nutritional indexes in early life predict pulmonary function in cystic fibrosis. *J Pediatr.* 2003;142:624-630.
14. Peterson ML, Jacobs DR, Milla CE. Longitudinal changes in growth parameters are correlated with changes in pulmonary function in children with cystic fibrosis. *Pediatrics.* 2003; 112:588-92.
15. Yen EH, Quinton H, Borowitz D. Better nutritional status in early childhood is associated with improved clinical outcomes and survival in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr.* 2013;162:530- 535.
16. Sanders DB, Fink A, Mayer-Hamblett N, et al. Early life growth trajectories in cystic fibrosis are associated with pulmonary function at age 6 years. *J Pediatr.* 2015;167, 1081-1088.
17. Calella P, Valerio G, Brodli M, et al. Cystic fibrosis, body composition, and health outcomes: a systematic review. *Nutrition.* 2018;55-56: 131-139.
18. Gomes A, Hutcheon D, Ziegler J. Association Between Fat-Free Mass and Pulmonary Function in Patients with Cystic Fibrosis: A Narrative Review. *Nutr Clin Pract.* 2019, 34(5): 715-727.
19. Borowitz D, Baker RD, Stallings V. Consensus report on nutrition for pediatric patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002;35(3):246-259.
20. Lusman S, Sullivan J. Nutrition and Growth in Cystic Fibrosis. *Pediatr Clin North Am.* 2016;63(4):661-678.
21. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros.* 2002; 1:51e75.
22. Athanazio RA, Silva Filho LVRF, Vergara AA, et al. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2017, 43(3): 219-245.
23. Wilschanski M, Braegger CP, Colombo C, et al. Highlights of the ESPEN-ESPGHAN-ECFS Guidelines on Nutrition Care for Infants and Children with Cystic Fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016;63(6):671-675.
24. Littlewood JM, Wolfe SP, Conway SP. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2006;41(1): 35-49.
25. Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, et al. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc.* 2008;108:832e9.
26. Sermet-Gaudelus I, Mayell SJ, Southern KW, et al. Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening. *J Cyst Fibros.* 2010; 9: 323– 329.
27. Coates AJ, Crofton PM, Marshall T. Evaluation of salt supplementation in CF infants. *J Cyst Fibros.* 2009;8(6):382-385.

28. Cystic Fibrosis Trust. Bone Mineralisation Working Group, Bone mineralization in cystic fibrosis. Bromley, UK: Cystic Fibrosis Trust; 2007.
29. Sermet-Gaudelus I, Bianchi ML, Garabedian M, et al. European cystic fibrosis bone mineralisation guidelines. *J Cyst Fibros.* 2011;10(Suppl. 2):S16e23.
30. Hakim F, Kerem E, Rivlin J, et al. Vitamins A and E and pulmonary exacerbations in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2007; 45:347–353.
31. Graham-Maar RC, Schall JI, Stettler N, et al. Elevated vitamin A intake and serum retinol in preadolescent children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr.* 2006; 84:174–182.
32. Maqbool A, Graham-Maar RC, Schall JI, et al. Vitamin A intake and elevated serum retinol levels in children and young adults with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2008; 7:137–141.
33. Durie PR. Vitamin K and the management of patients with cystic fibrosis. *CMAJ* 1994; 151:933–936.
34. de Montalembert M, Lenoir G, Saint-Raymond A, et al. Increased PIVKA-II concentrations in patients with cystic fibrosis. *J Clin Pathol.* 1992; 45:180–181.
35. Rovner AJ, Stallings VA, Schall JI, et al. Vitamin D insufficiency in children, adolescents, and young adults with cystic fibrosis despite routine oral supplementation. *Am J Clin Nutr.* 2007; 86:1694–1699
36. Neri AS, Lori I, Festini F, et al. Bone mineral density in cystic fibrosis patients under the age of 18 years. *Minerva Pediatr.* 2008; 60: 147–154.
37. Wolfenden LL, Judd SE, Shah R, et al. Vitamin D and bone health in adults with cystic fibrosis. *Clin Endocrinol (Oxf)* 2008; 69:374–381.
38. Tangpricha V, Kelly A, Stephenson A, et al. An update on the screening, diagnosis, management, and treatment of vitamin D deficiency in individuals with cystic fibrosis: evidence based recommendations from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012;97(4):1082-1093.
39. Schwarzenberg SJ, Hempstead SE, McDonald CM, et al. Enteral tube feeding for individuals with cystic fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation evidence-informed guidelines. *J Cyst Fibros.* 2016;15(6):724-735.



