



UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA – UnB
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE NUTRIÇÃO

DAIANA CONSTANCIO DE ASSIS

ROSANA LIMA DE OLIVEIRA

**PROCEDIMENTO OPERACIONAL PADRONIZADO PARA ABSORCIOMETRIA
RADIOLÓGICA DE DUPLA ENERGIA E CALORIMETRIA INDIRETA APLICADO
A PESSOAS COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

BRASÍLIA – DF

2016

UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA
FACULDADE DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE NUTRIÇÃO

DAIANA CONSTANCIO DE ASSIS

ROSANA LIMA DE OLIVEIRA

**PROCEDIMENTO OPERACIONAL PADRONIZADO PARA ABSORCIOMETRIA
RADIOLÓGICA DE DUPLA ENERGIA E CALORIMETRIA INDIRETA APLICADO
A PESSOAS COM EPIDERMÓLISE BOLHOSA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Departamento de Nutrição da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília como requisito parcial para obtenção do título de Nutricionista.

Orientadora: Prof. Dra. Eliane Said Dutra

Co-Orientadora: Ms Ana Paula Caio Zidório

BRASÍLIA – DF

2016

LISTA DE ABREVIACÕES E SIGLAS

ABRAN – Associação Brasileira de Nutrologia;

CI – Calorimetria indireta;

DF – Distrito Federal;

DXA – Absorciometria radiológica de dupla energia;

EB – Epidermólise bolhosa;

EBD – Epidermólise bolhosa distrófica;

EBJ – Epidermólise bolhosa juncional;

EBS – Epidermólise bolhosa simples;

GER – Gasto energético em repouso;

IMC – Índice de massa corpórea;

POP – Procedimento operacional padronizado.

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	6
2. REFERENCIAL TEÓRICO.....	8
2.1. EPIDERMÓLISE BOLHOSA.....	8
2.1.1. EPIDEMIOLOGIA E CLASSIFICAÇÃO.....	8
2.1.2. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS.....	10
2.2. ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM EB	11
2.3. ABSORCIOMETRIA RADIOLÓGICA DE DUPLA ENERGIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES	13
2.4. CALORIMETRIA INDIRETA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES.....	15
2.5. PROCEDIMENTO OPERACIONAL PADRONIZADO	16
3. OBJETIVOS.....	17
3.1. Objetivo Geral.....	17
3.2. Objetivos Específicos.....	18
4. METODOLOGIA.....	18
4.1. Observação Direta do exame de DXA e CI	18
4.2. Elaboração do Procedimento Operacional Padronizado do DXA e da CI.....	19
4.3. Teste em voluntário com EB.....	19
5. RESULTADOS	19
6. DISCUSSÃO.....	39
6.1. Procedimento Operacional Padronizado do DXA	39
6.2. Procedimento Operacional Padronizado do CI.....	42

7. CONCLUSÃO.....	44
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	45
9. APÊNDICES	50

1. INTRODUÇÃO

Epidermólise Bolhosa (EB) é uma doença rara, de caráter hereditário, caracterizada pela formação de bolhas na epiderme e mucosas do indivíduo como resposta a mínimos traumas mecânicos ou nenhuma causa aparente devido à fragilidade desses tecidos (HAYNES, 1998; BARBOSA, 2005; SALAVASTRU, *et al.*, 2013).

A fisiopatologia relaciona-se a mutações em genes que codificam componentes estruturais de queratinócitos e a junção dermo-epidérmica. E as alterações nas proteínas, decorrentes das mutações, são responsáveis por defeitos entre a adesão das estruturas cutâneas, resultando na fragilidade das células basais epidérmicas, que ao se romperem, propiciam o seu preenchimento com fluido extracelular, levando, assim, a formação de bolhas (ANGELO, *et al.*, 2012).

As lesões formadas no tecido cutâneo da pessoa com EB são comparadas a queimaduras devido à intensa perda de calor e a constante cicatrização da pele, mas diferenciam-se por aparecer continuamente. Dessa forma esses indivíduos perdem a barreira natural contra micro-organismos, a epiderme, estando mais predispostos a processos infecciosos, e complicações secundárias como desnutrição, câncer, problemas dentários, alopecia, estenose esofágica, insuficiência de crescimento e deformidade de mãos e pés (DEBRA, 2007; KIM *et al.*, 2014).

Entretanto, além de manifestações cutâneas, a sintomatologia e acometimento das bolhas características de EB ocorrem em outros sistemas e o grau de comprometimento depende do tipo e subtipo da doença que são diferenciados pela natureza das mutações genéticas e diferentes expressões fenotípicas (POPE *et al.*, 2012).

Os danos na pele e o processo de formação das bolhas dependem do subtipo e defeito molecular herdado, sendo mais de 30 diferentes fenótipos descritos na literatura, resultantes de mutações em moléculas de genes que codificam proteínas estruturais cutâneas (ET HACHEM, *et al.*, 2014; ZIDORIO, *et al.*, 2015). A gravidade e extensão dessas lesões intra ou extra cutâneas depende do subtipo e idade do paciente mas podem levar a morbidades e morte prematura, dificultando o manejo e tratamento nutricional adequado a esses pacientes (POPE *et al.*, 2012).

Portanto, o tratamento deve ser multidisciplinar, de acordo com a doença de base, as diferentes morbidades associadas e a fase da vida do indivíduo. A doença não possui cura, então o reconhecimento precoce, minimização e prevenção dos sintomas e tratamentos de apoio são os cuidados utilizados com esses pacientes. Para isso, são necessários mais estudos

e pesquisas na área para fornecer suporte aos profissionais de saúde em todos os aspectos do indivíduo, principalmente nas fases da infância e adolescência, pois os casos mais graves se manifestam, principalmente, no nascimento e o risco nutricional de pessoas com essa doença é diretamente proporcional à gravidade e complicações dos diferentes subtipos (ZIDORIO, *et al.*, 2015).

Devido à cicatrização constante pelos danos na pele e a formação de bolhas, o gasto energético dessa população é aumentado, e, muitos estudos os comparam a indivíduos queimados. Contudo o aumento das suas necessidades não pode ser feito aleatoriamente ou determinados com base em pacientes queimados, porque esses apresentam lesões por um período determinado de tempo e a pessoa com EB as apresenta durante toda a vida (DEBRA, 2007). Portanto para não ocorrer subestimação ou superestimação das necessidades é importante avaliar o paciente nutricionalmente.

A avaliação do estado nutricional nesses pacientes é complicada e de difícil mensuração por não haver tanto metodologia específica para sua abordagem sem provocar traumatismos, quanto parâmetros de comparação de resultados na literatura. Para uma avaliação eficaz é necessário principalmente o conhecimento da composição corporal e do gasto energético do indivíduo para o estabelecimento da conduta nutricional adequada, principalmente em crianças e adolescentes que, por estarem em fase de crescimento e maturação biológica, pode determinar grande variação dessas medidas e valores (SILVA, *et al.*, 2013).

O conhecimento da composição corporal e do gasto energético é um auxílio ao manejo nutricional, podendo direcionar as ações dos profissionais de saúde no cuidado do indivíduo pelo conhecimento da reserva energética, massa livre de gordura, massa magra e gasto energético. No caso de doenças patológicas crônicas a imobilidade e perda de peso induzem mudanças na composição corporal dos membros com perda de massa muscular e função prejudicada, levando a fragilidade, incapacidade e até mesmo, a morte (WILLIAMS *et al.*, 2006).

Apesar dos benefícios da avaliação da composição corporal e do gasto energético, algumas barreiras são encontradas: a primeira, a mensuração limitada pela ausência de tecnologia necessária para aferição e de procedimentos validados para o procedimento e, a segunda, a utilização de um método preditivo subjetivo estimado para a patologia, resultando na ausência de estudos com pessoas com EB (WILLIAMS, *et al.*, 2006; DEBRA, 2007).

Considerando as alterações da composição corporal no crescimento, a alta demanda energética, as complicações na infância e adolescência das pessoas com EB, a falta de estudos

desse âmbito nesses pacientes, o presente trabalho visa à elaboração do procedimento operacional padronizado para realização de absorciometria radiológica de dupla energia (DXA) e Calorimetria Indireta (CI) em pessoas com EB para pesquisas e estudos clínicos.

2. REFERENCIAL TEÓRICO

2.1.EPIDERMÓLISE BOLHOSA

Epidermólise Bolhosa (EB) é um grupo de doenças hereditárias bolhosas caracterizado pela manifestação de bolhas espontâneas ou resultantes de pequenos traumas na epiderme. (FRIDGE, *et al.*, 1998). Os tipos de EB são diferenciados pelo nível de clivagem da bolha e outras manifestações clínicas (BOEIRA, *et al.*, 2013).

Para que um paciente seja classificado com EB, é necessário que além das manifestações clínicas e história familiar sejam realizados microscopia eletrônica para identificar o nível de formação e morfologia das bolhas e imunomapeamento a fim de identificar o nível de clivagem das bolhas e proteínas envolvidas (OLIVEIRA, *et al.*, 2010).

2.1.1. EPIDEMIOLOGIA E CLASSIFICAÇÃO

A Epidermólise Bolhosa (EB) abrange um grupo complexo de doenças hereditárias e sua incidência varia entre as zonas geográficas, afetando cerca de 17.000 nascidos vivos, com estimativa de 500.000 casos no mundo. Porém, em muitos países a incidência é desconhecida, sendo os dados obtidos por meio de informações isoladas de alguns estados. Por ser uma doença rara sua ocorrência na população não é conhecida com precisão. Então, o percentual real de crianças nascidas com EB é desconhecido. Em relação à raça e sexo não é observado diferença entre as distintas classificações, atingindo ambos os sexos de forma igual (GRUSKAY, 1988; ANGELO, *et al.*, 2012).

Histologicamente são vários tipos de EB, sendo diferenciados por alterações morfológicas na pele. Atualmente, a doença é classificada em quatro grupos principais de acordo com as características clínicas e a formação ultraestrutural de desenvolvimento das bolhas, podendo ser formadas espontaneamente ou no mínimo trauma mecânico. Os principais grupos de classificação são: Epidermólise Bolhosa Simples (EBS), Epidermólise Bolhosa Distrófica (EBD), Epidermólise Bolhosa Juncional (EBJ) ou Síndrome de Kindler. E esses grupos são subdivididos em pelo menos 30 diferentes subtipos (FINE, *et al.*, 2008; BOEIRA, 2012).

Os tipos epidermólíticos que envolvem a EBS relacionam-se a um defeito nos genes que codificam as queratinas 5 e 14, afetando principalmente as palmas das mãos e solas dos pés. As bolhas possuem localização intraepidérmica na camada basal com aparecimento no nascimento em decorrência de traumas, e caracteriza-se por uma maior formação de bolhas na infância com diminuição na fase adulta. As bolhas possuem halo eritematoso causados por fricção e exacerbado pela transpiração e calor excessivo. Por ser uma forma mais branda da doença, normalmente, é subdiagnosticada, pois as manifestações clínicas não são suficientes para o diagnóstico clínico (SIAÑEZ-GONZÁLEZ *et al.*, 2009).

A EBD é causada por mutações no gene que codifica o colágeno tipo VII (COL7A1), uma proteína responsável pela formação de fibrilas de ancoragem da membrana epidérmica. Os tipos epidermólíticos podem ter padrão de dominância autossômico dominante ou recessivo, sendo as formas recessivas mais graves, em que ocorre falha prematura de códons, resultando na ausência de colágeno tipo VII, e o padrão dominante são formas mais brandas da doença, ocorrendo mutações que não causam extinção prematura de códons. As bolhas ocorrem na derme papilar abaixo da lâmina densa e pode ser localizada ou generalizada, dependendo do subtipo, e as lesões são manifestadas por vesículas que se curam espontaneamente, gerando cicatrizes distróficas (BRUCKNER-TUDERMAN, 2010).

Já a EBJ é a forma mais rara de EB, ocorrendo uma clivagem intralâmina lúcida na junção dermo-epidérmica. As proteínas envolvidas são laminina 332, colágeno tipo XVII e integrina $\alpha 6\beta 4$. O modo de herança é autossômico recessivo e a distribuição das lesões pode ser localizada ou generalizada. Os subtipos dessa classificação, normalmente, são caracterizados por bolhas, erosões, distrofia da pele, hipoplasia do esmalte dentário, cáries e cicatrizes atróficas. E devido suas manifestações a maioria dos óbitos ocorre no primeiro ano de vida. Sendo a sepse a principal causa de morte em pacientes com EB juncional, seguida de insuficiência respiratória (SIAÑEZ-GONZÁLEZ *et al.*, 2009).

A Síndrome de Kindler é um tipo misto com clivagem nas lâminas lúcida e densa. Essa classificação foi adicionada aos tipos principais por ser uma mutação no gene KIND1 que codifica a proteína kindlin-1, e algumas características clínicas como a fotossensibilidade no período neonatal e na infância, e a poiquilodermia em idades mais avançadas não são observadas nas outras formas herdadas de EB. Esses pacientes apresentam bolhas generalizadas ao nascer, com certa quantidade de cicatrizes. A atrofia da pele pode ser generalizada, mas na maioria dos casos afeta, principalmente, o dorso das mãos e pés, joelhos e cotovelos (FINE *et al.*, 2008; SIAÑEZ-GONZÁLEZ *et al.*, 2009).

2.1.2. MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Dentre as manifestações clínicas, a EB pode acometer diferentes tecidos e a gravidade varia de acordo com a gravidade da doença: manifestações suaves de bolhas nas extremidades (mão, pé, joelho, cotovelo) que curam sem cicatriz até lesões mais severas cutâneas ou nas mucosas. As lesões cutâneas podem incluir bolhas, ulcerações, grandes cicatrizes na superfície do corpo e calvície cicatricial. E as extracutâneas podem afetar órgãos como olhos levando a perda visual, mucosa bucal, dentes, esôfago, sistemas gastrointestinal, geniturinário, respiratório e músculo-esquelético (ANGELO *et al.*, 2012; BOEIRA *et al.*, 2012).

As lesões cutâneas apresentam-se, normalmente, no nascimento decorrente do trauma mecânico do parto, ou logo nos primeiros meses de vida. Sendo as mais comuns cicatrizes atróficas, infecções bacterianas, distrofia ungueal, pseudosindactilia, deformidade das mãos e pés, hiperpigmentação, formação de mília, alopecia, anquilose, deformidade facial e desenvolvimento precoce de câncer de pele. Ou seja, todos os órgãos envolvidos por epitélio podem ser lesados na EB, gerando cicatrizações recorrentes, especialmente nos tipos mais graves (FINE *et al.*, 2009; ANGELO *et al.*, 2012)

As constantes cicatrizações características da doença geram flexão dos dedos e adução do polegar, com aparecimento da pseudosindactilia e perda progressiva da elasticidade da pele na região palmar, ocasionando uma deformidade das mãos e pés, sem acometimento articular (ANGELO *et al.*, 2012).

Em relação às lesões extracutâneas, podem, também, aparecer desde o nascimento por estímulo da mamada, principalmente nas formas mais graves da doença nos tipos juncional e distrófica. O tubo digestivo, da boca ao ânus, pode apresentar bolhas e ulcerações. As áreas da boca e esôfago podem ser afetadas em decorrência da formação de bolhas na mucosa oral, podendo ocorrer cicatrização e resultando em microstomia, anquiloglossia e estenose de esôfago. Os dentes, dependendo da gravidade da EB, são estruturalmente defeituosos, com maior probabilidade de cáries secundárias graves, doenças gengivais, corrosão do esmalte e perda prematura de dentição (GRUSKAY, 1988).

Outros problemas gastrointestinais observados nas diferentes formas da EB são doença do refluxo gastroesofágico, hérnia hiatal, gastrite, úlcera péptica, enteropatia com perda de proteína, fissura anal, megacólon, doença inflamatória do intestino, megacólon, síndrome do intestino irritável, doença diverticular, hemorróidas e constipação. E esses problemas podem levar a outras morbidades e déficits nutricionais graves, causando anemia refratária, hipoalbuminemia, distúrbios de absorção e déficit de crescimento (ZIDORIO *et al.*, 2015)

Um dos sintomas mais comum entre as características clínicas é a constipação, sendo verificado em todos os tipos da doença, e principalmente na EBD recessiva, com ocorrência de 40% a 75% dos casos. Esse quadro clínico resulta em dor decorrente da formação de bolhas em torno da região anal, levando a uma maior retenção fecal e agravamento da constipação. E pode levar a perfuração do cólon e peritonite, resultando em morte (FINE *et al.*, 2009).

