

PROTOCOLO PARA DISPENSAÇÃO DE FÓRMULAS NUTRICIONAIS PARA PORTADORES DE FIBROSE CÍSTICA NO ESTADO DE MATO GROSSO.

1. METODOLOGIA DE BUSCA DA LITERATURA

Para a elaboração deste protocolo foram realizadas buscas nas bases Pubmed, Medline e Cochrane BVS (Biblioteca Virtual em Saúde). Pesquisas adicionais foram realizadas em sites de busca como Google Acadêmico e Google. Foram utilizados como descritores: “cystic fibrosis”, “cystic fibrosis guidelines”, “cystic fibrosis nutritional consensus”, “cystic fibrosis nutrition consensus”, “cystic fibrosis dietetic management”, “cystic fibrosis nutritional support” e “protocolo fibrose cística”.

Para subsidiar a elaboração deste protocolo foram selecionados 02 protocolos nacionais de atenção nutricional aos portadores de Fibrose Cística, publicados em 2008 e 2012; 01 publicação da Secretaria de Estado de Saúde de Santa Catarina do ano de 2009; 07 consensos internacionais publicados no período de 2002 a 2012; 05 guidelines internacionais publicados no período de 2006 a 2014; 02 revisões sistemáticas publicadas em 2008 e 2013; 06 artigos originais publicados no período de 1998 a 2008; 01 manual de terapia nutricional em pediatria e 03 Portarias, sendo 02 ministeriais e 01 estadual, publicadas em 2001, 2012 e 2004, respectivamente.

2. APRESENTAÇÃO

Com a publicação da **Portaria nº 1.342 de 04 de dezembro de 2012 SAS/MS¹** o estado de Mato Grosso foi habilitado para a Fase III de implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal, que prevê a triagem neonatal, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento e o tratamento de fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes e outras hemoglobinopatias e fibrose cística.

A Fibrose Cística (FC) é uma doença hereditária - cujo padrão de hereditariedade é autossômico recessivo, sistêmica, de evolução crônica e progressiva². 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 de vários órgãos afetados^{3,4}.

Anteriormente, o diagnóstico de FC era baseado somente em achados clínicos (fenótipo) associados às elevadas concentrações de cloro e sódio no suor².

Com a instituição do Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN) no âmbito do SUS, através da Portaria GM/MS nº 822 de 06 de junho de 2001⁵, e habilitação na fase III de implantação do programa, alguns estados brasileiros, incluindo Mato Grosso, passaram a realizar obrigatoriamente a triagem neonatal para fibrose cística no teste do pezinho e o teste de cloro no suor, o qual é padrão ouro para confirmação diagnóstica.

A desnutrição constitui-se em um dos mais graves e difíceis desafios no manuseio dos pacientes com fibrose cística. Sua etiologia é multifatorial e complexa, incluindo inadequada ingestão alimentar, má absorção e elevado gasto energético⁶. Por outro lado, o desenvolvimento e estado nutricional adequados influenciam de forma favorável no curso da doença, bem como na qualidade de vida dos pacientes com fibrose cística⁷.

Ocorre que alguns pacientes com desnutrição não respondem às terapêuticas realizadas no atendimento multidisciplinar, dentre estas o aconselhamento dietético. Para estes pacientes, os Consensos recomendam uma intervenção precoce, incluindo suplementação oral, alimentação enteral ou ainda nutrição parenteral⁷.

Cabe ressaltar que as terapias de suplementação oral e alimentação enteral, quando indicadas, implicam na prescrição de suplementos nutricionais disponíveis.

Isto posto, este protocolo tem o objetivo de organizar e sistematizar o processo de dispensação de suplementos nutricionais, aos pacientes com diagnóstico confirmado de Fibrose Cística, pela Secretaria de Estado de Saúde de Mato Grosso.

3. INTRODUÇÃO

Fibrose Cística (FC), também chamada de mucoviscidose é uma doença autossômica recessiva que embora predomine na população caucasiana, com incidência de 1:3.000 nascidos vivos, pode estar presente em todos os grupos étnicos⁸. No Brasil, a incidência ainda é ignorada, contudo estudos regionais mostram dados estatísticos variáveis que sugerem uma incidência em torno de 1:7.000 no país como um todo⁹.