# Diretoria

## Triênio 2019/2021

**PRESIDENTE:**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)

**1º VICE-PRESIDENTE:**  
Clóvis Francisco Constantino (SP)

**2º VICE-PRESIDENTE:**  
Edson Ferreira Liberal (RJ)

**SECRETÁRIO GERAL:**  
Sidnei Ferreira (RJ)

**1º SECRETÁRIO:**  
Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

**2º SECRETÁRIO:**  
Paulo de Jesus Hartmann Nader (RS)

**3º SECRETÁRIO:**  
Virgínia Resende Silva Weffort (MG)

**DIRETORIA FINANCEIRA:**  
Mária Tereza Fonseca da Costa (RJ)

**2ª DIRETORIA FINANCEIRA:**  
Cláudio Hoinéff (RJ)

**3ª DIRETORIA FINANCEIRA:**  
Hans Walter Ferreira Greve (BA)

**DIRETORIA DE INTEGRAÇÃO REGIONAL**  
Fernando Antônio Castro Barreiro (BA)

**COORDENADORES REGIONAIS**

**NORTE:**  
Bruno Acatauassu Paes Barreto (PA)  
Adelma Alves de Figueiredo (RR)

**NORDESTE:**  
Anamaria Cavalcante e Silva (CE)  
Eduardo Jorge da Fonseca Lima (PE)

**SUDESTE:**  
Rodrigo Aboudib Ferreira Pinto (ES)  
Isabel Rey Madeira (RJ)

**SUL:**  
Darcí Vieira Silva Bonetto (PR)  
Helena Maria Correa de Souza Vieira (SC)

**CENTRO-OESTE:**  
Regina Maria Santos Marques (GO)  
Natasha Silhessarenko Fraife Barreto (MT)

**COMISSÃO DE SINDICÂNCIA TITULARES:**  
Gilberto Pascolat (PR)  
Aníbal Augusto Gaudêncio de Melo (PE)  
Mária Sidneuma de Melo Ventura (CE)  
Isabel Rey Madeira (RJ)

**SUPLENTE:**  
Paulo Tadeu Falanghe (SP)  
Tânia Denise Resener (RS)  
João Coriolano Rego Barros (SP)  
Marisa Lopes Miranda (SP)  
Joaquim João Caetano Menezes (SP)

**CONSELHO FISCAL TITULARES:**  
Núbia Mendonça (SE)  
Nelson Grisard (SC)  
Antônio Márcio Junqueira Lisboa (DF)

**SUPLENTE:**  
Adelma Alves de Figueiredo (RR)  
João de Melo Régis Filho (PE)  
Darcí Vieira da Silva Bonetto (PR)

**ASSESSORES DA PRESIDÊNCIA PARA POLÍTICAS PÚBLICAS:**

**COORDENAÇÃO:**  
Mária Tereza Fonseca da Costa (RJ)

**MEMBROS:**  
Clóvis Francisco Constantino (SP)  
Mária Albertina Santiago Rego (MG)  
Donizetti Dimer Giamberardino Filho (PR)  
Sérgio Tadeu Martins Marba (SP)  
Alda Elizabeth Boehler Iglesias Azevedo (MT)  
Evelyn Eisenstein (RJ)  
Paulo Augusto Moreira Camargos (MG)  
João Coriolano Rego Barros (SP)  
Alexandre Lopes Miralha (AM)  
Virgínia Weffort (MG)  
Themis Reverbel da Silveira (RS)

**DIRETORIA DE QUALIFICAÇÃO E CERTIFICAÇÃO PROFISSIONAL**  
Mária Marluce dos Santos Vilela (SP)  
Edson Ferreira Liberal (RJ)

**COORDENAÇÃO DE CERTIFICAÇÃO PROFISSIONAL**  
José Hugo de Lins Pessoa (SP)

**COORDENAÇÃO DE ÁREA DE ATUAÇÃO**  
Mauro Batista de Moraes (SP)  
Kerstin Taniguchi Abagge (PR)  
Ana Alice Ibiapina Amaral Parente (RJ)

**COORDENAÇÃO DO CEXTEP (COMISSÃO EXECUTIVA DO TÍTULO DE ESPECIALISTA EM PEDIATRIA)**

**COORDENAÇÃO:**  
Hélcio Villança Simões (RJ)

**MEMBROS:**  
Ricardo do Rego Barros (RJ)  
Clóvis Francisco Constantino (SP)  
Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)  
Carla Príncipe Pires C. Vianna Braga (RJ)  
Flávia Nardes dos Santos (RJ)  
Cristina Ortiz Sobrinho Valette (RJ)