A anemia ocorre normalmente nos tipos graves de EB, com maior incidência nos tipos juncional e distrófico recessivo generalizado. Nesse último tipo, o paciente, normalmente, é dependente de múltiplas transfusões sanguíneas. Uma das causas da anemia é a perda de sangue e proteína por meio das feridas abertas na pele, as erosões presentes no trato gastrointestinal (boca, esôfago e canal anal), e a baixa ingestão e absorção de ferro. Outra causa analisada são os casos de inflamação crônica e persistente das feridas na pele, que aumentam a resposta da medula óssea para manter os níveis elevados de eritropoietina (HWANG *et al.*, 2015).

O câncer de pele é outra complicação conhecida na EB, e o prejuízo na cicatrização é um fator limitante de seu tratamento. O carcinoma espinocelular de pele desenvolve com maior frequência na EBD recessiva quando comparado aos outros tipos. A incidência desse tipo de câncer aumenta drasticamente na segunda e terceira décadas de vida. E mesmo com a retirada cirúrgica, as lesões podem aparecer recorrentemente (BOEIRA *et al.*, 2013).

Entretanto até o presente momento não há cura nem tratamento específico para os tipos de EB, o tratamento é voltado para a prevenção de novas bolhas e tratamento das bolhas e infecções existentes com o uso de curativos e antibióticos (ANJOS, 2014).

2.2.ESTADO NUTRICIONAL DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM EB

As diferentes mutações nos genes das proteínas presentes nas junções dermo-epidérmicas na EB propiciam uma série de fenótipos distintos, dificultando o manejo clínico e nutricional do paciente, pois o comprometimento nutricional é influenciado diretamente pela gravidade das formas de EB. Na ausência de uma cura, o tratamento das feridas e reconhecimento precoce das complicações são as bases do cuidado desses indivíduos, por meio de um tratamento preventivo e sintomático. A nutrição é parte fundamental para o crescimento, cicatrização de feridas, resistência a infecções e qualidade de vida de um indivíduo com EB, sendo necessário avaliar o estado nutricional e suas manifestações clínicas

para estabelecimento de um plano dietoterápico individualizado (HAYNES, 2006; SIAÑEZ-GONZÁLEZ *et al.*, 2009).

Nas crianças e adolescentes com EB uma das complicações nutricionais é a desnutrição energético-protéica, diretamente associada à patologia de base, a inadequação do aporte de nutrientes e o gasto energético elevado. Em relação à baixa ingestão de nutrientes nota-se sua associação com as complicações e sintomas da doença, como aparecimento de feridas na boca, microstomia, anquiloglossia, infecções dentais e doenças no esôfago, como disfagia e estenose esofágica. Feridas como Herpes labial podem ser esporádicas na EBS ou com maior frequência na maioria dos pacientes com EBD. Complicações como microstomia se tornam secundárias a cicatrização de bolhas e lesões, restringindo a abertura da boca. A anquiloglossia ocorre, principalmente, nas formas de EBD graves, dificultando a movimentação da língua, deglutição e fonação devido o frênulo lingual curto. As infecções dentais ocorrem principalmente nas EBJ e EBD graves. E essas complicações dificultam e limitam a alimentação e mastigação do paciente devido à dor ao se alimentar (HAYNES, 2006; ZIDORIO *et al.*, 2015).

Entre essas complicações, a estenose de esôfago é um sintoma secundário a cicatrização de feridas com disfagia em todos os casos, sendo um sintoma gradativo que limita a consistência dos alimentos ingeridos. No início, ocorre disfagia com sólidos de consistência normal, em seguida alimentos de consistência branda a pastosa, e depois até mesmo a deglutição de líquidos se torna limitada (HAYNES, 2006).

A baixa ingestão de nutrientes, com ênfase na relativa deficiência da ingestão de proteína dificulta a cicatrização e melhora do quadro clínico do paciente. Um parâmetro para análise do déficit nutricional em longo prazo são os níveis de albumina abaixo de 2,0 a 3,0g/dl, sendo a normalidade entre 3,0 a 5,4g/dl. Entretanto, para a análise da albumina, a coleta pode ser difícil devido à dificuldade de acesso venoso desses pacientes. Então, na prática clínica, outros parâmetros devem ser utilizados, como curvas de crescimento e índice de massa corporal em crianças e adolescentes com EB (POPE *et al.*, 2012).

Além da diminuição do aporte de nutrientes devido à dificuldade de mastigação, inapetência, alimentação de consistência líquida, dor e dificuldade para deglutir, o estado hipermetabólico característico da doença propicia a desnutrição nesses indivíduos devido às perdas de nutrientes e calor pela pele danificada, podendo ser agravada por infecções recorrentes, comprometendo a imunidade e cicatrização das feridas. Reforçando a dificuldade no crescimento, atraso na puberdade e aparecimento de anemia, afetando a cicatrização das feridas e lesões (POPE *et al.*, 2012; ZIDORIO *et al.*, 2015).

O perfil nutricional das pessoas com EB analisado no estudo de Birge, 1995, mostrou desnutrição e retardo de crescimento, principalmente nas formas de EBJ e EBD recessiva. Um estudo analisou as formas Simples, Juncional e Distrófica de EB para fatores de risco nutricionais. Na análise, das 18 crianças analisadas com EBS, 4 (22%) estavam em risco de desnutrição e 8 (62%) estavam abaixo do peso recomendado. Nas formas mais graves, o risco de desnutrição foi de 27 em 35 indivíduos (77%) para casos de EBD e 4 de 7 (57%) para EBJ. E em outra pesquisa mais recente, foi avaliado o estado nutricional de 14 pacientes com EBD recessiva, em que 10 tiveram altura e peso abaixo do estipulado como adequado, em 9 analisou-se uma baixa ingestão de alimentos, e 11 (78,6%) estavam com albumina sérica abaixo do parâmetro recomendado (INGEN-HOUSZ-ORO *et al.*, 2004).

2.3.ABSORCIOMETRIA RADIOLÓGICA DE DUPLA ENERGIA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

A infância e adolescência são períodos de rápido crescimento e o conhecimento das mudanças no estado nutricional e composição corporal auxiliam na compreensão das necessidades nutricionais e manejo nutricional desses indivíduos, avaliando padrões de crescimento e desenvolvimento, além da gordura corporal relativa. As técnicas para medidas de composição corporal em adultos são, também, utilizadas em crianças e adolescentes, entretanto, a maioria é de difícil adaptação para uso generalizado ou a interpretação é limitada devido à escassez de recursos na literatura, com falta de validação crítica (BRANDAO *et al.*, 2009; CRABTREE *et al.*, 2007).

A antropometria e o DXA são exceções, permitindo uma adaptação a diferentes crianças para uso generalizado e com estudos na literatura para comparação crítica. Entretanto, medidas aferidas na antropometria, como o peso, não diferenciam massa gorda e massa livre de gordura durante o crescimento. Exames da composição corporal e mudanças na deposição de tecidos tornam-se importantes para o monitoramento do crescimento ideal de crianças e adolescentes. Uma maior quantidade de massa livre de gordura é valiosa na determinação da capacidade motora e possui papel protetor em doenças crônico-degenerativas, como a osteoporose. A compreensão de padrões da composição corporal auxilia na elaboração de estratégias para o crescimento ideal de crianças e adolescentes (KULKARNI *et al.*, 2014).

O DXA vem sendo reconhecido como método de referência na análise da composição corporal, sendo um procedimento de imagem de alta tecnologia que quantifica a gordura e músculo, além do conteúdo mineral ósseo e estruturas ósseas do corpo. Os equipamentos de imageologia de diagnóstico e densitometria devem ter energia suficiente para atravessar o corpo e serem detectados pelo corpo após a passagem. A energia do raio-x deve ser atenuada ou reduzida pela passagem ao tecido e essa atenuação varia conforme a densidade e espessura do material ultrapassado. O princípio fundamental do DXA é a medição da transmissão de raios-x com a energia de fótons altos e baixos pelo corpo (EICHENBERGER GILMORE *et al.*, 2010).

Alguns fatores limitantes, como custo elevado do equipamento, exposição à radiação e diferenças nas marcas dos aparelhos devem ser observados para sua utilização. Em relação à radiação, o procedimento expõe o indivíduo a uma radiação de varredura mínima quando comparada a outras técnicas de imagem por raios-x. Estudos não associaram diretamente o grau de risco à saúde com níveis muito baixos de radiação, tipicamente observado no DXA. Porém, esses riscos são caracterizados como pequenos ou inexistentes (CRABTREE *et al.*, 2007)

Os riscos associados à radiação relacionam-se a interações aleatórias com o corpo, podendo resultar em efeitos carcinogênicos ou genéticos. Os efeitos cancerígenos são manifestados por várias décadas após a exposição. Uma consideração importante para a realização em crianças e adolescentes decorre do longo período para expressão de algum efeito. Os genéticos associam-se a fertilidade, mas na época de realização do exame, normalmente, as crianças não possuem problemas de fertilidade, então é um efeito considerado teórico. Apesar da radiação ser um fator de risco estudado para efeitos carcinogênicos, o DXA possui aproximadamente 10.000 vezes menor radiação quando comparado a doses que provocam, comprovadamente, malefícios a saúde. Sendo uma dose de radiação considerada aceitável para uso pediátrico (FEWTRELL, 2003; CRABTREE *et al.*, 2007).

A limitação referente à variedade de fabricantes e ausência de protocolo para realização do exame refere-se à falta de validação para uso de todos os equipamentos em crianças e adolescentes, ocorrendo variações entre os dados de composição corporal analisados nos estudos, ocorrendo variabilidade até mesmo em instrumentos e softwares produzidos por um mesmo fabricante. Diante dessas limitações torna-se necessário uma documentação mínima para a utilização do aparelho, como o tipo e marca do DXA; a plataforma de alumínio utilizada para calibração; a presença de roupas, fraldas ou cobertores

no momento de análise; a presença de artefatos de movimento; a versão do software utilizado no estudo; e o segmento corporal digitalizado, podendo ser realizada a digitalização de todo o corpo do paciente ou partes específicas de acordo com o estudo realizado (KOO, 2000).

O DXA é recomendado para a realização em pacientes com EB, por seu um método não invasivo, classificado como padrão-ouro e disponível em hospitais e centros acadêmicos. Esse exame não fornece riscos à saúde desses indivíduos e possui digitalização rápida, diminuindo a probabilidade de artefatos de movimento, principalmente em crianças, e risco de formação de bolhas por permanecer um curto período de tempo na mesma posição.

2.4.CALORIMETRIA INDIRETA EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

A Calorimetria Indireta (CI) é um procedimento não invasivo que considera o volume de oxigênio inspirado e o volume de gás carbônico expirado por um indivíduo em determinado tempo para inferir o gasto energético em repouso (GER). Por GER entende-se a quantidade de energia que o indivíduo, em repouso, necessita para manter as funções fisiológicas em pleno desenvolvimento no período de 24 horas (WEIR, 1949) Segundo a diretriz da ABRAN (Associação Brasileira de Nutrologia) o método mais indicado para quantificar o gasto energético em repouso (GER) é o que envolve a CI e a equação de Weir (1949) a qual utiliza os volumes dos gases obtidos na calorimetria (ABRAN, 2007).

O funcionamento de um calorímetro se dá pela aferição dos volumes de gases inspirado e expirado. Podem ser classificados em equipamentos de circuito fechado ou aberto. No calorímetro de circuito aberto, os extremos se comunicam com o ambiente externo e os gases são separados por um sistema de válvulas unidirecionais e, a partir de um computador, é efetuada a medida do volume de gás. Já no circuito fechado, o volume é aferido a partir das alterações volumétricas em um reservatório fechado com oxigênio no seu interior e o indivíduo respira no reservatório (DIENER, 1997; ABRAN, 2007). Para o cálculo do gasto energético na CI considera-se que todo oxigênio consumido é utilizado para oxidar substratos e que o gás carbônico liberado é advindo do processo de respiração (DIENER, 1997).

A CI tem sido amplamente utilizada como referência na avaliação do gasto energético e no planejamento e monitoração da terapia nutricional a fim de se evitar os efeitos adversos de uma oferta calórica acima ou abaixo do necessário, pois tanto uma supra-alimentação

quanto uma subalimentação têm impactos negativos no tratamento e qualidade de vida do paciente. (KAMIMURA, *et al.*, 2008).

Nos pacientes com EB o gasto energético é significativamente aumentado devido às lesões cutâneas. Sendo difícil o manejo nutricional adequado neste caso, pois o gasto energético é maior que o consumo espontâneo em razão das manifestações clínicas que acometem as mucosas orofaríngeas e favorecendo a desnutrição energético proteica (MILLA, *et al.*, 2004)

A CI pode ser usada em crianças e muitas vezes é adaptada para que o método possa ser aplicado. Não existe nenhum risco à saúde para a execução do exame, o mais complicado de realizá-lo com crianças é devido a inquietude por tempo prolongado característica da idade. Muitas vezes são utilizadas estratégias para acalmar as crianças para que essas possam ficar em repouso, mas sem dormir no calorímetro, como por exemplo, permitir que assistam televisão ou a diminuição do tempo de execução do exame (FRAINER, *et al.*, 2008; PALUDO, 2010).

2.5.PROCEDIMENTO OPERACIONAL PADRONIZADO

O Procedimento Operacional Padronizado (POP) é a base da garantia de padronização de tarefas a fim de garantir que independente do executor da tarefa a mesma seja realizada de forma igual e obtenha-se o mesmo resultado. Consiste em um documento com a identificação de passo a passo de cada etapa que o compõe, podendo ser gerencial ou técnico (DUARTE, 2005).

O conhecimento científico é relativamente recente, com início no século XVI, e realizado por meio de observações rigorosas, planejadas e sistemáticas. Procura, também, estabelecer generalizações para explicar diferentes fenômenos da natureza. Seu planejamento e critérios de pesquisas são críticos e exige uma constante comprovação experimental para validar ou não suas afirmações. Essa padronização e planejamento é o protocolo do estudo, definindo a estrutura que será estudada, selecionando o tipo e número de variáveis a serem observadas e analisadas (LUNA Fº, 1998).

A definição dos protocolos está associada às rotinas de trabalhos e das ações de gestão de um determinado serviço, equipamento ou departamento, elaboradas a partir do conhecimento científico atual, com base em evidências científicas, por profissionais experientes e especialistas em uma área e que servem para orientar fluxos, condutas e

procedimentos clínicos dos trabalhadores dos serviços. Podem ser empregados pelos serviços diante de problemas a serem superados ou diante da necessidade de se organizar melhor as ações. E esses serviços devem seguir diretrizes e recomendações que melhor se adequem as necessidades identificadas na sua rotina (WERNECK *et. al.*, 2009).

O protocolo de pesquisa é importante na realização do estudo para a padronização dos instrumentos de medidas das variáveis, pois descreve cada passo de maneira crítica e sequencial, e alguns resultados quando não padronizados possuem variações, tornando-os menos confiáveis ou até mesmo não disponíveis para as pesquisas. Além de realizar uma padronização e diminuir possíveis variações, o protocolo possibilita ao pesquisador aprofundar seus conceitos teóricos e práticos de sua operacionalidade (LUNA Fº, 1998).

A preocupação com uma sequência estabelecida relaciona-se com a qualidade do serviço prestado, buscando assegurar a satisfação de quem recebe o serviço e também do prestador. Essa padronização contribui com a realização de novas metodologias e mudanças necessárias na melhoria da assistência. A compreensão do procedimento é à base da padronização, como no Procedimento Operacional Padronizado (POP), um procedimento que descreve cada passo de maneira crítica e sequencial com linguagem simples e objetiva, aumentando a previsibilidade dos resultados e minimizando alterações por mudança do profissional na realização do protocolo, devido falta, ausência parcial ou férias (DUARTE, 2005).

Tanto a absorciometria radiológica de dupla energia (DXA) como a calorimetria indireta (CI), devem ser realizadas com o mesmo equipamento calibrado, com um protocolo padronizado e por técnicos com teste de confiabilidade conhecido. As instruções referentes à realização do exame visam o não comprometimento da confiabilidade das medidas de composição corporal. (LORENTE RAMOS *et al.*, 2012). Entretanto, na literatura não existe um Procedimento Operacional Padronizado para a realização do DXA e CI em crianças e adolescentes com EB e nem mesmo em crianças saudáveis.

3. OBJETIVOS

3.1. Objetivo Geral

- ✓ Elaborar procedimento operacional padronizado para realização de absorciometria radiológica de dupla energia e calorimetria indireta em crianças e adolescentes com Epidermólise Bolhosa;

3.2. Objetivos Específicos

- ✓ Descrever as etapas específicas para preparo do paciente e execução do exame de absorciometria radiológica de dupla energia;
- ✓ Descrever as etapas específicas para preparo do paciente e execução do exame de calorimetria indireta;
- ✓ Testar os procedimentos elaborados em voluntários com Epidermólise Bolhosa.