A FC resulta de mutações no gene que codifica o canal de cloro chamado CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*) o qual é essencial para a regulação da passagem de sal e água através das membranas celulares. A ausência ou função reduzida do CFTR resulta em secreções espessas em órgãos com células epiteliais, daí o aspecto multi-sistêmico da doença, embora afete principalmente os pulmões, sistema digestivo e canais deferentes¹⁰.

As manifestações clínicas da FC incluem doença pulmonar obstrutiva crônica; insuficiência pancreática exócrina; obstrução intestinal; falha do crescimento/desnutrição e níveis anormalmente elevados de sódio e cloro no suor¹¹.

O diagnóstico de FC é feito a partir da suspeita clínica e confirmado pelo teste do suor alterado. A confirmação da doença pode ser feita também pela identificação de duas mutações genéticas para FC, um exame de diferencial de potencial nasal alterado ou um exame de potencial renal alterado. Contudo, o teste do suor permanece como padrão ouro para confirmação do diagnóstico de FC. Realizado com técnica adequada, ele faz o diagnóstico da fibrose cística em 98% dos casos. São necessários dois testes alterados (duas amostras) para confirmar a doença. Consideram-se alterados os valores de cloro no suor acima de 60 mEq/L. A triagem neonatal para FC, a qual baseia-se na dosagem na Tripsina Imunorreativa (TIR), identifica um grupo de crianças com probabilidade de apresentar a doença, mas o diagnóstico tem de ser confirmado pelo teste do suor¹².

O tratamento da FC inclui antibioticoterapia, terapia com mucolítico e broncodilatador, desobstrução das vias aéreas, terapia nutricional e atividade física¹¹.

O estado nutricional tem uma forte associação positiva com a função pulmonar e a sobrevivência na FC. Deste modo, o alcance do crescimento normal em crianças e a manutenção da nutrição adequada em adultos representa o principal objetivo da equipe de saúde que presta assistência aos portadores de Fibrose Cística¹³.

4. TRATAMENTO NUTRICIONAL

Os princípios do manejo nutricional na Fibrose Cística incluem a provisão de requerimentos nutricionais e a provisão de requerimentos nutricionais de acordo com o estágio de saúde e doença; a terapia de reposição enzimática; a suplementação vitamínica; a avaliação do estado nutricional e manejo do diabetes¹⁴ e de outras complicações relacionadas à FC¹⁵. O aconselhamento individualizado específico para a idade e, o cuidado e a intervenção nutricionais planejados, para atender as necessidades clínicas e nutricionais dos pacientes, devem ser desenvolvidos e estarem apoiados na literatura científica apropriada e atual¹⁴.

Em consonância com o parágrafo anterior, a equipe multidisciplinar do Centro de Referência em fibrose cística, mais especificamente o profissional nutricionista, tem autonomia para definir o tratamento nutricional a ser dispensado aos pacientes com FC assistidos no centro de referência

em questão. Contudo, no que tange à indicação de suporte nutricional para estes pacientes, a mesma deverá atender a organização e a sistematização estabelecidas neste protocolo para a dispensação de suplementos nutricionais para os portadores de fibrose cística no estado de Mato Grosso, conforme descrição a seguir.

4.1) CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão incluídos neste protocolo de dispensação de suplementos nutricionais os pacientes com diagnóstico confirmado de fibrose cística e desnutrição, segundo parâmetro adotado no Centro de Referência em Fibrose Cística para classificação do estado nutricional.

4.2) CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Serão excluídos deste protocolo de dispensação de suplementos nutricionais pacientes com diagnóstico não confirmado de fibrose cística e aqueles com diagnóstico confirmado de FC e eutrofia, segundo parâmetro adotado no Centro de Referência em Fibrose Cística para classificação do estado nutricional.

4.3) DIAGNÓSTICO NUTRICIONAL

Nos últimos anos, vários Consensos^{14,15,16,17}, Revisões Sistemáticas^{18,19} e Guidelines^{10,13,20,21} têm sido publicados para subsidiar a gestão do cuidado nutricional dispensado aos pacientes com fibrose cística, cujo um dos pilares constitui-se na avaliação do estado nutricional.