Grant Wall Barbosa de Carvalho Filho (RJ)  
Sidnei Ferreira (RJ)  
Sílvia Rocha Carvalho (RJ)

**COMISSÃO EXECUTIVA DO EXAME PARA OBTENÇÃO DO TÍTULO DE ESPECIALISTA EM PEDIATRIA AVALIAÇÃO SERIADA**

**COORDENAÇÃO:**  
Eduardo Jorge da Fonseca Lima (PE)  
Victor Horácio de Souza Costa Junior (PR)

**MEMBROS:**  
Henrique Mochida Takase (SP)  
João Carlos Batista Santana (RS)  
Luciana Cordeiro Souza (PE)  
Luciano Amedée Péret Filho (MG)  
Mara Morelo Rocha Felix (RJ)  
Marilucia Rocha de Almeida Picanço (DF)  
Vera Hermina Kalika Koch (SP)

**DIRETORIA DE RELAÇÕES INTERNACIONAIS**  
Nelson Augusto Rosário Filho (PR)  
Sérgio Augusto Cabral (RJ)

**REPRESENTANTE NA AMÉRICA LATINA**  
Ricardo do Rego Barros (RJ)

**DIRETORIA DE DEFESA DA PEDIATRIA**

**COORDENAÇÃO:**  
Fábio Augusto de Castro Guerra (MG)

**MEMBROS:**  
Gilberto Pascolat (PR)  
Paulo Tadeu Falanghe (SP)  
Cláudio Orestes Brito Filho (PB)  
João Cândido de Souza Borges (CE)  
Anesísia Coelho de Andrade (PI)  
Isabel Rey Madeira (RJ)  
Donizetti Dimer Giamberardino Filho (PR)  
Jocleide Sales Campos (CE)  
Mária Nazareth Ramos Silva (RJ)  
Gloria Tereza Lima Barreto Lopes (SE)  
Corina Maria Nina Viana Batista (AM)

**DIRETORIA DOS DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS**

**COORDENAÇÃO DE DOCUMENTOS CIENTÍFICOS**  
Dirceu Solé (SP)

**DIRETORIA-ADJUNTA DOS DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS**  
Emanuel Sávio Cavalcanti Sarinho (PE)

**DOCUMENTOS CIENTÍFICOS**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)  
Dirceu Solé (SP)  
Emanuel Sávio Cavalcanti Sarinho (PE)  
Joel Alves Lamounier (MG)

**DIRETORIA DE CURSOS, EVENTOS E PROMOÇÕES**  
Lilian dos Santos Rodrigues Sadeck (SP)

**MEMBROS:**  
Ricardo Queiroz Gurgel (SE)  
Paulo César Guimarães (RJ)  
Cléa Rodrigues Leone (SP)

**COORDENAÇÃO DO PROGRAMA DE REANIMAÇÃO NEONATAL**  
Mária Fernanda Branco de Almeida (SP)  
Ruth Guinsburg (SP)

**COORDENAÇÃO PALS – REANIMAÇÃO PEDIÁTRICA**  
Alexandre Rodrigues Ferreira (MG)  
Kátia Laureano dos Santos (PB)

**COORDENAÇÃO BLS – SUPORTE BÁSICO DE VIDA**  
Valéria Maria Bezerra Silva (PE)

**COORDENAÇÃO DO CURSO DE APRIMORAMENTO EM NUTROLOGIA PEDIÁTRICA (CANP)**  
Virgínia Resende Silva Weffort (MG)

**PEDIATRIA PARA FAMÍLIAS**  
Nilza Maria Medeiros Perin (SC)  
Normeide Pedreira dos Santos (BA)  
Márcia de Freitas (SP)

**PORTAL SBP**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)

**PROGRAMA DE ATUALIZAÇÃO CONTINUADA À DISTÂNCIA**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)  
Edson Ferreira Liberal (RJ)  
Natasha Silhessarenko Fraife Barreto (MT)  
Ana Alice Ibiapina Amaral Parente (RJ)

**DIRETORIA DE PUBLICAÇÕES**  
Fábio Ancona Lopez (SP)

**EDITORES DA REVISTA SBP CIÊNCIA**  
Joel Alves Lamounier (MG)  
Altacilio Aparecido Nunes (SP)  
Paulo Cesar Pinho Ribeiro (MG)  
Flávio Diniz Capanema (MG)