4. METODOLOGIA

Trata-se do desenvolvimento de Procedimentos Operacionais Padronizados de acordo com o Manual do Consórcio Brasileiro de Acreditação, 2002, realizado de agosto de 2015 a maio de 2016 na cidade de Brasília, DF. A metodologia deste trabalho é subdividida em três partes: observação direta do exame do DXA e da CI (1); elaboração do procedimento operacional padronizado do DXA e da CI (2); e este em voluntário com EB (3).

4.1. Observação Direta do exame de DXA e CI

A observação direta do DXA ocorreu pelo período de 6 horas na realização do exame de densitometria e análise de composição corporal em pacientes saudáveis e com Epidermólise Bolhosa no setor de Imagenologia do Hospital Universitário de Brasília, em que o equipamento de absorciometria radiológica de dupla energia (Lunar model 8548, GE Medical Systems, USA) está localizado. O procedimento durou cerca de doze minutos. E para a quantificação de massa de gordura, massa magra e conteúdo mineral ósseo utilizou-se um software especializado.

A observação direta da CI ocorreu durante 8 horas e foi realizada no Laboratório de Nutrição Clínica da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília durante a execução do passo a passo por um indivíduo que manuseava o aparelho Calorímetro Invoice Sistema Vmáx® nutritional assessment 29. A execução de todos os passos durou aproximadamente 30 minutos, sem contar o intervalo de tempo do exame. O calorímetro do laboratório utiliza o software Vmáx® para a execução do exame e geração de relatórios.

4.2. Elaboração do Procedimento Operacional Padronizado do DXA e da CI

A partir das observações realizadas o Procedimento Operacional Padronizado (POP) começaram a ser descritos de forma detalhada levando em consideração as recomendações dos fabricantes dos equipamentos e os passo a passo de cada um. As instruções foram descritas em sequência de ações para toda a execução do exame: acionamento, calibragem, realização do exame e finalização.

Os procedimentos descritos possuem alguns itens para padronizar a execução: recursos necessários, atividades críticas, cuidados especiais e ações corretivas.

4.3. Teste em voluntário com EB

Depois da elaboração dos POP's foram realizados testes do procedimento descrito em pessoas com EB a fim de verificar algum incômodo ou queixa durante toda a execução e posteriores anotações das considerações para aprimoramento do POP.

5. RESULTADOS

Os procedimentos operacionais padronizados da execução de absorciometria radiológica de dupla energia e calorimetria indireta em pessoas com EB seguem abaixo.

 Universidade de Brasília Faculdade de Ciências da Saúde Departamento de Nutrição Laboratório de Nutrição Clínica		CÓDIGO POP. LANUC 002
Título: Absorciometria Radiológica de Dupla Energia em pessoas com epidermólise bolhosa		
REVISÃO 00	DATA 06/2016	PÁGINA 1 de 19
ELABORADO POR Rosana Lima de Oliveira Graduanda em Nutrição	AVALIADO POR Ana Paula Caio Zidório Doutoranda do Programa de Pós Graduação em Nutrição Humana	HOMOLOGADO POR Eliane Said Dutra Professora Doutora do Departamento de Nutrição da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília Kênia Mara Baiocchi de Carvalho Professora Doutora do Departamento de Nutrição da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília.

Equipamento: Absorciometria Radiológica de Dupla Energia (Lunar model 8548, GE Medical Systems, USA), equipamento localizado no setor de Imagenologia do Hospital Universitário de Brasília.

Objetivo: Padronizar a execução do exame de Absorciometria Radiológica de Dupla Energia (DXA) em pessoas com Epidermólise Bolhosa.

Campo de Aplicação: Unidade de Imagenologia do Hospital Universitário de Brasília.

Siglas/Definições:

DXA - Absorciometria Radiológica de Dupla Energia;

HUB - Hospital Universitário de Brasília;

QA - Teste de Garantia de Qualidade;

Spine Phantom - É uma “espinha fantasma” de alumínio com um recipiente de água utilizado para calibração do equipamento.

Responsabilidade: Técnicos de radiologia

Tempo previsto de duração do exame com o paciente: 20 a 30 minutos

Descrição das atividades:

1. Preparação para o exame

Tarefa: Preparo do local do exame
Responsável: Técnico de radiologia
<p>Recursos necessários:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Absorciometria Radiológica de Dupla Energia (<i>Lunar model 8548, GE Medical Systems, USA</i>); • Bloco de calibração; • <i>Spine Phantom</i>; • Computador completo com <i>Encore Software GE Healthcare</i>; • Questionário padronizado do Hospital Universitário de Brasília para realização do DXA; • Aparelho de ar condicionado; • Camisola de tecido do hospital; • Álcool 70%; • Papel toalha; • Caneta esferográfica;

<p>Atividades críticas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Conferir o funcionamento do equipamento de DXA; • Conferir o funcionamento do computador; • Conferir o funcionamento do ar condicionado.
<p>Cuidados especiais:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Realizar a calibração com <i>Spine Phantom</i> semanalmente; ✓ Realizar o teste de Garantia de Qualidade (QA) todas as manhãs, antes do início do exame; ✓ Realizar o procedimento do controle de qualidade, no mínimo, uma vez por semana se o equipamento de DXA não estiver sendo usado; ✓ Salvar todas as impressões de QA.
<p>Procedimentos básicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Entrar na sala da densitometria, acender a luz e ligar o ar condicionado na temperatura de 18°C; • Retirar a capa de plástico do equipamento de DXA; • Higienizar com álcool 70% e papel toalha a mesa de digitalização do exame, balança, antropômetro vertical e fita métrica; • Destruar a balança; • Verificar se a balança está calibrada. No caso da balança mecânica, a agulha do braço e o fiel devem estar na mesma linha horizontal, caso contrário, colocar a agulha do braço e o fiel nivelados; • Travar a balança, após a calibração; • Ligar o computador apenas na CPU; • Abrir o <i>Encore Software GE Healthcare</i> no computador, em sua área de trabalho; • Selecionar <i>Quality Assurance</i>, para realizar o Teste de Garantia de Qualidade (QA), a partir da tela principal ou apertar “F5” ou selecionar “QA” na barra de ferramentas comum, na parte superior da tela, para início do QA; • Selecionar “Start” ou “Iniciar” e uma mensagem aparecerá orientando sobre o posicionamento do bloco de calibração na mesa de digitalização; • Pegar o bloco de calibração preto na estante da sala de exames; • Posicionar o bloco de calibração de modo que a luz laser fique centralizada na etiqueta em forma de cruz do bloco de calibração; • Selecionar “OK” e depois digitar “Salvar” para salvar a impressão de QA; • Selecionar “Relatório” e digitar “Imprimir” (se a opção de impressão automática não estiver definida); • Retirar o bloco de calibração da mesa de digitalização e colocar novamente na estante; • Chamar o paciente para início do exame.
<p>Resultados esperados:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sala e equipamento preparados para o exame; • Teste de Garantia de Qualidade do DXA realizado.
<p>Ações corretivas:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Falha no teste de controle de qualidade: reposicionar o bloco de calibração e repetir o procedimento. Caso o procedimento falhar novamente, chamar o suporte de assistência da marca Lunar; ✓ Ar condicionado ou computador não funcionar: chamar um técnico de suporte.

2. Antropometria

Tarefa: Aferição de peso e altura do paciente
Responsável: Técnico de radiologia
Recursos necessários: <ul style="list-style-type: none"> • Balança; • Estadiômetro vertical; • Fita métrica inelástica; • FORLANUC. 002; • Álcool 70%; • Papel toalha; • Caneta esferográfica.
Atividades críticas: <ul style="list-style-type: none"> ✓ Aferir a altura do paciente sem forçar a extensão de seus braços e pernas.
Cuidados especiais: <ul style="list-style-type: none"> ✓ A balança deve estar sobre uma superfície plana, firme e lisa; ✓ Não forçar a extensão dos membros inferiores ou superiores, caso o paciente não consiga ficar ereto. ✓ Realizar a aferição da altura com fita métrica, em pacientes com dificuldade para ficar em pé, solicitar ao paciente que deite na maca e aferir o peso junto com o acompanhante e depois descontar o peso do acompanhante; ✓ Na aferição de altura com fita métrica inelástica não pressionar o joelho dos pacientes para baixo, não forçar a extensão do membro; ✓ Caso o paciente não consiga esticar as pernas, realizar a aferição da altura estimada pela altura do joelho; ✓ Abaixar a parte móvel do estadiômetro levemente sobre a cabeça do paciente e segurar, pois se houver pressão excessiva há risco de formação de bolhas; ✓ Realizar a aferição da altura do joelho na perna esquerda, preferencialmente.
Procedimentos básicos: <p>- Aferição do peso e altura pelo antropômetro vertical:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Limpar a plataforma da balança mecânica; • Destruar a balança mecânica; • Verificar se a balança mecânica está calibrada (a agulha do braço e o fiel devem estar na mesma linha horizontal), caso contrário, colocar a agulha do braço e o fiel nivelados; • Travar a balança, após a calibração; • Solicitar que o paciente retire acessórios, sapatos e esvazie os bolsos; • Solicitar que o paciente suba na balança, no centro do equipamento, ereto sem a extensão forçada dos membros inferiores, com os pés juntos e braços estendidos ao longo do corpo; • Destruar a balança; • Mover o cursor maior sobre a escala numérica para marcar os quilos; • Mover o cursor menor para marcar as gramas; • Esperar até que a agulha do braço e o fiel estejam nivelados; • Travar a balança; • Realizar a leitura de frente para o equipamento; • Anotar o peso do paciente; • Solicitar para o paciente continuar reto, com os pés juntos, os braços estendidos ao longo do corpo, a cabeça erguida e olhando para um ponto fixo na altura dos olhos;

- Solicitar para ficar com calcanhares, ombros e nádegas próximo ao antropômetro, caso o paciente consiga;
- Abaixar a parte móvel do antropômetro, fixando contra a cabeça do paciente levemente, sem pressionar, comprimindo o cabelo;
- Solicitar para o paciente descer da balança, quando tiver certeza que ele não se moveu;
- Realizar a leitura da estatura, sem soltar a parte móvel do equipamento;
- Anotar a altura do paciente;
- Retornar os cursores ao zero na escala numérica da balança;
- Solicitar para o paciente deitar na cama de digitalização para iniciar o exame.

- Aferição da altura por fita métrica inelástica com o paciente deitado e peso com o acompanhante (pacientes cadeirantes ou que não fiquem em pé):

- Pesar o paciente junto com o acompanhante na balança e depois descontar o peso do acompanhante;
- Solicitar que o paciente deite na cama de digitalização, descalço e com a cabeça livre de adereços;
- Solicitar para o paciente ficar ereto, sem forçar a extensão do joelho, com o pescoço reto, queixo afastado do peito e braços estendidos ao longo do corpo;
- Solicitar que o paciente junte os pés, o máximo que conseguir, sem pressionar ou forçar sua extensão.
- Colocar a parte inicial da fita na parte superior da cabeça do paciente e solicitar ao acompanhante ou auxiliar no exame que segure;
- Esticar a fita em linha reta até o calcanhar do paciente;
- Realizar a medida da altura quando tiver certeza que o paciente não se moveu;
- Registrar o valor sem arredondamentos;
- Solicitar que o paciente permaneça deitado para iniciar o exame.

- Aferição da altura pela estimativa da altura do joelho e peso com o acompanhante (pacientes que não conseguem estender os membros inferiores e ficar em pé):

- Pesar o paciente junto com o acompanhante na balança e depois descontar o peso do acompanhante;
- Solicitar que o paciente fique sentado sobre a maca com as pernas projetadas para o lado de fora, fazendo um ângulo de 90° da perna com o joelho esquerdo;
- Colocar a parte inicial da fita inelástica na patela (rótula do joelho) e estender a fita paralelamente à perna até o calcanhar;
- Realizar duas medidas sucessivas, que devem ter variação máxima de 0,5 cm, se o valor obtido for superior, realizar uma terceira medição. E utilizar a média dos valores que se aproximam com menos de 0,5 cm;
- Registrar o valor sem arredondamentos;
- Usar a média das duas medições em cm e a idade em anos nas equações específicas;
- Solicitar que o paciente permaneça deitado para iniciar o exame.

- Equações para estimativa da altura do joelho:

6 a 18 anos:

Altura (Branco/meninos) = $2,22 \times (\text{Altura do Joelho em cm}) + 40,54$
 Altura (Negro/meninos) = $2,18 \times (\text{Altura do Joelho em cm}) + 39,60$
 Altura (Branco/meninas) = $2,15 \times (\text{Altura do Joelho em cm}) + 43,21$
 Altura (Negro/meninas) = $2,02 \times (\text{Altura do Joelho em cm}) + 46,59$

18 a 60 anos:

Altura (branco/homem) = $71,85 + (1,88 \times \text{Altura do Joelho em cm})$
 Altura (negro/homem) = $73,42 + (1,79 \times \text{Altura do Joelho em cm})$
 Altura (branco/mulher) = $70,25 + (1,87 \times \text{AJ}) - (0,06 \times \text{idade em anos})$
 Altura (negro/mulher) = $68,10 + (1,87 \times \text{AJ}) - (0,06 \times \text{idade em anos})$

Fonte: (Chumlea *et al.*, 1994)

Resultados esperados:

- Peso e altura do paciente aferidos de forma correta.

Ações corretivas:

- ✓ **Caso a balança não esteja calibrada:** providenciar a calibração antes de chamar o paciente;
- ✓ **Caso a balança não esteja sobre uma superfície plana, lisa e firme:** mudar a balança de lugar antes de chamar o paciente;
- ✓ **Caso o estadiômetro vertical esteja avariado:** realizar a aferição de altura com fita métrica inelástica com o paciente deitado.

3. Recepção do paciente e realização do exame

Tarefa: Recepção do paciente e realização do exame

Responsável: Técnico de radiologia

Recursos necessários:

- Absorciometria Radiológica de Dupla Energia (*Lunar model 8548, GE Medical Systems, USA*);
- Computador completo com *Encore Software GE Healthcare*;
- Formulário padronizado do Hospital Universitário de Brasília para exames de DXA;
- Termo de Consentimento Livre e Esclarecido;
- Aparelho de ar condicionado;
- FORLANUC. 002;
- Camisola de tecido do hospital;
- Caneta esferográfica.

Atividades críticas:

- Aplicar o formulário;
- Verificar se o paciente realizou todas as recomendações para execução do exame;
- Posicionar o paciente na mesa de digitalização.

Cuidados especiais:

- ✓ Não realizar o exame em mulheres grávidas;
- ✓ Coletar atentamente as respostas na aplicação do formulário e confirmar se o paciente pode ou não realizar o exame;
- ✓ Pedir para o paciente não se levantar da cama de digitalização sem a autorização do técnico em radiologia;

- ✓ Verificar se os braços, pernas e cabeça dos pacientes estão dentro das linhas de marcação da área de digitalização no teclado da mesa;
- ✓ Posicionar o paciente na mesa de digitalização com movimentos leves, sem apertar o paciente, e orientar o paciente sobre as posições desejadas;
- ✓ Digitalizar o corpo inteiro: cabeça, tronco, membros superiores e inferiores devem estar presentes na imagem;
- ✓ Ajustar as imagens caso necessário;
- ✓ Verificar se o paciente está se sentindo bem durante a execução do exame;
- ✓ Realizar o exame em pacientes que não conseguem se esticar, mas ficam dentro da margem de digitalização. Porém, se não ficarem dentro da área não é possível realizar o exame.

