

NUTRIÇÃO PARENTÉRICA DOMICILIÁRIA: A MUDANÇA DE UM PARADIGMA

Joana Filipa Gonçalo Meireles Pinto¹, Eduardo Lima da Costa¹

RESUMO

A nutrição parentérica no domicílio (NPD) constitui uma realidade terapêutica perfeitamente reconhecida em caso de falência intestinal crónica.

A relativa baixa mortalidade e morbilidade associadas à melhoria dos resultados globais da NPD encorajaram a sua disseminação pelos países ocidentais e consolidaram a sua supremacia relativamente ao transplante intestinal. Apesar do ênfase recente na transição dos cuidados de saúde para fora do meio hospitalar, o papel de equipas multidisciplinares muito motivadas assim como o envolvimento ativo dos doentes e seus cuidadores é absolutamente fundamental para tornar viável esta modalidade terapêutica.

A NPD tem tido enorme impacto quer na melhoria do perfil nutricional quer no aumento da sobrevida, afirmando-se atualmente como primeira escolha de abordagem terapêutica em doentes com falência intestinal crónica. Apesar disso, em Portugal, não existem ainda mecanismos padronizados de NPD, tornando urgente medidas de organização de âmbito nacional.

PALAVRAS-CHAVE: NUTRIÇÃO PARENTÉRICA NO DOMICÍLIO, FALÊNCIA INTESTINAL, SÍNDROME DO INTESTINO CURTO

HOME PARENTERAL NUTRITION: A SHIFT IN THE PARADIGM

ABSTRACT

Home parenteral nutrition (HPN) is a perfectly recognized therapeutic modality in cases of chronic intestinal failure.

The relatively low mortality and morbidity associated to improved overall results encouraged HPN spread in Western countries, placing itself as a better option when compared to bowel transplantation. In spite of the new emphasis on moving healthcare outside the hospital setting, the role of highly motivated multidisciplinary teams as well as the active involvement of patients and their caregivers is absolutely fundamental to provide viability to this therapeutic approach.

The HPN has shown benefits for patients by both improving the nutritional status and survival. It is currently the first therapeutical choice in patients with chronic intestinal failure. Nevertheless, in Portugal, there is still no standardized provision leading to an urgent demand for national organizational measures.

KEY-WORDS: HOME PARENTERAL NUTRITION, INTESTINAL FAILURE, SHORT BOWEL SYNDROME

DATA DE RECEPÇÃO / RECEPTION DATE: 23-03-2015 - DATA DE APROVAÇÃO / APPROVAL DATE: 30-06-2015

INTRODUÇÃO

A nutrição parentérica no domicílio (NPD) data dos anos 70¹, sendo uma modalidade primariamente introduzida para o tratamento da falência intestinal crónica (FIC) por doença benigna.² A necessidade logística de selecionar doentes que prioritariamente requeriam institucionalização obrigou a destacar outros para tratamento em ambulatório, iniciando-se, desta forma, a administração parentérica de nutrientes fora dos hospitais.¹

Foi em 1981 que o termo falência intestinal (FI) surgiu pela primeira vez, traduzindo “a redução da massa de tecido intestinal funcionante para valores inferiores ao mínimo necessário a uma adequada digestão e absorção de alimentos”.³ Após algumas modificações traduz hoje “a redução da função intestinal para valores inferiores ao mínimo necessário para a absorção de macronutrientes e/ou água e eletrólitos, de tal modo que, a suplementação intravenosa (i.v.) é requerida para a manutenção da saúde e/ou crescimento”. Por outro lado, a redução da capacidade absorptiva intestinal por si só, isto é, aquela que não requer suplementação i.v., deve ser considerada insuficiência ou deficiência intestinal.⁴ É subclassificada tendo em conta os aspetos funcionais em:⁴

TIPO I, instalação aguda, com curta evolução e por norma autolimitada, é relativamente comum, por exemplo, no pós-operatório de cirurgia abdominal,

ou no contexto de TCE, pneumonia ou pancreatite aguda;