**EDITORES DO JORNAL DE PEDIATRIA (JPED)**

**COORDENAÇÃO:**  
Renato Procianny (RS)

**MEMBROS:**  
Crescívio de Aragão Dantas Alves (BA)  
Paulo Augusto Moreira Camargos (MG)  
João Guilherme Bezerra Alves (PE)  
Marco Aurélio Palazzi Sáfadi (SP)

Magda Lahorgue Nunes (RS)  
Gisélia Alves Pontes da Silva (PE)  
Dirceu Solé (SP)  
Antônio Jose Ledo Alves da Cunha (RJ)

**EDITORES REVISTA RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA**  
Clemax Couto Sant'Anna (RJ)  
Marilene Augusta Rocha Crispino Santos (RJ)

**EDITORA ADJUNTA:**  
Márcia Garcia Alves Galvão (RJ)

**CONSELHO EDITORIAL EXECUTIVO:**  
Sidnei Ferreira (RJ)  
Isabel Rey Madeira (RJ)  
Mariana Tschoepke Aires (RJ)  
Mária de Fátima Bazhuni Pombo Sant'Anna (RJ)  
Sílvia da Rocha Carvalho (RJ)  
Rafaela Baroni Aurilio (RJ)  
Leonardo Rodrigues Campos (RJ)  
Álvoro Jorge Madeiro Leite (CE)  
Eduardo Jorge da Fonseca Lima (PE)  
Márcia C. Bellotti de Oliveira (RJ)

**CONSULTORIA EDITORIAL:**  
Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)  
Fábio Ancona Lopez (SP)  
Dirceu Solé (SP)  
Joel Alves Lamounier (MG)

**EDITORES ASSOCIADOS:**  
Danilo Blank (RS)  
Paulo Roberto Antonacci Carvalho (RJ)  
Renata Dejtiar Waksman (SP)

**COORDENAÇÃO DO PRONAP**  
Fernanda Luisa Ceragioli Oliveira (SP)  
Túlio Konstantyner (SP)  
Cláudia Bezerra de Almeida (SP)

**COORDENAÇÃO DO TRATADO DE PEDIATRIA**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)  
Fábio Ancona Lopez (SP)

**DIRETORIA DE ENSINO E PESQUISA**  
Joel Alves Lamounier (MG)

**COORDENAÇÃO DE PESQUISA**  
Cláudio Leone (SP)

**COORDENAÇÃO DE GRADUAÇÃO**

**COORDENAÇÃO:**  
Rosana Fiorini Puccini (SP)

**MEMBROS:**  
Rosana Alves (ES)  
Suzy Santana Cavalcante (BA)  
Alegria Mária Bicudo-Zeferino (SP)  
Sílvia Wanick Sarinho (PE)

**COORDENAÇÃO DE RESIDÊNCIA E ESTÁGIOS EM PEDIATRIA**

**COORDENAÇÃO:**  
Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

**MEMBROS:**  
Eduardo Jorge da Fonseca Lima (PE)  
Fátima Maria Lindoso da Silva Lima (GO)  
Paulo de Jesus Hartmann Nader (RS)  
Victor Horácio da Costa Junior (PR)  
Sílvia da Rocha Carvalho (RJ)

Tânia Denise Resener (RS)  
Delia Maria de Moura Lima Herrmann (AL)  
Helita Regina F. Cardoso de Azevedo (BA)  
Jefferson Pedro Piva (RS)  
Sérgio Luis Amantea (RJ)  
Aurimery Gomes Chermont (PA)  
Luciano Amedée Péret Filho (MG)

**COORDENAÇÃO DE DOUTRINA PEDIÁTRICA**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)  
Hélcio Maranhão (RN)

**COORDENAÇÃO DAS LIGAS DOS ESTUDANTES**  
Adelma Figueiredo (RR)  
André Luis Santos Carmo (PR)  
Marynea Silva do Vale (MA)  
Fernanda Wagner Fredo dos Santos (PR)