A avaliação do estado nutricional (AEN) é uma das atribuições técnicas do profissional nutricionista, o qual deverá compor a equipe multidisciplinar do Centro de Referência em fibrose cística e, cuja prática clínica, na qual está inserida a AEN, deverá estar baseada em evidência e refletir as pesquisas atuais, as recomendações clínicas e os consensos¹⁴.

O nutricionista, juntamente com os demais profissionais que compõem a equipe multidisciplinar do Centro de Referência em fibrose cística, tem autonomia para definir, com base na literatura científica disponível e na sua prática clínica diária, o padrão do cuidado nutricional a ser adotado no referido centro de referência e, nesse contexto, a metodologia para coleta, análise e interpretação de dados para a AEN.

Destaca-se que, na última década, recomendações para o cuidado nutricional, baseadas em evidência^{14,18,20,21} e não baseadas na análise apurada dos métodos^{10,13,22}, foram

produzidas/publicadas por diversos autores e organizações dedicadas ao estudo da fibrose cística. Nestas, são encontradas questões referentes aos parâmetros para AEN.

4.4) INDICAÇÃO

A prescrição de suplementos nutricionais está indicada aos pacientes com diagnóstico confirmado de fibrose cística e desnutridos não responsivos ao aconselhamento dietético, à otimização da reposição enzimática e ao tratamento intensivo da exacerbação pulmonar ^{15,16,17}.

4.5) VIAS DE ADMINISTRAÇÃO

Oral: embora a sua efetividade para a melhora do estado nutricional de pacientes com fibrose cística não seja consistente¹⁹, esta via é indicada quando o estado nutricional e/ou a ingestão alimentar permanecem sub-ótimos, apesar das tentativas de resolver todos os problemas que afetam a ingestão oral ^{16,17,20}.

Enteral: considerando a sua efetividade para a melhora do estado nutricional de pacientes com fibrose cística¹⁹, esta via é indicada quando a suplementação via oral não promover o ganho de peso desejado. A administração pode ser via nasogástrica ou via gastrostomia, dependendo da preferência de cada paciente e da experiência do Centro de Referência. Para a escolha da via, deve ser considerada a presença de refluxo gastro-esofágico^{15,17}.

Parenteral: útil como suporte nutricional por um período curto de tempo, e é benéfica em situações como pós-operatório de grandes cirurgias do trato gastrointestinal ou em pacientes comprometidos que aguardam por transplante hepático ou pulmonar¹⁵. Embora a via parenteral possa ser bem sucedida como um tratamento, em um tempo curto, para a melhora do estado nutricional e da função pulmonar, antes de um transplante, por exemplo, ela tem poucos benefícios sobre a via enteral. O custo, o risco de complicações e a complexidade da administração denota que não é uma terapia de rotina para os pacientes com fibrose cística¹⁶.

4.6) TIPOS DE FÓRMULAS

Conforme a sua composição em nutrientes, as fórmulas para suporte nutricional são classificadas conforme descrições abaixo:

Fórmula	Característica	Indicação
Poliméricas	Compostas de proteínas, carboidratos e lipídeos intactos. Normalmente possuem osmolaridade menor que as fórmulas elementares.	Apropriadas para pacientes com o trato gastrointestinal funcionando.
Oligoméricas	Compostas de macronutrientes hidrolisados. As fontes de proteínas são peptídeos e/ou aminoácidos livres; as de carboidratos são oligossacarídeos como polímeros de glicose; as fontes de lipídeos podem ser triglicerídeos de cadeia média (TCM) ou longa (TCL), incluindo os ácidos graxos essenciais (AGE).	Para pacientes que não toleram fórmulas poliméricas ou aqueles com síndromes disabsortivas ou alergias alimentares.
Monoméricas ou elementares	Seus elementos encontram-se na forma simplificada, de fácil absorção, constituindo-se de aminoácidos cristalinos e/ou peptídeos de cadeia curta, açúcares simples, TCM e/ou AGE, vitaminas e minerais.	Para pacientes com intolerância às fórmulas hidrolisadas; má absorção ou alergias severas.
Modulares	Fornecem nutrientes individuais. São nutricionalmente incompletas.	Modificação de fórmulas comerciais ou em combinação com outras fórmulas modulares para produzir fórmulas “montadas” com o objetivo de alcançar as necessidades do paciente.
Especializadas	Variam em relação à densidade calórica e composição de nutrientes.	Designadas para doenças específicas.