TIPO II, instalação aguda já com evolução prolongada, frequentemente em doentes metabolicamente instáveis e que necessitam de cuidado multidisciplinar e suporte nutricional i.v. intra-hospitalar por semanas a meses: ocorre sobretudo em indivíduos previamente saudáveis que desenvolvem quadros de peritonite por lesão visceral, isquemia mesentérica ou vólvulos ou então em situações de descompensação de FI tipo III ou crónica. Dada a instabilidade metabólica, estes doentes encontram-se muitas vezes em unidades de cuidados intensivos ou sob cuidados especializados dirigidos. A suplementação de nutrição parentérica no hospital realiza-se por 28 ou mais dias e grande parte deles adquire total reabilitação intestinal (40%), passa a realizar nutrição entérica (10%) ou evolui para FI tipo III (50%) com necessidade de NPD prolongada;

TIPO III, condição médica crónica, reversível ou não, em doentes metabolicamente estáveis com necessidade de suplementação i.v. por vários meses a anos. Pode traduzir a evolução de uma FI tipo II ou corresponder a uma situação *de novo*, como as que resultam da progressão de doenças sistémicas ou gastrointestinais benignas (doença de *Crohn*, enterite por radiação, esclerose sistémica), de doenças congénitas com afecção do TGI (gastroquise, atresia intestinal), ou do estadio terminal de neoplasias intra-abdominais ou

¹. FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO PORTO

pélicas. Existem três abordagens possíveis: NPD, transplante intestinal (TxI) ou alongamento intestinal, recaindo sobre a primeira a clara preferência.⁵

FI é também subclassificada em 5 condições patofisiológicas *major*, originárias de doenças gastrointestinais ou sistêmicas: intestino curto, fístula intestinal, dismotilidade intestinal, obstrução mecânica e doença extensa da mucosa intestinal delgada.⁴

DEFINIÇÃO

A NPD proporciona a entrega a longo prazo, por via intravenosa, de fluidos, nutrientes e eletrólitos a indivíduos que têm má digestão ou má absorção secundária a doença gastrointestinal (GI) ou falência intestinal.⁶ Desta forma, a utilização de NPD deve contemplar os doentes que não conseguem ver as suas necessidades nutricionais supridas por via oral/entérica, mas que são, no entanto, capazes de a receber fora de um centro hospitalar ou de cuidados médicos continuados.²

Tal como o nome indica a administração de nutrição parentérica (NP) é realizada no domicílio, não se considerando NPD a administração isolada de fluidos/soluções salinas ou eletrólitos.⁷

Esta terapêutica, ao substituir permanentemente uma função vital indispensável para a sobrevivência em caso de FIC,⁸ obriga à programação de cuidados continuados que devem ser integrados num normal ciclo diário do doente.² A relativa baixa mortalidade e morbilidade associadas encorajaram a sua disseminação pelos países ocidentais.²

O recurso à NPD é muito heterogêneo na Europa refletindo a diferente consciencialização de um problema crescente com a melhoria progressiva dos cuidados de saúde.² Estas diferenças são espelhadas ainda pela inadequada regulamentação verificada na maioria dos países. Com o propósito de homogeneizar e padronizar esta terapêutica foram criados protocolos pela Sociedade Europeia de Nutrição Clínica e Metabolismo (ESPEN).^{2,7}

Estima-se que a incidência anual na Europa seja de 4-6 por milhão de habitantes no caso de doença benigna e a prevalência entre 2-40 por milhão de habitantes.^{9,10} Já nos Estados Unidos, onde se verificam regulamentos de saúde a favor da alta hospitalar,¹¹ a sua prevalência sobe para os 80 por milhão de habitantes.¹²

A QUEM SE DESTINA

Segundo as normas da ESPEN,² a NPD destina-se àqueles com FI do tipo III (FIC) que reúnam as

condições necessárias para a receber fora do contexto hospitalar (nível B de evidência). Para além da estabilidade metabólica, tornam-se igualmente necessárias condições de salubridade da habitação (nomeadamente existência de frigorífico doméstico¹³), motivação pessoal e apoio domiciliário de cuidadores/prestadores de cuidados de saúde.¹⁴ Este apoio nutricional não deverá impedir a procura, sempre que possível, de uma futura independência nutricional entérica.²