Procedimentos básicos:

- Chamar o paciente após o cadastro na recepção;
- Aplicar o formulário padronizado do HUB para analisar se o paciente seguiu as recomendações;
- Pedir para o paciente retirar os sapatos e acessórios, e no caso de roupas que tenham metal, solicitar que sejam retiradas, e vestir a camisola de tecido do hospital;
- Realizar a antropometria de acordo com o procedimento 3;
- Pedir ao paciente para deitar na cama de digitalização;
- Acender a luz de realização do exame;
- Selecionar no computador a opção “*Measure*” ou digitar “F2”, para inserir as informações do novo paciente no programa;
- Colocar os dados: último nome do paciente (apenas o último sobrenome), primeiro nome do paciente (nome e sobrenome do meio), gênero, data de nascimento, registro (data de nascimento), peso (Kg), altura (cm), médico que encaminhou e selecionar etnia branca para todos os grupos étnicos (não ajustar para etnia);
- Digitar “*Buscar*” ou “*Find*”, para pacientes com cadastro;
- Selecionar o nome do paciente com um clique duplo;
- Conferir os dados do paciente;
- Selecionar “OK” ou digitar “*enter*” para aparecer a tela de nova medição;
- Selecionar o local de medição na lista de nova medição ou destacar a região de medição na imagem do esqueleto correspondente;
- Selecionar “*iniciar*” ou “*Start*”, para o braço de digitalização se mover para a posição de início aproximada;
- Posicionar o paciente no centro da mesa de digitalização, utilizar a linha central como referência para alinhar o corpo, e deixar cerca de 3 cm abaixo da linha horizontal na plataforma de digitalização;
- Posicionar o paciente para a digitalização do corpo inteiro com os braços ao lado do corpo, sem tocar as pernas e sem forçar sua extensão, com os polegares virados para cima e as palmas das mãos voltadas para as pernas. E as pernas devem estar próximas, com os calcanhares juntos, o máximo que o paciente conseguir, sem forçar a extensão de seus joelhos;
- Selecionar “*iniciar*” ou “*start*” ou digitar “*enter*” para iniciar a digitalização;
- Selecionar “*ROP*” para ajustar a imagem, SE NECESSÁRIO, após o término da digitalização. A primeira linha horizontal deve estar posicionada logo abaixo do queixo; as primeiras linhas na vertical devem separar as mãos, braços, antebraços e cotovelos do corpo e devem estar mais perto do corpo; a segunda linha na horizontal deve estar próxima à coluna vertebral sem incluir a caixa torácica; o triângulo invertido na parte inferior da imagem deve preencher a pelve, sem tocar suas linhas em suas

extremidades, e sua base é imediatamente acima da parte superior da pelve; a linha no centro da perna deve separar a perna direita da esquerda;

- Selecionar “Resultado” e depois “Salvar”;
- Selecionar “Relatório” e depois “Imprimir”, para a impressão do exame;
- Selecionar “Sair” ou digitar “F8” para sair do programa, após o término da digitalização,;
- Pedir para o paciente levantar ao término do exame;
- Pedir para o paciente retirar a camisola de tecido do hospital, caso tenha vestido, e vestir sua roupa, acessórios e sapato;
- Informar o tempo de espera para o resultado do exame;
- Levar o paciente até a porta;
- Selecionar “Desligar”, no computador, e depois apertar o botão de ligar/desligar da CPU;
- Higienizar a mesa de digitalização do exame, balança mecânica, antropômetro vertical e fita métrica com álcool 70% e papel toalha;
- Apagar a luz de realização do exame cujo interruptor encontra-se na parede do lado esquerdo, próxima ao computador;
- Desligar o ar condicionado;
- Colocar a capa de plástico no equipamento de DXA;
- Colocar os resultados dos exames no suporte transparente da parede;
- Apagar a luz;
- Fechar a porta do local de exame.

Resultados esperados:

- Preenchimento do formulário de forma correta;
- Paciente preparado para a execução do exame de forma correta;
- Posicionamento correto do paciente para a digitalização;
- Realizar o exame conforme o padronizado.

Ações corretivas:

- ✓ **Pacientes que tenham realizado Contraste Venoso (Tomografia Computadorizada ou Ressonância Magnética):** realizar o exame após dois dias;
- ✓ **Pacientes que tenham realizado Contraste Radiopaco (Clister, Seriografia de Esôfago, Estômago e Duodeno, Esofagograma ou trânsito intestinal):** realizar o exame após uma semana;
- ✓ **Pacientes que tenham realizado Contraste de Medicina Nuclear (Cintilografia):** realizar o exame após duas semanas;
- ✓ **Paciente em posição incorreta na mesa de digitalização:** selecionar “cancelar” ou digitar “F5” e selecionar “Reposicione a medição e não salve a medição abortada” para iniciar a medição novamente com as mesmas configurações pré-estabelecidas. Antes de reiniciar a digitalização, arrumar a posição do paciente ou reposicionar a caixa de imagem na posição desejada com as teclas de setas, e selecionar “iniciar” ou “enter”;
- ✓ **O técnico selecionar a opção “cancelar” ou a tecla “F5”, e a posição do paciente não estiver incorreta:** selecionar a opção “Selecione esta opção para continuar a medição que você escolheu para abortar”;
- ✓ **O técnico querer parar a digitalização e salvar a medição realizada:** clicar em “cancelar” ou apertar a tecla “F5” e escolher a opção “Salve a medição”;
- ✓ **Configuração de modo ou tamanho da imagem de digitalização estiver incorreta:** selecionar “cancelar” ou apertar a tecla “F5” e selecionar “Não salve a medição. Iniciar uma nova medição”;
- ✓ **Resultado do paciente não aparecer com a imagem da referência:** fechar o arquivo,

- caso não resolva realizar novamente o exame;
- ✓ **Paciente levantar após o início do exame:** selecionar o botão de emergência (botão vermelho) localizado no painel de controle do braço de digitalização para parar imediatamente o deslocamento do braço de digitalização;
 - ✓ **Informação inicial do paciente incorreta:** selecionar o nome do paciente na parte inferior da tela e arrumar os dados.

4. Calibração do DXA pelo *Spine Phantom*

Tarefa: Calibração do DXA pelo <i>Spine Phantom</i>
Responsável: Técnico de radiologia
Recursos necessários: <ul style="list-style-type: none"> • <i>Spine Phantom</i>; • Recipiente transparente disponível de fábrica; • Água; • FORLANUC. 002; • Álcool 70%; • Papel toalha.
Atividades críticas: <ul style="list-style-type: none"> • Posicionar o <i>Spine Phantom</i> no laser vermelho.
Cuidados especiais: <ul style="list-style-type: none"> ✓ Utilizar a mesma data de nascimento para futuras calibrações pelo <i>Spine Phantom</i>; ✓ Verificar e ajustar as alturas vertebrais na imagem de digitalização; ✓ Realizar a calibração com <i>Phantom</i> semanalmente.
Procedimentos básicos: <ul style="list-style-type: none"> • Entrar na sala da densitometria, ligar a luz e o ar condicionado na temperatura de 18°C; • Ligar o computador apenas na CPU; • Retirar a capa de plástico do equipamento de DXA; • Abrir o <i>Encore Software GE Healthcare</i> no computador, em sua área de trabalho; • Pegar o <i>Spine Phantom</i> e o recipiente de plástico na estante; • Colocar 15 cm de água no recipiente de plástico; • Posicionar o <i>Spine Phantom</i> no meio do recipiente de plástico, de modo que a quinta vértebra lombar (L5) fique em direção ao final do scanner. • Selecionar “<i>Measure</i>” ou digitar “F2”, para inserir as informações do novo paciente no programa; • Colocar os dados: <ul style="list-style-type: none"> - Último nome: <i>Phantom</i> - Primeiro nome e nome do meio: <i>Spine None</i> - Data de nascimento: registrar a data atual menos 40 anos; - Peso: 70 kg - Altura (cm): 67 cm - Gênero: masculino - Etnia: branco - Registro: data de nascimento • Selecionar “<i>Buscar</i>” ou “<i>Find</i>”, caso o <i>Spine Phantom</i> já possua cadastro; • Selecionar o nome do <i>Spine Phantom</i> com um clique duplo; • Conferir os dados do <i>Spine Phantom</i>; • Apagar a luz de realização do exame;

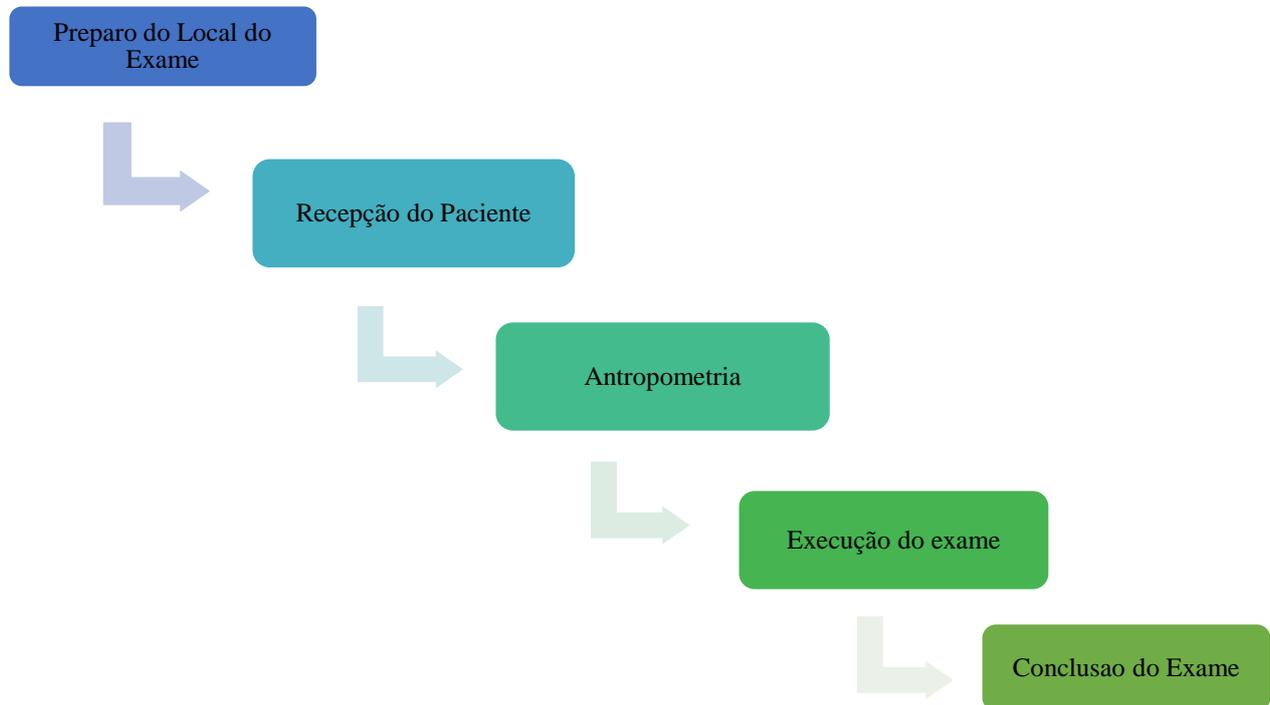
- Selecionar “OK” ou “*enter*” para aparecer a tela de nova medição;
- Selecionar o local de medição da imagem de coluna ou destacar a região de medição da coluna na imagem do esqueleto;
- Selecionar “iniciar” ou “*Start*”, para o braço de digitalização se mover para a posição de início aproximada;
- Posicionar o laser vermelho sobre a letra “R” na palavra “*LUNAR*” localizada na quinta vértebra do *Spine Phantom*;
- Selecionar “Iniciar” ou “*Start*” ou “*enter*” para iniciar a digitalização;
- Selecionar “*ROP*” para ajustar a imagem das alturas vertebrais, após o término da digitalização, sendo a segunda vértebra lombar (L2) 3.00 cm +/- 02 cm, a terceira vértebra lombar (L3) 3.50 cm +/- 02 cm, a quarta vértebra lombar (L4) 4.00 cm +/- 02 cm, e a região entre as vértebras lombares 2 e 4 (L2 e L4) deve ser de 10,5 cm;
- Selecionar “Resultado” e depois “Salvar”;
- Selecionar “Relatório” e depois “Imprimir”, para impressão do exame;
- Selecionar “Sair” ou apertar a tecla “F8” para sair do programa;
- Retirar a água do recipiente de plástico transparente;
- Guardar o *Spine Phantom* e o recipiente de plástico na estante da parede direita;
- Selecionar “Desligar” no computador e depois apertar o botão de ligar/desligar da CPU;
- Higienizar a mesa de digitalização do exame com álcool 70% e papel toalha;
- Apagar a luz de realização do exame cujo interruptor encontra-se na parede do lado esquerdo, próxima ao computador;
- Desligar o ar condicionado;
- Colocar a capa de plástico sobre o equipamento de DXA;
- Colocar o resultado do *Spine Phantom* no suporte transparente da parede.

Resultados esperados:

- Calibrar o DXA com o *Spine Phantom* de maneira correta.

Ações corretivas:

- ✓ **Caso a vértebra torácica não apareça na imagem digitalizada:** selecionar “cancelar” ou digitar “F5” e selecionar “Reposicione a medição e não salve a medição abortada” para iniciar a medição novamente com as mesmas configurações pré-estabelecidas. Antes de reiniciar a digitalização, arrumar a posição do *Spine Phantom* ou reposicionar a caixa de imagem na posição desejada com as teclas de setas, e selecionar “Iniciar” ou “*enter*”.

Fluxograma:

 Universidade de Brasília Faculdade de Ciências da Saúde Departamento de Nutrição Laboratório de Nutrição Clínica		CÓDIGO POP. LANUC 001
Título: Calorimetria Indireta em pessoas com Epidermólise Bolhosa		
REVISÃO 00	DATA 06/2016	PÁGINA 1 de 21
ELABORADO POR Daiana Constancio de Assis Graduanda em Nutrição	AVALIADO POR Ana Paula Caio Zidório Doutoranda do Programa de Pós Graduação em Nutrição Humana	HOMOLOGADO POR Eliane Said Dutra Professora Doutora do Departamento de Nutrição da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília Kênia Mara Baiocchi de Carvalho Professora Doutora do Departamento de Nutrição da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília.

Equipamento: Calorímetro Invoice Sistema Vmax® 29

Objetivo: Padronizar o procedimento para execução de calorimetria indireta em pessoas com Epidermólise Bolhosa.

Campo de Aplicação: LANUC – Laboratório de Nutrição Clínica, localizado na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília.

Definição/Siglas:

Canopy: capacete transparente ventilado;

Ctrl + Alt + Del: *control + alternate + delete*;

Sensor de Fluxo: ferramenta que verifica a variação do fluxo;

IMC: Índice de massa corporal;

Responsabilidade: Coordenação do LANUC

Tempo médio de execução do exame com paciente: 40 a 60 minutos.

Descrição das atividades:

1. Preparação para o exame

Tarefa: Preparo do local do exame e calibração do equipamento
Responsável: Pesquisador Principal
<p>Recursos necessários:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Equipamentos: <ul style="list-style-type: none"> Aparelho de ar condicionado; Calibrador; Calorímetro CareFusionVmax®; Colchão caixa de ovo; Computador Completo com Software do calorímetro; Maca; Sensor de Fluxo. • Insumos: <ul style="list-style-type: none"> Álcool 70%; Lanche para o paciente; Lençol descartável; Papel toalha;
<p>Atividades críticas:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Conferir o funcionamento dos aparelhos de ar condicionado; ✓ Verificar a disponibilidade do lanche para o paciente após o término do exame.
<p>Cuidados especiais:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Encaixar o <u>conector cinza</u> no sensor de fluxo de forma com que a depressão ao redor do conector encaixe no pino do sensor de fluxo; para retirar deve-se apertar as laterais que possuem linhas em relevo e puxar; ✓ Desconectar as <u>mangueiras do sensor de fluxo</u> com cuidado para o conector não ficar no sensor de fluxo; ✓ Colocar <u>colchão caixa de ovo</u> sob a maca (é importante que todas as extremidades estejam cobertas para não causar nenhum trauma quando o paciente deitar na maca).
<p>Procedimentos básicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ligar o ar condicionado na temperatura de 17° C com a tecla swing acionada; • Pegar o calibrador, o sensor de fluxo, <i>canopy</i> com mangueira, borrifador com álcool 70% e papel toalha; • Higienizar o colchão da maca com auxílio do álcool 70% e papel toalha; • Forrar a maca com lençol descartável; • Colocar o colchão caixa de ovo sobre a maca cobrindo todas as extremidades; • Higienizar o <i>canopy</i> com auxílio do álcool 70% e papel toalha; • Colocar o <i>canopy</i> em cima da maca com a mangueira enrugada voltada para parte de trás; • Acoplar o conector branco ao calibrador com a parte mais larga voltada para fora; • Colocar o calibrador em frente ao monitor com a esfera preta para o lado direito;

- Pegar o conector cinza, mangueira enrugada com ponta branca e mangueira lisa com ponta cinza no suporte ao lado do calorímetro;
- Acoplar o conector cinza com o encaixe do conector voltado para o vão do sensor de fluxo até ouvir o “click”;
- Acoplar o sensor de fluxo no conector branco no calibrador;
- Conectar no orifício lateral direito do sensor de fluxo a mangueira enrugada, com o corpo voltado de frente para o lado esquerdo do Calorímetro;
- Conectar no orifício lateral esquerdo do sensor de fluxo a mangueira lisa;
- Ligar os aparelhos da direita para a esquerda: estabilizador; calorímetro e CPU;
- Ligar a impressora;
- Digitar, simultaneamente, *ctrl + alt + del* no teclado do computador;
- Digitar “Enter” ao aparecer a tela para digitar senha – NÃO TEM SENHA;
- Abrir o *software* VMax® localizado na área de trabalho do computador;
- Abrir os gases O₂ e CO₂, girando as válvulas conforme orientação para “abrir” ou “open”;
- Selecionar a opção “*Flow sensor calibration*” para calibrar o sensor de fluxo;
- Digitar F1 para iniciar a calibração;
- Bombear (puxando a esfera preta preto afastando-a do calibrador e depois aproximando-a dele) o calibrador duas vezes;
- Selecionar “*Space to continue*” para continuar;
- Aguardar a contagem regressiva de 15 segundos de estabilização;
- Esperar a barra ser preenchida completamente de verde na janela de título “*Max flow sensor 0*”;
- Bombear devagar, na tela do gráfico amarelo aparecerá uma linha preta teste a qual ainda não faz parte da calibração;
- Continuar bombeando devagar até aparecer a linha vermelha; Bombear aumentando a velocidade gradativamente de forma que a linha vermelha toque todas as faixas amarelas do gráfico gradualmente na parte positiva (superior) e na parte negativa (inferior) – Sempre que a calibração for concluída na faixa amarela do lado direito, o quadrado da esquerda ficará verde; Quando todos os quadrados ficarem verdes aparecerá outra tela de calibração com fundo branco;
- Bombear devagar o calibrador (aparecerá uma linha preta teste) e aumentar gradativamente até o aparecimento da linha azul;
- Bombear de forma que a linha azul perpassa as linhas vermelhas horizontais do gráfico gradativamente até tocar as extremidades superior e inferior do gráfico;
- Ao finalizar a tela ficará paralisada;
- Selecionar a tecla F3 para salvar;
- Aguardar o software retornar para tela inicial.