Fonte: Manual de Terapia Nutricional em Pediatria²³.

Na suplementação via oral, aspectos como palatabilidade, volume e composição ótima determinam a escolha da fórmula. Para crianças entre 1 e 5 anos de idade, fórmulas disponíveis comercialmente específicas para idade podem ser usadas. Para crianças com idade superior a cinco anos, os suplementos indicados para adultos são adequados e devem ser usadas, preferencialmente, as fórmulas com alta densidade energética¹⁵. Geralmente as fórmulas apresentam-se com 1 a 2 kcal/ml, e a indicação irá depender da necessidade nutricional e a capacidade individual de ingestão alimentar⁷.

Para a suplementação via enteral, normalmente as fórmulas poliméricas são bem toleradas e, geralmente densidades calóricas de 1,5 a 2,0 kcal/ml são necessárias para prover os requerimentos energéticos. Crianças, com intolerância a estas fórmulas, podem ser beneficiadas com fórmulas

elementares ou contendo triglicerídeo de cadeia média (TCM)¹⁵. Fórmulas semi-elementares podem trazer algum benefício ante a presença (rara) de anorexia excessiva, edema e náuseas¹⁷.

Por meio da **Portaria Estadual 225 de 22 de dezembro 2004**²⁴, que estabelece os Protocolos Clínicos & Diretrizes Terapêuticas, a Secretaria de Estado de Saúde de Mato Grosso normatiza a dispensação de fórmulas, para o suporte nutricional de usuários portadores das doenças contempladas pelas linhas de atendimento do Sistema Único de Saúde (SUS), dentre estas a fibrose cística, para a qual são dispensadas formulações como dieta líquida 1.5; polímero de glicose e módulo de TCM.

Com a finalidade de atender integralmente as recomendações para a suplementação nutricional na fibrose cística, este protocolo sugere que as fórmulas a serem dispensadas aos pacientes fibrocísticos atendam às especificações descritas no **Anexo 01**.

4.7) TEMPO DE TRATAMENTO

O suporte nutricional (oral ou enteral) deverá ser mantido até a melhora significativa (ganho de peso, crescimento, composição corporal e função pulmonar) do paciente.

4.8) MONITORIZAÇÃO

Quando estabelecida a suplementação nutricional oral, reavaliações mais frequentes de peso e ingestão dietética devem ser realizadas até o ótimo *status* nutricional ser alcançado. Lactentes devem ser reavaliados no período de 2 a 4 semanas e crianças no período de 4 a 6 semanas enquanto estiverem suplementos nutricionais por via oral. Os adultos devem ser reavaliados no primeiro mês após o início da suplementação oral, e, pelo menos, três meses após o estabelecimento da mesma. A monitorização de indivíduos recebendo suplementação nutricional oral deve englobar uma reavaliação da tolerância, aderência, progresso de acordo com os objetivos e necessidade constante²⁰. Para aqueles cujo estado nutricional e ingestão dietética não houve melhora ou continuam em declínio, considerações devem ser efetuadas para a instituição de outras opções de suporte nutricional, incluindo o suporte enteral¹⁶.

Na efetivação do suporte enteral, os indivíduos devem ser monitorados quanto à intolerância aos carboidratos. Esta condição, se recorrente durante a administração da fórmula, denota que a necessidade da administração prévia de insulina deve ser avaliada¹⁶.

4.9) BENEFÍCIOS ESPERADOS

Prevenção e tratamento de déficits nutricionais, prevenção da progressão da doença e manutenção da nutrição e crescimento adequados²⁵. Crescimento normal de lactentes e crianças. Lactentes alcançando percentis de normalidade para peso e comprimento, similares ao da população sem diagnóstico de fibrose cística, até os dois anos de idade. Crianças e adolescentes devem alcançar o percentil 50 para o Índice de Massa Corporal (IMC). Em adultos, o IMC deve ser mantido acima de 20Kg/m², idealmente, 22Kg/m² para as mulheres e 23Kg/m² para os homens. Todos os pacientes devem ter *status* normal de vitaminas lipossolúveis e de micronutrientes. O *status* de ácidos graxos essenciais deve ser monitorado se a avaliação é disponível^{14,15,16,17,18,20,21,26,27}.