**MUSEU DA PEDIATRIA**

**COORDENAÇÃO:**  
Edson Ferreira Liberal (RJ)

**MEMBROS:**  
Mário Santoro Junior (SP)  
José Hugo de Lins Pessoa (SP)

**REDE DA PEDIATRIA**

**COORDENAÇÃO:**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)  
Rubem Couto (MT)

**AC - SOCIEDADE ACREANA DE PEDIATRIA:**  
Ana Isabel Coelho Montero

**AL - SOCIEDADE ALAGOANA DE PEDIATRIA:**  
Ana Carolina de Carvalho Ruela Pires

**AM - SOCIEDADE AMAZONENSE DE PEDIATRIA:**  
Elena Marta Amaral dos Santos

**AP - SOCIEDADE AMPAENSE DE PEDIATRIA:**  
Rosenilda Rosete de Barros

**BA - SOCIEDADE BAIANA DE PEDIATRIA:**  
Dolores Fernandez Fernandez

**CE - SOCIEDADE CEARENSE DE PEDIATRIA:**  
Anamaria Cavalcante e Silva

**DF - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DO DISTRITO FEDERAL:**  
Dennis Alexander Rabelo Burns

**ES - SOCIEDADE ESPÍRITOSSANTENSE DE PEDIATRIA:**  
Roberta Paranhos Fragoso

**GO - SOCIEDADE GOIANA DE PEDIATRIA:**  
Manise Helena Cardoso Tófoli

**MA - SOCIEDADE DE PUERICULTURA E PEDIATRIA DO MARANHÃO:**  
Marynea Silva do Vale

**MG - SOCIEDADE MINEIRA DE PEDIATRIA:**  
Cássio da Cunha Ibiapina

**MS - SOCIEDADE DE PED. DO MATO GROSSO DO SUL:**  
Carmen Lucia de Almeida Santos

**MT - SOCIEDADE MATOGROSSENSE DE PEDIATRIA:**  
Paula Helena de Almeida Gatass Bumlai

**PA - SOCIEDADE PARAENSE DE PEDIATRIA:**  
Vilma Francisca Hutim Gondim de Souza

**PB - SOCIEDADE PARAIBANA DE PEDIATRIA:**  
Leonardo Cabral Cavalcante

**PE - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE PERNAMBUCO:**  
Katia Galvão Brandt

**PI - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DO PIAUÍ:**  
Anesísia Coelho de Andrade

**PR - SOCIEDADE PARANAENSE DE PEDIATRIA:**  
Kerstin Taniguchi Abagge

**RJ - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO:**  
Katia Telles Nogueira

**RN - SOCIEDADE DE PEDIATRIA RIO GRANDE DO NORTE:**  
Katia Correia Lima

**RO - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE RONDÔNIA:**  
Wilmerson Vieira da Silva

**RR - SOCIEDADE RORAIMENSE DE PEDIATRIA:**  
Mareny Damasceno Pereira

**RS - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DO RIO GRANDE DO SUL:**  
Sérgio Luis Amantea

**SC - SOCIEDADE CATARINENSE DE PEDIATRIA:**  
Rosamaria Medeiros e Silva

**SE - SOCIEDADE SERGIPANA DE PEDIATRIA:**  
Ana Jovina Barreto Bispo

**SP - SOCIEDADE DE PEDIATRIA DE SÃO PAULO:**  
Sulim Abramovici

**TO - SOCIEDADE TOCANTINENSE DE PEDIATRIA:**  
Elaine Carneiro Lobo

**DIRETORIA DE PATRIMÔNIO COORDENAÇÃO:**  
Fernando Antônio Castro Barreiro (BA)  
Cláudio Barsanti (SP)  
Edson Ferreira Liberal (RJ)  
Sérgio Antônio Bostas Sarubbo (SP)  
Mária Tereza Fonseca da Costa (RJ)

**ACADEMIA BRASILEIRA DE PEDIATRIA**

**PRESIDENTE:**  
Mario Santoro Júnior (SP)

**VICE-PRESIDENTE:**  
Luiz Eduardo Vaz Miranda (RJ)

**SECRETÁRIO GERAL:**  
Jefferson Pedro Piva (RS)

**DIRETORIA DE COMUNICAÇÃO**  
Conceição Ap. de Mattos Segre (SP)

**DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS**

- Adolescência
- Aleitamento Materno
- Alergia
- Bioética
- Cardiologia
- Emergência
- Endocrinologia
- Gastroenterologia
- Genética
- Hematologia
- Hepatologia
- Imunizações
- Imunologia Clínica
- Infecçologia
- Medicina da Dor e Cuidados Paliativos
- Nefrologia
- Neonatologia
- Neurologia
- Nutrologia
- Oncologia
- Otorrinolaringologia
- Pediatria Ambulatorial
- Ped. Desenvolvimento e Comportamento
- Pneumologia
- Reumatologia
- Saúde Escolar
- Segurança
- Sono
- Suporte Nutricional
- Terapia Intensiva
- Toxicologia e Saúde Ambiental

**GRUPOS DE TRABALHO**

- Atividade física
- Cirurgia pediátrica
- Criança, adolescente e natureza
- Doenças raras
- Drogas e violência na adolescência
- Metodologia científica
- Oftalmologia pediátrica
- Pediatria e humanidade
- Saúde mental