Resultados esperados:

Sala preparada para execução do exame;

Calibração do sensor de fluxo concluída;

Ações corretivas:

- ✓ **Temperatura ambiente alta:** verificar se o ar condicionado está ligado na temperatura mínima e aguardar a redução da temperatura ambiente;
- ✓ **Os requisitos mínimos de calibração foram cumpridos** “Minimum

calibration requirement shave been met”: refazer a calibração do gráfico amarelo, porque provavelmente nem todos os quadrados do lado direito do gráfico foram preenchidos de verde. Digitar F1 e reiniciar o procedimento de calibração.

- ✓ **“Warning” – one more the verify Stokes exceed the +/- 3% accuracy standards**: digitar F1 e reiniciar a calibração.
- ✓ **Caso os quadrados do gráfico amarelo não fiquem verdes**, digitar “esc” para voltar e F1 para reiniciar a calibração;

2. Recepção do Paciente

Tarefa: Recepção do paciente
Responsável: Pesquisador auxiliar
Recursos necessários: <ul style="list-style-type: none"> • Insumos: Caneta esferográfica; FORLANUC. 001; Formulário do Recordatório alimentar de 3h
Atividades críticas: <ul style="list-style-type: none"> ✓ Verificar o cumprimento das recomendações: jejum de 3 horas;
Cuidados especiais: <ul style="list-style-type: none"> ✓ Verificar quais requisitos do FORLANUC. 001 foram cumpridos;
Procedimentos básicos: <ul style="list-style-type: none"> • Preencher os dados pessoais do paciente; • Verificar o cumprimento das recomendações previamente solicitadas ao paciente e presentes no FORLANUC 001; • Assinalar com um “X” se o jejum de 3 horas foi realizado ou não; • Preencher as informações subsequentes no FORLANUC. 001.
Resultados esperados: Preenchimento correto do FORLANUC. 001; Paciente com todas as recomendações atendidas.
Ações corretivas: <ul style="list-style-type: none"> ✓ Paciente não realizou jejum no tempo adequado: cancelar o exame ou solicitar ao paciente que o mesmo aguarde o tempo adequado de jejum para a realização da calorimetria.

3. Antropometria

Tarefa: Aferição da antropometria do paciente
Responsável: Pesquisador responsável e auxiliar
Recursos necessários: <ul style="list-style-type: none"> • Balança; • Estadiômetro vertical; • Fita métrica inelástica; • FORLANUC. 002; • Álcool 70%; • Papel toalha; • Caneta esferográfica.
Atividades críticas: Aferir a altura do paciente sem forçar a extensão de seus braços e pernas.

Cuidados especiais:

- ✓ A balança deve estar sobre uma superfície plana, firme e lisa;
- ✓ Não forçar a extensão dos membros inferiores ou superiores, caso o paciente não consiga ficar ereto.
- ✓ Realizar a aferição da altura com fita métrica, em pacientes com dificuldade para ficar em pé, solicitar ao paciente que deite na maca e aferir o peso junto com o acompanhante e depois descontar o peso do acompanhante;
- ✓ Na aferição de altura com fita métrica inelástica não pressionar o joelho dos pacientes para baixo, não forçar a extensão do membro;
- ✓ Caso o paciente não consiga esticar as pernas, realizar a aferição da altura estimada pela altura do joelho;
- ✓ Abaixar a parte móvel do estadiômetro levemente sobre a cabeça do paciente e segurar pois, se houver pressão excessiva há risco de formação de bolhas;
- ✓ Realizar a aferição da altura do joelho na perna esquerda, preferencialmente.

Procedimentos básicos:**- Aferição do peso**

- Limpar a plataforma da balança;
- Ligar/Tarar a balança conforme as especificações do equipamento;
- Solicitar que o paciente retire acessórios, sapatos e esvazie os bolsos;
- Solicitar que o paciente suba na balança, no centro do equipamento, ereto sem a extensão forçada dos membros inferiores, com os pés juntos e braços estendidos ao longo do corpo;
- Caso o paciente seja cadeirante, realizar a aferição do paciente junto com o acompanhante e depois descontar o peso do acompanhante;
- Anotar o peso do paciente no FORLANUC. 001;

- Aferição da altura por fita métrica inelástica com o paciente deitado e peso com o acompanhante (pacientes cadeirantes ou que não fiquem em pé):

- Pesar o paciente junto com o acompanhante na balança e depois descontar o peso do acompanhante;
- Solicitar que o paciente deite na maca, descalço e com a cabeça livre de adereços;
- Solicitar para o paciente ficar ereto, sem forçar a extensão do joelho, com o pescoço reto, queixo afastado do peito e braços estendidos ao longo do corpo;
- Solicitar que o paciente junte os pés, o máximo que conseguir, sem pressionar ou forçar sua extensão.
- Colocar a parte inicial da fita na parte superior da cabeça do paciente e solicitar ao acompanhante ou auxiliar no exame que segure;
- Esticar a fita em linha reta até o calcanhar do paciente;
- Realizar a medida da altura quando tiver certeza que o paciente não se moveu;
- Registrar o valor sem arredondamentos no FORLANUC. 001;
- Solicitar que o paciente permaneça deitado para iniciar o exame.

- Aferição da altura pela estimativa da altura do joelho e peso com o acompanhante (pacientes que não conseguem estender os membros inferiores e ficar em pé):

- Pesar o paciente junto com o acompanhante na balança e depois descontar

<p>o peso do acompanhante;</p> <ul style="list-style-type: none"> • Solicitar que o paciente fique sentado sobre a maca com as pernas projetadas para o lado de fora, fazendo um ângulo de 90° da perna com o joelho esquerdo; • Colocar a parte inicial da fita inelástica na patela (rótula do joelho) e estender a fita paralelamente à perna até o calcanhar; • Realizar duas medidas sucessivas, que devem ter variação máxima de 0,5 cm, se o valor obtido for superior, realizar uma terceira medição. E utilizar a média dos valores que se aproximam com menos de 0,5 cm; • Registrar o valor sem arredondamentos no FORLANUC. 001; • Usar a média das duas medições em cm e a idade em anos nas equações específicas; • Solicitar que o paciente permaneça deitado para iniciar o exame. <p>- Equações para estimativa da altura do joelho:</p> <p style="text-align: center;">6 a 18 anos:</p> <p>Altura (Branco/meninos) = 2,22 x (Altura do Joelho em cm) + 40,54 Altura (Negro/meninos) = 2,18 x (Altura do Joelho em cm) + 39,60 Altura (Branco/meninas) = 2,15 x (Altura do Joelho em cm) + 43,21 Altura (Negro/meninas) = 2,02 x (Altura do Joelho em cm) + 46,59</p> <p style="text-align: center;">18 a 60 anos:</p> <p>Altura (branco/homem) = 71,85 + (1,88 x Altura do Joelho em cm) Altura (negro/homem) = 73,42 + (1,79 x Altura do Joelho em cm) Altura (branco/mulher) = 70,25 + (1,87 x AJ) – (0,06 x idade em anos) Altura (negro/mulher) = 68,10 + (1,87 x AJ) – (0,06 x idade em anos)</p> <p style="text-align: center;">Fonte: (Chumlea <i>et al.</i>, 1994)</p>
<p>Resultados esperados: Peso e altura do paciente aferidos de forma correta.</p>
<p>Ações corretivas:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Caso a balança não esteja calibrada: providenciar a calibração antes de chamar o paciente; ✓ Caso a balança não esteja sobre uma superfície plana, lisa e firme: mudar a balança de lugar antes de chamar o paciente; ✓ Caso o estadiômetro vertical esteja avariado: realizar a aferição de altura com fita métrica inelástica com o paciente deitado.

4. Exame

Tarefa: Execução da calorimetria indireta
Responsável: Pesquisador principal e pesquisador auxiliar
<p>Recursos necessários:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Equipamentos: Aparelho de vídeo; Aparelho de ar condicionado; Calibrador; Calorímetro CareFusionVmax®;

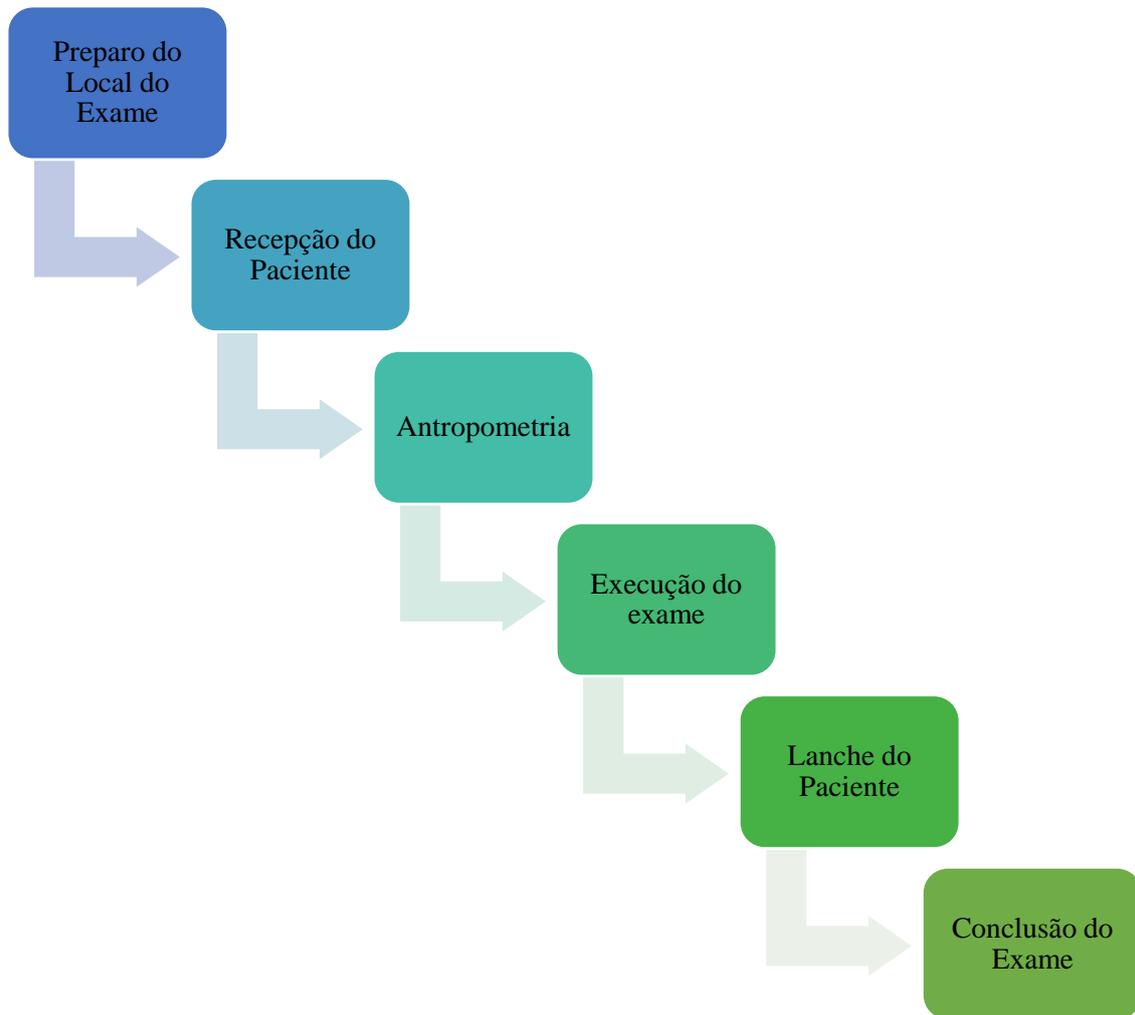
<p>Colchão caixa de ovo; Computador Completo com Software do calorímetro; Impressora Maca; Sensor de Fluxo.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Insumos: Álcool 70%; Lanche para o paciente; Lençol descartável para cobrir a maca; Lençol de algodão para cobrir o paciente; Toalha de rosto grande e felpuda, macia; Travesseiro macio; Fronha de algodão.
<p>Atividades críticas:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Calibrar os gases O₂ e CO₂;
<p>Cuidados especiais:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Ligar a ventilação do <i>canopy</i>; ✓ Verificar de 5 em 5 minutos se o paciente está se sentido bem e acordado;
<p>Procedimentos básicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Forrar o colchão caixa de ovo com lençol de algodão; • Colocar a fronha de algodão no travesseiro; • Colocar travesseiro sobre o colchão caixa de ovo; • Solicitar que o paciente deite na maca; • Colocar toalha de rosto macia para proteger o ombro e o tórax do contato direto com o <i>canopy</i>; • Selecionar “<i>New study</i>”, na tela inicial do software, ; • Digitar os dados pessoais e antropométricos do paciente: na <i>ID</i>, as iniciais do nome completo; <i>Last name</i>: o último nome do paciente; <i>Firstname</i>: o primeiro nome do paciente; <i>Gender</i>: o gênero; <i>Date</i>: data do exame; <i>Date of birthday</i>: data de nascimento; <i>Age</i>: idade em anos <i>Race</i>: raça; <i>Height</i>: altura aferida em centímetros (cm); <i>Weight</i>: peso aferido em quilogramas (kg); • Selecionar <i>metabolicreference: Met Set 1</i>; • Digitar F3 para salvar; • Retirar o sensor de fluxo do calibrador e acoplar ao calorímetro com a grade voltada para dentro; • Retirar a mangueira enrugada do sensor de fluxo e acoplar ao calorímetro no orifício superior; • Selecionar “<i>Exercise Metabolic Test</i>” na tela inicial do computador; • Selecionar “<i>Test Protocol</i>” na tela que abrir; • Selecionar <i>canopyStudy</i>; • Selecionar “<i>Start Test F1</i>”; • Digitar F1 para iniciar a calibração dos gases na próxima tela; • Aguardar a calibração dos gases que termina quando no canto inferior direito aparece no retângulo verde “<i>Calibration Complete</i>”; • Digitar F3 para salvar; • Retirar a mangueira enrugada do calorímetro e colocar novamente no sensor de fluxo; • Ligar a ventilação no calorímetro no botão localizado ao lado do sensor de fluxo;