5. CENTRO DE REFERÊNCIA

A prescrição de suplementos nutricionais será realizada pelo profissional nutricionista vinculado ao Centro de Serviço de Referência em Triagem Neonatal (SRTN) de Mato Grosso, Hospital Universitário Júlio Muller (**Portaria Nº 1.342, de 04/12/2012**)¹. Os pacientes deverão ser avaliados periodicamente quanto à aceitação das fórmulas.

6. REGULAÇÃO/CONTROLE/AVALIAÇÃO PELO GESTOR

Recomenda-se que a prescrição de suplementos nutricionais seja realizada por profissional Nutricionista vinculado ao Centro de Referência em Fibrose Cística. Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão constantes neste protocolo, a duração e a monitorização do tratamento, bem como a verificação periódica das prescrições e dispensações e a adequação do uso do suplemento.

7. RECOMENDAÇÃO

Recomenda-se que o presente protocolo para dispensação de suplementos nutricionais para os portadores de fibrose cística no estado de Mato Grosso seja submetido à apreciação, avaliação, contribuição e aprovação da equipe multidisciplinar do Centro de Referência em Fibrose Cística.

8. TERMO DE ESCLARECIMENTO E RESPONSABILIDADE – TER

É obrigatória a informação ao paciente ou a seu responsável legal dos benefícios e das complicações relacionados ao uso da fórmula nutricional prescrita. O TER é obrigatório ao se prescrever medicamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica. O modelo proposto neste protocolo está descrito no **Anexo 02**.

9. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria SAS/MS nº 1.342 de 04 de dezembro de 2012. Habilita o estado de Mato Grosso na Fase III de implantação do programa Nacional de Triagem Neonatal, que prevê a triagem neonatal, a confirmação diagnóstica, o acompanhamento e o tratamento da fenilcetonúria, hipotireoidismo congênito, doenças falciformes e outras hemoglobinopatias e fibrose cística. **Diário Oficial da União**, Brasília, 05 dez. 2012. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2012/prt1342_04_12_2012.html. Acesso em: 17 abr. 2015.
2. ZIEGLER, B. et al. Estado nutricional em pacientes atendidos por um programa de adultos para fibrose cística. **Revista do Hospital de Clínicas de Porto Alegre**, Porto Alegre, v. 27, n. 3, p.13-19, 2007.
3. GASPAR, M.C.A. et al. Resultado de intervenção nutricional em crianças e adolescentes com fibrose cística. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 78, n. 2, p. 161-170, 2002.
4. FARIA, E.J. et al. Associação entre a deficiência de alfa-1-antitripsina e a gravidade da fibrose cística. **Jornal de Pediatria**, Rio de Janeiro, v. 81, n. 6, p. 485-490, 2005.
5. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 822 de 06 de junho de 2001. Cria o Programa Nacional de Triagem Neonatal – PNTN. **Diário Oficial da União**, Brasília, 07 jun. 2001. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2001/prt0822_06_06_2001.html. Acesso em: 17 abr. 2015.

6. PENCHARZ, P.B.; DURIE, P.R. Pathogenesis of malnutrition in cystic fibrosis, and its treatment. **Clinical Nutrition**, Toronto, v. 19, n. 6, p. 387-394, 2000. Disponível em: <[http://www.clinicalnutritionjournal.com/article/S0261-5614\(99\)90079-1/pdf](http://www.clinicalnutritionjournal.com/article/S0261-5614(99)90079-1/pdf)>. Acesso em: 17 abr. 2015.
7. BARBOSA, Eliane. Nutrição. In: NETO, Norberto Ludwig (Editor). 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.
8. HAMOSH, A. et al. Comparison of the clinical manifestations of cystic fibrosis in black and white patients. **The Journal of Pediatrics**, v. 132, n. 2, p.255-259, 1998. Disponível em: <[http://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(98\)70441-X/pdf](http://www.jpeds.com/article/S0022-3476(98)70441-X/pdf)>. Acesso em: 24 abr. 2015.
9. RASKIN, S. et al. Incidence of cystic fibrosis in five diferente states of Brazil as determined by screening of p.F508del, mutation at hte CFTR gene in newborns and patients. **Journal of Cystic Fibrosis**, Paraná, v. 7, n. 1, p. 15-22, 2008.
10. UK cystic fibrosis trust. Bromley: **Standards of the clinical care of children and adults with cystic fibrosis in the UK**. United Kingdon, 2011.
11. YANKASKAS, J.R. et al. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. **Chest**, North Carolina, v. 125, n. 1 (Suppl), p. 1S-39S, 2004.
12. MINAS GERAIS (Estado). Secretaria de Estado de Saúde. **Protocolo Clínico dos Centros de Referência do Estado de Minas Gerais**. Belo Horizonte, 2009, 120p.
13. SMYTH, A.R. et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice Guidelines. **Journal of Cystic Fibrosis**, United Kingdon, v. 13, p. S23-S42, 2014.