- Pegar o *canopy* na mesa de apoio, acoplar uma extremidade da mangueira no *canopy* e a outra no sensor de fluxo com o conector transparente que está dentro da caixa de armazenamento do sensor de fluxo;
- Colocar o *canopy* sobre a cabeça do paciente com a mangueira enrugada voltada para trás;
- Verificar se a toalha está protegendo as possíveis áreas de contato, e pressão, do *canopy* com tórax e ombros;
- Ligar vídeo para o paciente assistir de acordo com preferência;
- Apagar as luzes;
- Selecionar “*space to continue*”
- Verificar a cada 5 minutos, durante os 30 minutos de duração do exame, se o paciente está acordado e bem;
- Digitar F8 *Start* no canto inferior direito para iniciar o teste, a velocidade de ventilação deve ficar entre 30 e 35;
- Selecionar “*Exit/Pause*” passados os 30 minutos na barra de ferramentas na parte superior da janela. O tempo aparece na barra superior da janela do software;
- Selecionar “*End Test*” para finalizar o teste;
- Retirar o *canopy* do paciente e apoiar na mesa de apoio;
- Selecionar “*space to continue*”
- Solicitar que o paciente sente na maca;
- Selecionar “*Space to continue*” para continuar;
- Digitar F3 para salvar;
- Selecionar o tempo para cálculo no gráfico: escolher o tempo de 10 minutos a 30 minutos, porque os 10 minutos iniciais são de estabilização do paciente; (média da TMR);
- Na opção “*Averaging interval*” no canto inferior direito da tela selecionar 60;
- Digitar F3 para salvar;
- Digitar F8 “*reports*” para ter acesso ao relatório do exame;
- Imprimir selecionando a tecla “*print*” e para salvar selecionar “*print PDF*” (o arquivo ficará salvo na área de trabalho do computador);;
- Fechar o *software* selecionando “*exit*” na barra de ferramentas na parte superior da janela;
- Solicitar ao paciente que se levante ou, caso seja cadeirante, solicitar ao acompanhante o transporte da cadeira de rodas;
- Entregar o lanche ao paciente;
- Guardar o calibrador e o conector branco;
- Desligar o computador selecionando “*iniciar*” e, depois, “*desligar*”;
- Retirar o sensor de fluxo do calorímetro;
- Retirar as mangueiras e o conector do sensor de fluxo e colocá-las de volta no suporte ao lado esquerdo do armário do calorímetro;
- Guardar o sensor de fluxo, o calibrador e o conector branco;
- Desligar o calorímetro e o estabilizador da esquerda para direita;
- Fechar os gases girando as válvulas para o lado que indica “*fechar*” ou “*close*”;
- Higienizar o *canopy* com álcool 70% e papel toalha;
- Guardar o *canopy*, o borrifador com álcool e o papel toalha no armário;
- Descartar o lençol descartável;

<ul style="list-style-type: none"> • Desligar os aparelhos de ar condicionado;
<p>Resultados esperados: Exame realizado conforme padrão determinado. Local de exame em perfeitas condições de uso.</p>
<p>Ações corretivas:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Erro na calibração: reiniciar o processo digitando F1; ✓ Mudança do quadrado de verde para vermelho: alterar velocidade de ventilação no canto inferior direito da tela para 35 e aguardar o quadrado ficar verde novamente; ✓ Canopy embaçado: verificar se a etapa de ligar a ventilação não foi realizada e conferir se o ventilador do calorímetro está ligado; ✓ O2 outside accuracy range: digitar F1 para realizar a calibração novamente; ✓ Soar o alarme: digitar F1 para silenciar o alarme;

5. Higienização dos utensílios

Tarefa: Higienização dos compartimentos
Responsável: Pesquisador Principal
<p>Recursos necessários: Sensor de fluxo/ mangueira Utensílio para submergir o compartimento Água destilada Sabão neutro</p>
<p>Atividades críticas:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Submergir os compartimentos em solução adequada.
<p>Cuidados especiais:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Utilizar apenas água destilada: o uso de água da torneira pode causar a oxidação dos pinos de sensores; ✓ Enxaguar cuidadosamente: qualquer desinfetante que permaneça nos pinos do sensor de fluxo pode resultar na não calibração do sistema.
<p>Procedimentos básicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Lavar com água destilada e sabão neutro, agitando devagar; • Enxaguar com água destilada; • Submergir o compartimento em álcool 70% por 5 a 10 minutos; • Deixar secar; • Ligar o sensor ao sistema Vmax; • Selecionar <Flow Sensor Calibration>, <Clean>, <space bar> no menu principal para iniciar os 10 segundos do ciclo de limpeza.
<p>Resultados esperados: Compartimentos higienizados e esterilizados.</p>
<p>Ações corretivas:</p> <ul style="list-style-type: none"> ✓ Se alguma etapa da higienização for esquecida, recomeçar o processo desde o início.

Fluxograma:**6. DISCUSSÃO****6.1. Procedimento Operacional Padronizado do DXA**

As pessoas com Epidermólise Bolhosa (EB), principalmente dos tipos mais graves de EB, apresentam significativas mudanças na composição corporal, sendo importante a análise dessa variável para uma melhor conduta dos nutricionistas e de toda a equipe multidisciplinar. A mensuração da composição corporal pode ser verificada por muitas abordagens disponíveis, de fácil e baixo custo, como peso, altura, índice de composição corporal (IMC), circunferências e dobras cutâneas a procedimentos mais caros e técnicos, como bioimpedância e DXA (HORAN *et al.*, 2015).

Os métodos possuem vantagens e limitações e variam de acordo com as características da população em estudo e tempo e recursos disponíveis. No caso das pessoas com EB, a aferição de peso, altura e dobras cutâneas dependem da gravidade da doença e comprometimento do estado físico do paciente e muitas vezes são de difícil aferição, pois se tornam invasivos (HAYNES, 2006).

A aferição de dobras cutâneas é realizada com adipômetro e em pessoas com EB torna-se invasivo por propiciar o surgimento de bolhas. Em relação a peso e altura, em alguns casos de EB, o paciente possui contraturas e imobilidade das articulações que impossibilitam a extensão completa de braços e pernas, tornando a medida difícil e até mesmo impossibilitada. No caso do peso, pode ser aferido pelo auxílio de um acompanhante e depois desconta o peso dessa pessoa para descobrir o peso real do indivíduo. A altura pode ser aferida com a pessoa deitada com o auxílio de fita métrica inelástica ou régua antropométrica, ou com a medição corporal por seguimentos e fórmulas específicas. O Índice de Massa Corporal (IMC) relaciona peso e altura, porém não difere massa gorda de massa magra, então não é utilizado nessa prática clínica para a aferição da composição corporal (HAYNES, 2006; WELLS *et al.*, 2006).

Os métodos mais caros e técnicos, como a bioimpedância, apesar de livre de radiação e fácil aplicação, são invasivos e causam dor nesses pacientes devido à colocação de eletrodos na pele. No caso de balanças de bioimpedância não é possível realizar o exame devido à adesão dos tecidos causada por bolhas excessivas gerando a sindactilia de mãos e pés. Além disso, esse método é considerado descritivo, sendo os compartimentos corporais estimados por derivação estatística, por meio de comparação com outros métodos considerados padrão-ouro, como o DXA. E sua acurácia depende de equações empiricamente derivadas que tenham sido validadas para cada população específica (KYLE *et al.*, 2004; ANGELO *et al.*, 2012).

Em relação ao outro método considerado também mais técnico, o DXA possui como princípio fundamental a medição da transmissão dos raios-x, produzidas por uma fonte de raio-x estável, com um tempo curto de medição e um aumento na precisão e exatidão dos resultados pela medição direta por feixes de raio-x proveniente de uma fonte com duas energias que passam através do corpo, para a medição de três compartimentos, sendo a massa magra, gordura e tecido mineral ósseo. E embora sua disponibilidade possa variar entre os países, é uma técnica amplamente disponível nos hospitais e centros médicos acadêmicos, como no caso do Hospital Universitário de Brasília (BOLANOWSKI *et al.*, 2001).

A resolução e precisão são relacionadas a uma baixa exposição à radiação, sendo um método utilizado e indicado para a prática clínica na pediatria. A quantidade de exposição à radiação é extremamente baixa quando comparada a outras técnicas de imagem por raio-x. O risco associado a essa baixa radiação é difícil de estimar, e atualmente os estudos não foram capazes de estabelecer uma associação de risco a essa radiação típica do DXA, e apontam riscos demasiadamente pequenos para serem observados ou inexistentes. Os efeitos negativos na saúde são demonstrados em doses superiores a 5-10 REM (maior que 50.000-100.000 μ Sv) e a exposição à radiação a partir de DXA é cerca de 10.000 vezes menor do que as doses de radiação à qual ocorrem efeitos sobre a saúde (CRABTREE *et al.*, 2007).

A baixa radiação associa-se, também, a avanços no hardware do DXA que propiciaram uma digitalização rápida, concluída em aproximadamente 12 minutos no caso do corpo inteiro para análise da composição corporal. E o curto período do exame minimiza a probabilidade de artefatos de movimento em crianças, e não sendo necessário utilizar colchão na mesa de digitalização em pessoas com EB para minimizar o risco de formação de bolhas (CRABTREE *et al.*, 2007; KULKARNI *et al.*, 2014).

A exposição à radiação do DXA é aceitável para uso pediátrico, entretanto a realização do exame deve ser realizada para minimizar essa exposição à radiação com uma seleção criteriosa dos pacientes e locais de digitalização, além de uma técnica padronizada para uma correta realização do exame. Algumas limitações do DXA são os limites físicos estabelecidos na mesa de digitalização e a falta de padronização dos dados de referência (KOO, 2000).

A área de delimitação da mesa de digitalização é um fator de exclusão do procedimento, pois algumas pessoas com EB, principalmente dos casos mais graves, são impossibilitados de esticar braços e pernas pelas contraturas, permanecendo além dos limites da mesa, então não podem ser digitalizados. A capacidade de interpretação do DXA, além dos limites físicos, sofre influência da falta de dados de referência padronizados para os resultados devido à variação nos fabricantes, número do modelo e versão do software. E uma maneira de minimizar essa limitação é pela padronização do exame, com uma sequência estabelecida para buscar assegurar a satisfação dos pacientes e facilitar a execução do exame para o realizador do exame, principalmente em exames de pacientes com limitações físicas (KOO, 2000; CRABTREE *et al.*, 2007).

A limitação física dos pacientes com EB influencia na realização do DXA, o procedimento deve ser realizado de maneira correta, sem erros, para a obtenção de resultados válidos e intercambiáveis entre o grupo, e o mais rápido possível para não aumentar a dor desses indivíduos pela permanência em decúbito dorsal na mesa de digitalização. O

Procedimento Operacional Padronizado foi produzido especialmente para pessoas com EB para diminuir o desconforto na realização do exame e auxiliar o técnico de radiologia do Hospital Universitário de Brasília para o manuseio com esse grupo diferenciado, por meio da padronização dos procedimentos básicos sequencialmente, atividades críticas, cuidados especiais, recursos necessários, resultados esperados e ações corretivas para diminuir a probabilidade de erros e recomeço ou interrupção do exame.

6.2. Procedimento Operacional Padronizado do CI

De acordo com DEBRA, o primeiro grupo de apoio ao paciente com EB do mundo, apesar da pessoa com EB ser comparado a um paciente queimado, doses excessivas de alguns nutrientes recomendadas aos queimados, não são recomendadas em longo prazo a pessoa com EB. Além disso, a oferta de energia acima das necessidades energéticas pode levar a obesidade, condição, com várias alterações metabólicas (DEBRA, 2007).

É sabido que o suporte nutricional adequado é de extrema importância nas pessoas com EB grave tendo em vista as diversas manifestações que interferem no crescimento, processo infeccioso e inflamatório, e, também, cicatrização das bolhas (BOEIRA, 2012).

Possibilitando a execução da CI por ser um método não invasivo, isento de complicações e obtido através de um calorímetro portátil. Sendo um aparelho de alto custo, este método exige profissionais capacitados a fim de se obter medidas calorimétricas adequadas (MARSON et al., 2003). Então os voluntários a execução da CI foram questionados sobre possíveis situações desconfortantes durante todo o exame, para que o procedimento fosse ajustado para essas considerações.

Durante a elaboração do procedimento alguns cuidados citados anteriormente na literatura foram tomados a fim de se obter um resultado acurado durante a execução do exame, os cuidados com o ambiente foram: ambiente silencioso, pouca iluminação e temperatura confortável; e os cuidados com o paciente: repouso há 30 minutos e jejum de 2 a 3 horas (MULLEN, 1991). Com relação à temperatura utilizada para execução da CI no equipamento utilizado no Laboratório de Nutrição Clínica da Universidade de Brasília, o ambiente deve estar com uma temperatura em torno de 17°C porque existe uma parte da calibração do equipamento na qual ele não prossegue se a temperatura estiver elevada. Como a população de estudo possui menos tecido adiposo na sua epiderme, o formulário de instruções para o exame sugere que o paciente porte um lençol caso sinta frio durante a execução do exame.

A aferição do gasto energético de repouso através da CI fornece dados mais precisos, mas não existe na literatura um consenso sobre a realização do método, como tempo de exame por exemplo. Apesar de períodos prolongados (8 a 12 horas) transmitirem maior grau de confiabilidade é pouco prático para se utilizar deliberadamente na prática clínica (MILLA, et al., 2004).

Devido a essa falta de consenso Smyrnios et al. (1997) comparou a precisão do resultado do gasto energético na calorimetria indireta realizada no período de 24 horas e com a realizada no período de 30 minutos e concluiu que esse menor tempo pode ser utilizado na prática clínica e que o resultado é maximizado quando o exame é realizado entre 23 horas da noite e 15 horas da tarde.

Apesar do aumento da confiabilidade do método com um maior intervalo de tempo (24 horas) para mensuração do gasto energético de repouso algumas limitações são encontradas por se tratar de uma técnica clinicamente impraticável, e estudos mostram que a medição em períodos limitados, com metodologia rigorosa e previamente estabelecida beneficiam os pacientes e permite a repetição quando ocorrem alterações clínicas e durante a evolução da doença e consequentes alterações durante o processo (SMYRNIOS, et al., 1997).

Para o procedimento elaborado o tempo de jejum determinado é de 3 horas dadas todas as limitações e dificuldades do paciente com EB (SMYRNIOS et al., 1997), e a execução do exame é feita em 30 minutos porque esse público não pode permanecer muito tempo na mesma posição para não favorecer o atrito do organismo com outras substâncias e consequentemente formar bolhas. A fim de minimizar esses riscos sob a maca do calorímetro, será utilizado o colchão caixa de ovo, geralmente utilizado com pessoas com EB. Desses 30 minutos de exame, 10 são para estabilização do aparelho e ao finalizar o software realiza a média dos GER aferidos dos 20 minutos restantes.

Assim como em outros estudos, no procedimento elaborado é indicada a passagem de um filme ou desenho para que a criança/adolescente fique em repouso pelo tempo previamente determinado e não durma (PALUDO, 2010).

Dessa forma o procedimento operacional padronizado elaborado para a execução de calorimetria indireta foi produzido para pessoas com de Epidermólise Bolhosa verificando as características e particularidades dessa patologia com o intuito de proporcionar melhor bem-estar durante o procedimento realizado.

7. CONCLUSÃO

A absorciometria radiológica de dupla energia (DXA) é considerada o padrão-ouro dos métodos para análise de composição corporal e o exame indicado para pessoas com epidermólise bolhosa por ser um método invasivo, com curto período de realização do exame, uma dose mínima de radiação, boa disponibilidade do equipamento e uma excelente precisão dos resultados. Apesar de algumas limitações, o DXA é amplamente utilizado na prática clínica e em pesquisas.

A sua acurácia e precisão dependem da padronização para a realização do exame, principalmente em indivíduos com limitações físicas e que necessitam de uma realização do exame mais cuidadosa e meticulosa para um resultado confiável e diminuição do tempo de execução dos procedimentos associado a uma maior segurança do paciente.

Além disso, a subjetividade do método preditivo para a estimativa de gasto energético e a alta demanda calórica que a patologia necessita para reconstrução da epiderme e mucosas, a calorimetria indireta, mesmo não sendo um método barato, é um método preciso, não invasivo e pode ser realizado em um curto período de tempo, por isso é uma alternativa para a verificação do gasto energético das pessoas com epidermólise bolhosa possibilitando um manejo nutricional mais adequado e fornecendo melhores condições de vida para essa população.

Entretanto a realização desses exames com essas pessoas requer alguns cuidados especiais e padronização para que o resultado seja preciso e verídico, por isso faz-se necessário à utilização do procedimento operacional padronizado.

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

_____. Nutrition for children with epidermolysis bullosa. *Dermatol Clin*, v. 28, n. 2, p. 289-301, x, Apr 2010. ISSN 0733-8635.

ANGELO, M. M. F. C.; FRANÇA, D.C.C.; LAGO, D.B.R.; *et al.* Clinical manifestations of epidermolysis bullosa: A literature review. *Pesquisa Brasileira em Odontopediatria e Clínica Integrada*, v. 12, n. 1, p. 135-142, 2012.

ANJOS, D. F.; MORITA, A. B. P. S.; PAULA, M. A. B. Assistência de enfermagem em Epidermólise Bolhosa: revisão integrativa da literatura. FATEA, 2014.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE NUTROLOGIA. *Gasto Energético Avaliado pela Calorimetria Indireta*. 2007.

BARBOSA, G. C. T.; ALBERTINI JÚNIOR, J.; OLIVEIRA, Z. N. P.; *et al.* Epidermólise bolhosa distrófica e juncional: aspectos gastrointestinais. *Pediatria*. São Paulo; 27(2):87-94, 2005.

BOEIRA, V.L.S.Y.; SOUZA, E.S.; ROCHA, B.O.; *et al.* Inherited epidermolysis bullosa: clinical and therapeutic aspects. *An Bras Dermatol*, v. 88, n. 2, p. 185-98, Mar-Apr 2013.

BOEIRA, V. L. S. Y. *Epidermólise Bolhosa Hereditária: uma revisão de literatura*. Salvador. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da Bahia, 2012.

BOLANOWSKI, M.; NILSSON, B. E. Assessment of human body composition using dual-energy x-ray absorptiometry and bioelectrical impedance analysis. *Med Sci Monit*, v. 7, n. 5, p. 1029-33, 2001.

BRANDAO, C. M. A.; CAMARGOS, B. M.; ZERBINI, C. A.; *et al.* Posições oficiais 2008 da Sociedade Brasileira de Densitometria Clínica (SBDens). *Arq Bras Endocrinol Metab*, São Paulo, v. 53, n. 1, p. 107-112, 2009.

Brasil. Ministério da Saúde. Vigilância alimentar e nutricional - Sisvan: orientações básicas para a coleta, processamento, análise de dados e informação em serviços de saúde. Brasília, 2004.

BRUCKNER-TUDERMAN, L. Dystrophic Epidermolysis Bullosa: Pathogenesis and Clinical Features. *Dermatologic Clinics*, v. 28, n. 1, p. 107-114, 1// 2010.

CHUMLEA, W. C.; GUO, S. S.; STEINBAUGH, M. L. Prediction of stature from knee height for black and white adults and children with application to mobility-impaired or handicapped persons. *J Am Diet Assoc*, v. 94, n. 12, p. 1385-8, 1994.

CRABTREE, N.; LEONARD, M.; ZEMEL, B. Dual-Energy X-Ray Absorptiometry. In: SAWYER, A.; BACHRACH, L., et al (Ed.). *Bone Densitometry in Growing Patients: Humana Press*, 2007.

DEBRA. *Clinical practice guidelines for nutrition support in Infants and Children with Epidermolysis Bullosa (EB)*, 2007.

DIENER, J. R. C. Artigo de revisão de Calorimetria Indireta. Florianópolis, SC. *Rev Ass Med Brasil*. 43(3): 245-53, 1997.

DUARTE, R. L. Procedimento Operacional Padrão - A Importância de se padronizar tarefas nas BPLC Curso de BPLC – Rio Branco-AC/2005.

EICHENBERGER GILMORE, J. M.; PAULEY, C.A.; BURNS, T.L.; *et al*. A Hip Analysis Protocol for Pediatric Bone Densitometry: The Iowa Bone Development Study. *Journal of Clinical Densitometry*, v. 13, n. 4, p. 361-369, Oct-Dec 09/20 2010.

EL HACHEM, M.; ZAMBRUNO, G.; BOURDON-LANOY, E.; *et al*. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet J Rare Dis*, v. 9, p. 76, 2014.

FEWTRELL, M. S. Bone densitometry in children assessed by dual x ray absorptiometry: uses and pitfalls. *Arch Dis Child*, v. 88, n. 9, p. 795-8, Sep 2003.

FINE, J. D.; MELLERIO, J. E. Extracutaneous manifestations and complications of inherited epidermolysis bullosa: part I. Epithelial associated tissues. *J Am Acad Dermatol*, v. 61, n. 3, p. 367-84; quiz 385-6, Sep 2009.

FINE, J.D.; EADY, R.A.; BAUER, E.A.; *et al*. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): Report of the Third International Consensus Meeting on Diagnosis and

Classification of EB. *Journal of the American Academy of Dermatology*, v. 58, n. 6, p. 931-950, 6// 2008.

FRAINER, D. E. S.; ADAMI, F.; VASCONCELOS, F. A. G. Revisão sistemática sobre métodos de gasto energético em crianças e adolescentes. *Rev Bras Cineantropom Desempenho Hum.* 10(2):197-205, 2008.

FRIDGE, J. L.; VICHINSKY, E. P. Corretion of the anemia of epidermolysis bullosa with intravenous iron and erythropoietin. *J Pediatr* 1998.

GRUSKAY, D. M. Nutritional management in the child with epidermolysis bullosa. *Arch Dermatol*, v. 124, n. 5, p. 760-1, 1988.

HAYNES, L. Nutritional support for children with epidermolysis bullosa. *Br J Nurs*, v. 15, n. 20, p. 1097-101, 2006.

HAYNES, L. Nutritional support for children with epidermolysis bullosa. *J of Hum Nutr and Diet.* 11, 163-173, 1998.

HORAN, M.; GIBNEY, E.; MOLLOY, E.; *et al.* Methodologies to assess paediatric adiposity. *Ir J Med Sci*, v. 184, n. 1, p. 53-68, Mar 2015.

HWANG, S. J. E.; DANIEL, B.S.; FORGIE, B.; *et al.* Prevalence of anemia in patients with epidermolysis bullosa registered in Australia. *International Journal of Women's Dermatology*, v. 1, n. 1, p. 37-40, 2015.

INGEN-HOUSZ-ORO, S.; BLANCHET-BARDON, C.; VRILLAT, M.; *et al.* Vitamin and trace metal levels in recessive dystrophic epidermolysis bullosa. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, v. 18, n. 6, p. 649-53, 2004.

KAMIMURA, M. A.; AVESANI, C. M.; DRAIBE, S. A.; *et al.* Gasto energético de repouso em pacientes com doença renal crônica. *Rev Nutr.* Campinas, 21(1):75-84, jan./fev., 2008.

KIM, K. Y.; NAMGUNG, R.; LEE, S.M.; *et al.* Nutritional outcomes in children with epidermolysis bullosa: the experiences of two centers in Korea. *Yonsei Med J*, v. 55, n. 1, p. 264-9, 2014.

KOO, W. W. Body composition measurements during infancy. *Ann N Y Acad Sci*, v. 904, p. 383-92, May 2000.

KULKARNI, B.; MAMIDI, R.S.; BALAKRISHNA, N.; *et al.* Body composition assessment in infancy and early childhood: comparison of anthropometry with dual-energy X-ray absorptiometry in low-income group children from India. *Eur J Clin Nutr*, v. 68, n. 6, p. 658-63, Jun 2014.

KYLE, U. G.; BOSAEUS, I.; DE LORENZO, A.D.; *et al.* Bioelectrical impedance analysis—part I: review of principles and methods. *Clinical Nutrition*, v. 23, n. 5, p. 1226-1243, 2004.

LORENTE RAMOS, R. M.; AZPEITIA ARMÁN, J.; ARÉVALO GALEANO, N.; *et al.* Dual energy X-ray absorptiometry: Fundamentals, methodology, and clinical applications. *Radiología (English Edition)*, v. 54, n. 5, p. 410-423, 2012.

LUNA Fº, Bráulio. Sequência básica na elaboração de protocolos de pesquisa. *Arq. Bras. Cardiol.*, São Paulo , v. 71, n. 6, p. 735-740, Dec. 1998.

MARSON, F.; MARTINS, M.A.; COLLETO, F.A.; *et al.* Correlação entre o consumo de oxigênio obtido pelo método de Fick e pela calorimetria indireta no paciente grave. *Arq Bras Cardiol.* 2003.

MILLA, P. M.; PUIGDEVALL, J. M. R.; RAMÍREZ, J. H.; *et al.* Calorimetría indirecta em el enfermo crítico: validez de la medición durante 10 minutos. *Nutr. Hosp.* 2004.

MULLEN, J.L. Indirect calorimetry in critical care. *Proc Nutr Soc.* 1991.

OLIVEIRA, Z. N. P.; PÉRIGO, A. M.; FUKUMORI, L. M. I.; AOKI, V. Imunomapeamento nas epidermólises bolhosas hereditárias. *An Bras Dermatol.* 85(6):856-61, 2010.

PALUDO, J. Calorimetria indireta em crianças e adolescentes com bronquiolite obliterante pós-infecciosa. Dissertação (mestrado) – Universidade Federal Rio Grande do Sul. Faculdade de Medicina. Programa de Pós-Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente. Porto Alegre, BR-RS, 2010.

POPE, E.; LARA-CORRALES, I.; MELLERIO, J.; *et al.* A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *Journal of the American Academy of Dermatology*, v. 67, n. 5, p. 904-917, 2012.

SALAVASTRU, C. M.; SPRECHER, E.; PANDURU, M.; *et al.* Recommended strategies for epidermolysis bullosa management in romania. *Maedica (Buchar)*, v. 8, n. 2, p. 200-5, 2013.

SIAÑEZ-GONZÁLEZ, C.; PEZOA-JARES, R.; SALAS-ALANIS, J. C. Congenital Epidermolysis Bullosa: A Review. *Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition)*, v. 100, n. 10, p. 842-856, 2009.

SILVA, D. R. P.; RIBEIRO, A.S.; PAVÃO, F.H.; *et al.* Validade dos métodos para avaliação da gordura corporal em crianças e adolescentes por meio de modelos multicompartimentais: uma revisão sistemática. *Revista da Associação Médica Brasileira*, v. 59, n. 5, p. 475-486, 2013.

SMYRNIOS, N.A.; CURLEY, F. J. Y.; SHAKER, K. G. Accuracy of 30-minute indirect calorimetry studies in predicting 24-hour energy expenditures in mechanically ventilated critically ill patients. *JPEN*, 1997.

WEIR, J. B. New methods for calculating metabolic rate with special reference to protein metabolism. *J Physiol*. 1949.

WELLS, J. C. K.; FEWTRELL, M. S. Measuring body composition. *Archives of Disease in Childhood*, v. 91, n. 7, p. 612-617, 2006.

WERNECK, M.A.F.; FARIA, H.P.; CAMPOS, K.F.C. Protocolos de cuidados à saúde e de organização do serviço. NESCON/UFMG - Curso de Especialização em Atenção Básica em Saúde da Família . Belo Horizonte: Nescon/UFMG, 2009.

WILLIAMS, J. E.; WELLS, J.C.; WILSON, C.M.; *et al.* Evaluation of Lunar Prodigy dual-energy X-ray absorptiometry for assessing body composition in healthy persons and patients by comparison with the criterion 4-component model. *Am J Clin Nutr*, v. 83, n. 5, p. 1047-54, 2006.

ZIDORIO, A. P.; DUTRA, E.S.; LEÃO, D.O.D.; *et al.* Nutritional aspects of children and adolescents with epidermolysis bullosa: literature review. *An Bras Dermatol*, v. 90, n. 2, p. 217-23, 2015.

9. APÊNDICES

FORMULÁRIO – Absorciometria Radiológica de Dupla Energia (DXA)



UnB | HUB

EBSERH
 HOSPITAIS UNIVERSITÁRIOS FEDERAIS

FORMULÁRIO – Absorciometria Radiológica de Dupla Energia (DXA)

Nome do paciente: _____

Data do exame: _____

Idade: _____

1. Realizou algum exame radiológico com contraste nas últimas duas semanas? S () N ()

2. Fez algum exame de Medicina Nuclear ou injeção de contraste na última semana? S () N ()

3. Já teve hiperparatireoidismo ou níveis elevados de CA no sangue? S () N ()

- Se respondeu “SIM” a alguma pergunta acima informe ao médico ou técnico que realizará seu exame.

4. Fez algum exame de densitometria? S () N ()

5. Caso afirmativo. Quando e Onde? _____

6. Toma algum suplemento a base de cálcio? _____

7. Toma algum medicamento? Qual? _____

- Pacientes do sexo feminino:

Alguma chance de estar grávida? S () N ()

Ainda menstrua? S () N () Ciclo regular ou irregular? S () N ()

Já passou pela menopausa? S () N () Com quantos anos? S () N ()

Seu útero foi retirado cirurgicamente? S () N ()

Seus dois ovários foram removidos cirurgicamente? S () N ()

OBS: Em caso de gravidez, comunicar a nossa equipe antes do exame.

Assinatura do paciente

Recomendações do DXA



Universidade de Brasília

Faculdade de Ciências da Saúde

Departamento de Nutrição

Laboratório de Nutrição Clínica

INFORMATIVO 001

RECOMENDAÇÕES PARA A EXECUÇÃO DO EXAME DE DXA

A Absorciometria Radiológica de Dupla Energia (DXA) é um exame que estima a composição corporal do indivíduo, fornecendo massa magra, massa gorda e densidade mineral óssea. Devido a características da doença, o portador de Epidermólise Bolhosa (EB) tem um gasto energético maior e uma dificuldade para ganho de massa corporal do que um indivíduo sem a doença. E não existem estudos que indiquem a sua composição corporal. Dessa forma o exame de DXA é o padrão ouro para estabelecer a composição corporal desses indivíduos.

Para realizar o exame é necessário que o paciente não consuma suplemento de cálcio dois dias antes do exame; não realize nenhum exame de contraste até duas semanas antes do exame; e utilize roupas sem metais para a realização do exame. O exame tem uma curta duração, com cerca de 12 minutos com o paciente deitado. Gestantes, lactentes, portadores de marcapasso ou pinos metálicos no corpo não podem realizar o exame ou ficar na sala durante a realização do exame em outras pessoas.

A realização do exame ocorrerá no Hospital Universitário de Brasília, na unidade de Imagenologia. Caso haja qualquer dúvida, entre em contato direto com a pesquisadora:

Ana Paula Caio Zidorio (61) 981142179.

Fotos do DXA



Figura 1. Tela inicial de *Software* do DXA.

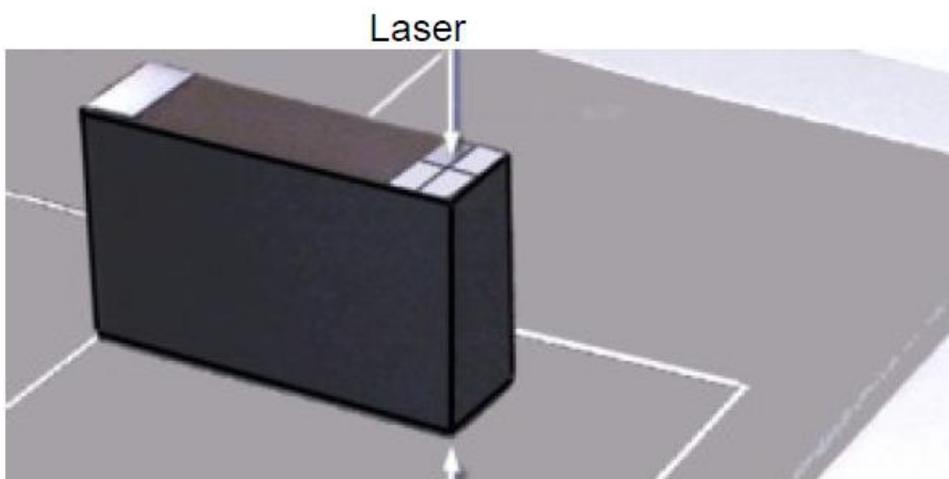


Figura 2. Posicionamento do bloco na mesa de digitalização para calibração.

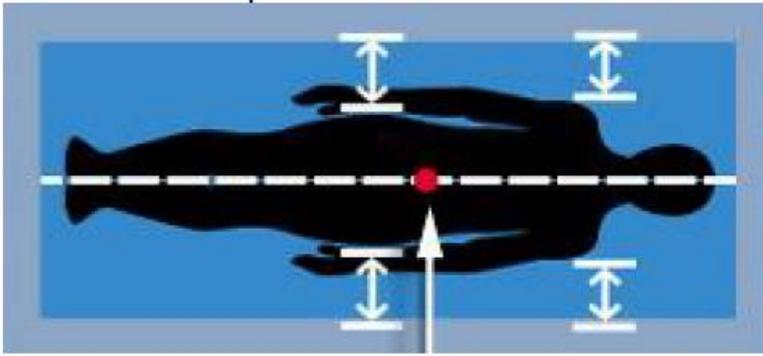


Figura 3. Posicionamento do paciente para digitalização de corpo inteiro.



Figura 4. Imagem de digitalização do corpo inteiro, com 1 (cabeça), 2 (membros inferiores) e (membros superiores e tronco) aparecendo na imagem.



Figura 5. *Spine Phantom*.