14. KEREM, E. et al. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. **Journal of Cystic Fibrosis**, Israel, v. 7, p. 7-26, 2005.
15. SINAASAPPEL, M. et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. **Journal of Cystic Fibrosis**, The Netherlands, v. 1, p. 51-75, 2002.
16. UK cystic fibrosis trust. Bromley: **Nutritional Management of cystic fibrosis**. United Kingdom, 2002.
17. BOROWITZ, D.; BAKER R.D.; STALLINGS, V. Consensus Report on Nutrition for Pediatric Patients with Cystic Fibrosis. **Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition**, Philadelphia, v.35, n. 3, p. 246-259, 2002.
18. STALLINGS, V.A. 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. **Journal of the American Dietetic Association**, Philadelphia, v. 108, p. 832-839, 2008.
19. WOESNTENENK, J.W. et al. Nutritional intervention in patients with Cystic Fibrosis: A systematic review. **Journal of Cystic Fibrosis**, The Netherlands, v. 12, p. 102-115, 2013.
20. STAPLETON, D. et al. **Australasian Clinical Practice Guidelines for Nutrition in Cystic Fibrosis**. Australia, 2006.
21. SERMET-GAUDELUS, I.; MAYELL, S.J.; SOUTHERN, K.W. Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening. **Journal of Cystic Fibrosis**, France, v. 9, p. 323-329, 2010.
22. WESTWOOD, T. et al. **The South African Cystic Fibrosis Consensus Document**. South Africa, 2012.

23. NESTLÉ. **Manual de Terapia Nutricional em Pediatria**. Coordenação de Hugo da Costa Ribeiro Junior. Bahia, p.63-64.
24. MATO GROSSO. Secretaria de Estado de Saúde. Portaria nº 225 de 22 de dezembro de 2004. Estabelece Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas e normatiza os critérios de inclusão e exclusão, esquemas terapêuticos, monitoração/acompanhamento, dispensação de medicamentos, e demais parâmetros para o tratamento de usuários portadores de doenças contempladas pelas linhas de atendimento do Sistema Único de Saúde em Mato Grosso. **Diário Oficial do Estado**, Mato Grosso, dez. 2004. b
25. AMBROSIO, V.L.S. et al. **Protocolo de atendimento nutricional em fibrose cística**. São Paulo, 2012.
26. BOROWITZ, D. et al. Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Based Guidelines for Management of Infants with Cystic Fibrosis. **The Journal of Pediatrics**, v. 155, n.6, Supplement, p. S73-S93, 2009. Disponível em: <[http://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(09\)00881-6/fulltext](http://www.jpeds.com/article/S0022-3476(09)00881-6/fulltext)>. Acesso em: 17 abr. 2015.
27. ROBINSON, K.A.; SALDANHA, I. J.; MCKOY, N.A. Management of Infants with Cystic Fibrosis: A Summary of the Evidence for the Cystic Fibrosis Foundation Working Group on Care of Infants with Cystic Fibrosis. **The Journal of Pediatrics**, v. 155, n. 6, Supplement, p. S94-S105, 2009. Disponível em: <[http://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(09\)00882-8/pdf](http://www.jpeds.com/article/S0022-3476(09)00882-8/pdf)>. Acesso em: 17 abr. 2015.