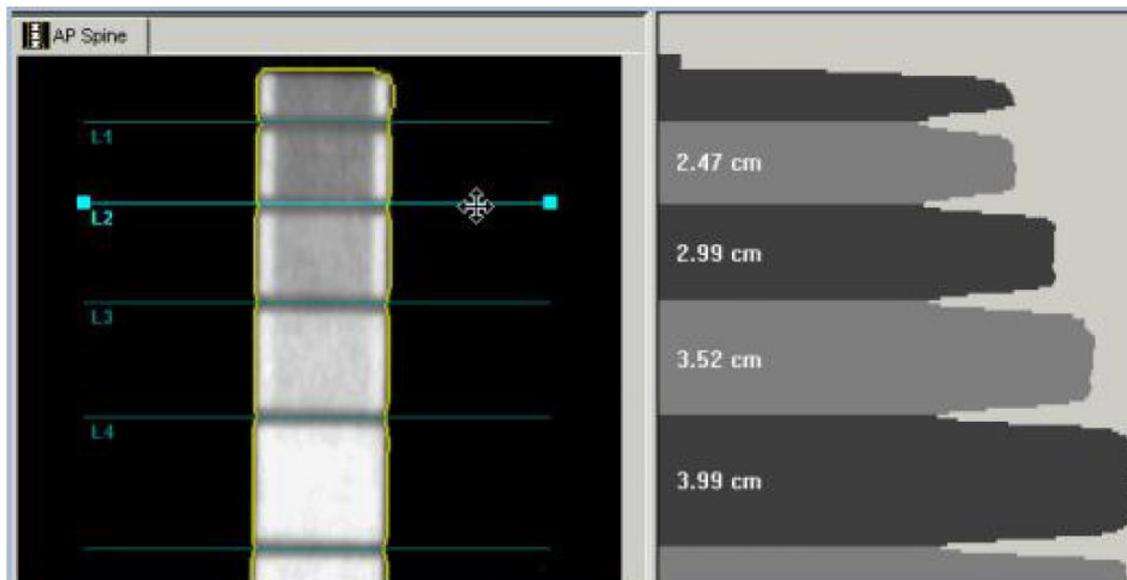


Figura 6. Imagem de digitalização do *Spine Phantom*.

Fotos da calorimetria

Calibrador

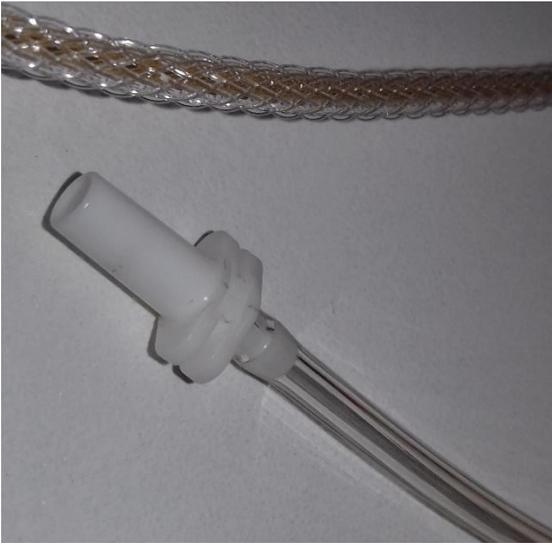


Canopy

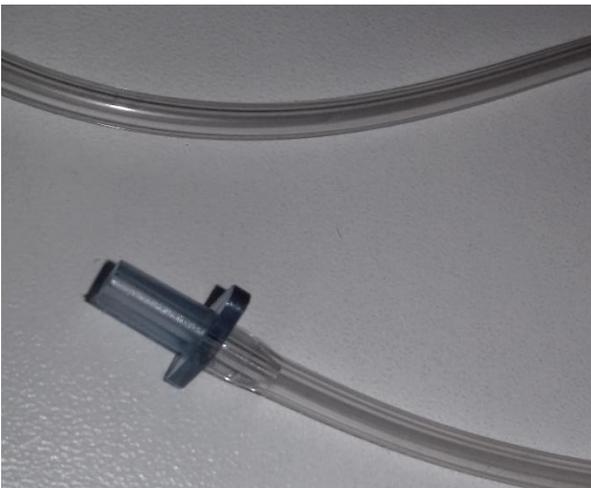
Conector cinza



Mangueira enrugada



Mangueira lisa

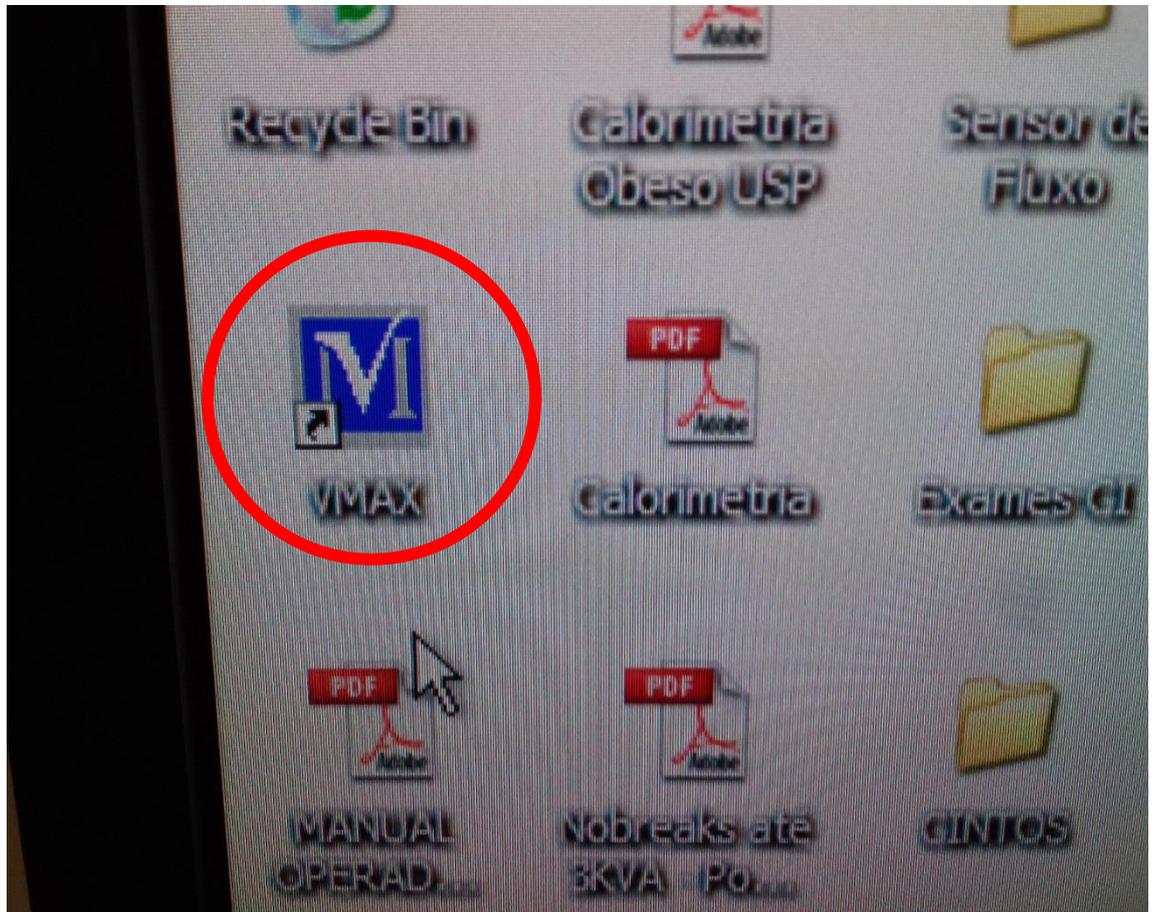


Sensor de Fluxo

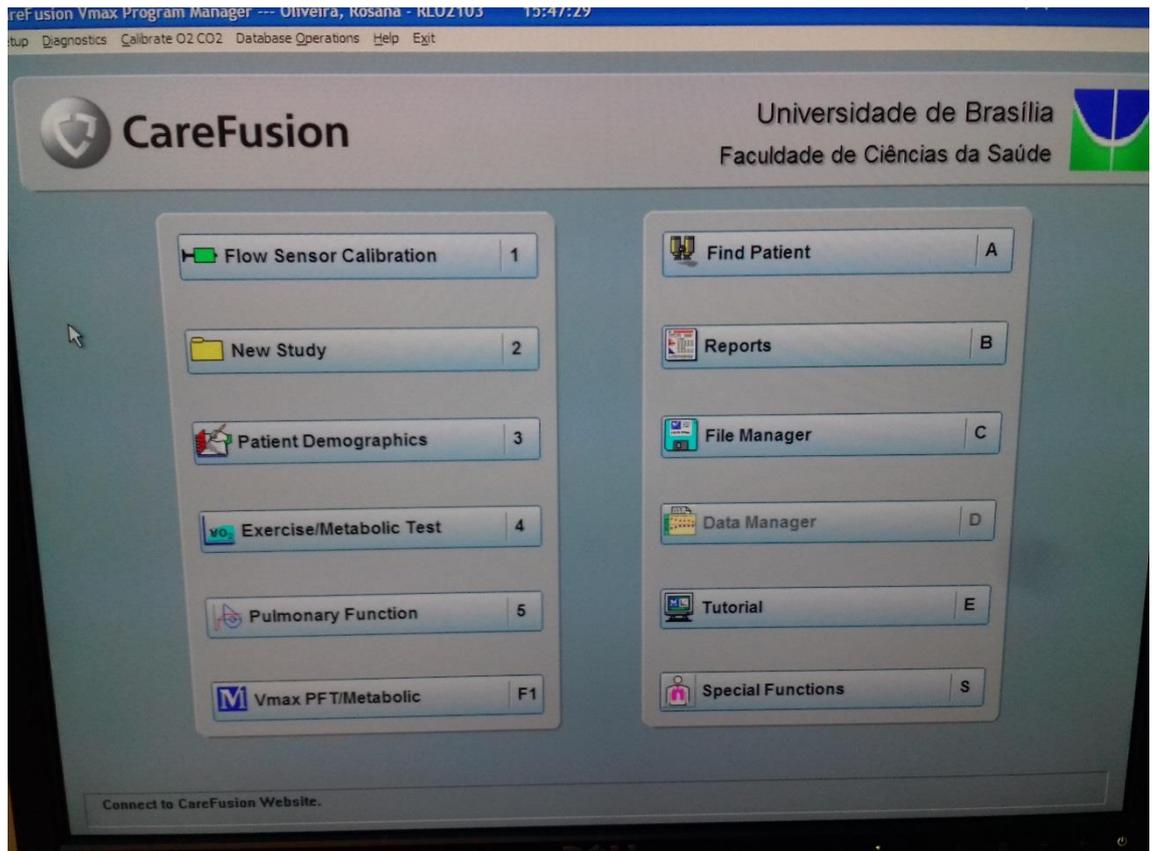


Foto das telas do Software Vmax®

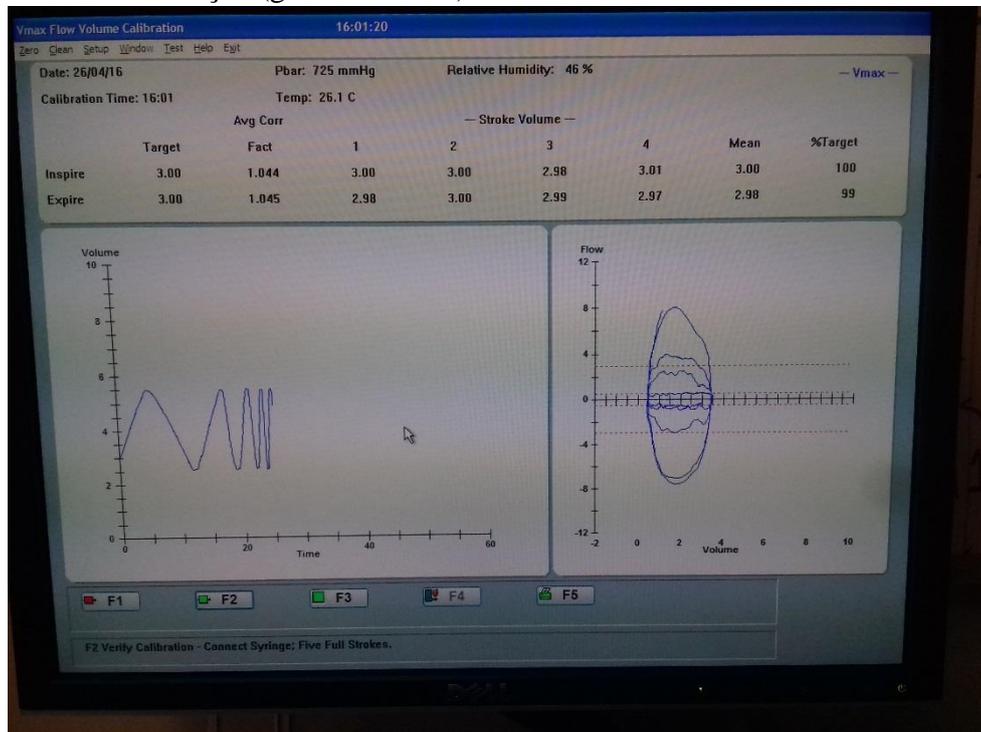
01. Software Vmax ® na área de trabalho



02. Tela Inicial Software



03. Tela de Calibração (gráfico branco)

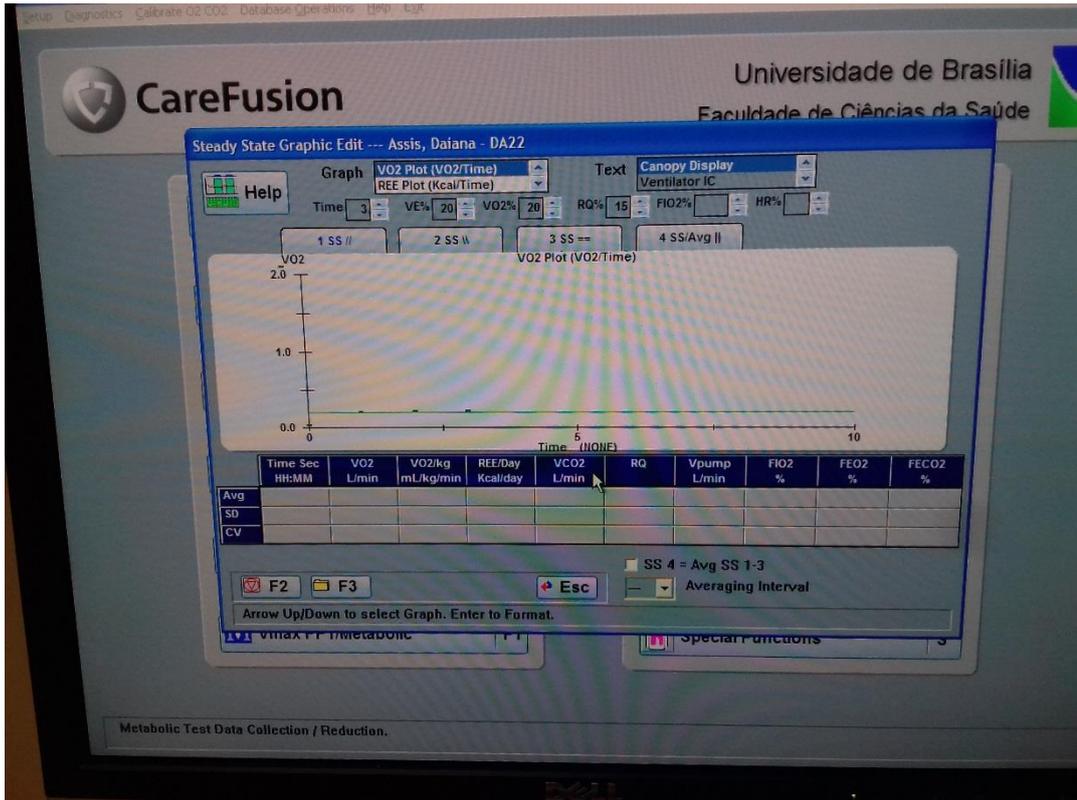


04. Tela de Calibração dos gases



05. Tela do exame

06. Tela de seleção do período do exame



Recomendações para a calorimetria



Universidade de Brasília

Faculdade de Ciências da Saúde

Departamento de Nutrição

Laboratório de Nutrição Clínica

INFORMATIVO 001

RECOMENDAÇÕES PARA A EXECUÇÃO DO EXAME DE CALORIMETRIA INDIRETA

A Calorimetria Indireta é um exame que estima a quantidade de energia que o corpo gasta para em repouso manter o funcionamento dos órgãos. Devido a característica da doença, o portador de Epidermólise Bolhosa tem um gasto maior que um indivíduo saudável, entretanto, não existe estudos que identifiquem esse gasto. Dessa forma o exame de calorimetria indireta é o padrão ouro para estabelecer o gasto do indivíduo.

Para realizar o exame é necessário que o paciente fique de jejum por 3 horas. O exame não causa prejuízos ao paciente, a execução do mesmo se dá pela aferição da troca de gases do paciente com o calorímetro. O exame é realizado com o paciente deitado, em repouso, sem dormir, em um colchão caixa de ovo por 30 minutos.

A realização do exame ocorrerá na Universidade de Brasília, Campus Darcy Ribeiro, na Faculdade de Ciências da Saúde no Laboratório de Nutrição Clínica. Caso haja qualquer dúvida, entre em contato direto com o pesquisador: Ana Paula Caio Zidorio (61) 981142179.