A NPD está assim indicada nos casos de doentes com FIC (no contexto de doença benigna, congénita ou maligna) que por isso não são capazes de adequada alimentação oral/entérica, que não apresentam nenhuma outra razão para além dessa para não ter alta, cuja duração esperada de NPD seja no mínimo 1 mês e que a sua instituição possibilite uma melhoria ou manutenção da qualidade de vida ou do estadio da doença.¹⁵

São causas comuns de FIC benignas com indicação para NPD as seguintes: doença inflamatória intestinal (DII), complicações pós-cirúrgicas, doença vascular mesentérica, enterite por radiação, dismotilidade, intestino curto e fístulas.¹⁶ Na Europa e Canadá, a doença de *Crohn*, a isquemia intestinal e complicações cirúrgicas são responsáveis pela maioria das indicações deste tipo de terapêutica.^{17,18,19} Já nos Estados Unidos (42%) e Japão (40%), são as neoplasias a principal causa da sua indicação.^{20,21}

São ainda elegíveis para NPD, os doentes com FIC associada a doença neoplásica (ainda que incurável), que não garantam o necessário aporte nutricional pelas normais vias e que estejam em risco de morte por malnutrição e não pela progressão da doença em si. Nestes casos, a paragem dos tratamentos oncológicos não se opõe à sua realização (nível C de evidência).^{2,22} Deve aqui ser garantido: ausência de sintomatologia severa, disfunção grave de outros órgãos, inexistência de metástases hepáticas e um score de Karnofsky superior a 50² com um tempo de sobrevivência superior a 3 meses,²³ não sendo de iniciar NPD caso se verifique a presença de doença oncológica incurável com curta esperança de vida associada (nível C de evidência).² Caracteristicamente são propostos doentes com carcinomatose peritoneal ou tumores indolentes (como neoplasias do ovário, retroperitoneais e recorrências intra-abdominais).² Doentes com obstrução maligna ou obstrução parcial do trato gastrointestinal incluem-se aqui, devendo cumprir as condições expostas; o mesmo relativamente a doentes neoplásicos com síndrome do intestino curto e fístula de alto débito.²⁴

Caso se pondere introduzir NPD em doentes oncológicos, devem ainda ser tidos em conta os

seguintes aspetos: expectativas dos doentes e das suas famílias quanto à introdução da terapêutica² e ainda a definição *à priori* de quais os critérios para a suspensão da NPD caso não se verifique o pretendido efeito.^{25,26}

AUTONOMIA INTESTINAL: PREDITORES E ABORDAGENS TERAPÊUTICAS

Como referido previamente, a utilização da NPD não significa a impossibilidade de aquisição de autonomia nutricional em fase posterior e após adequada terapêutica.

No grupo de doentes com FIC por doença benigna sabe-se que 20-50% obtêm autonomia intestinal após um período médio de 1-2 anos com NPD.²⁷

Sabe-se ainda que se essa autonomia não for adquirida nos primeiros dois anos após o último procedimento cirúrgico a possibilidade de adaptação intestinal, a partir daí, é mínima.²⁸ Apesar de tudo, é difícil prever em que medida um doente com FIC se tornará dependente de NP. De todos os fatores preditores, um dos mais promissores é a determinação dos níveis plasmáticos de citrulina. Este aminoácido não-proteico é produzido pelos enterócitos e constitui um biomarcador fiável da massa intestinal residual funcional, isto é, com capacidade absorviva preservada, independentemente do estado nutricional e inflamatório presente.²⁹ Contudo, correlaciona-se negativamente com a energia fornecida nas preparações de NP.³⁰

Concentrações plasmáticas inferiores a 20 $\mu\text{mol/L}$ determinam, com uma sensibilidade de 92% e especificidade de 90% incapacidade de interrupção da NP,³⁰ exceto na presença de insuficiência renal, em que esta relação pode não se verificar.²⁹

Um estudo recente em animais³¹ veio introduzir uma nova premissa sobre a aplicabilidade dos níveis séricos de citrulina como tradutores da gravidade da FI, já que estes não variam com o segmento (proximal ou distal) de intestino delgado ressecado.

Dispõe-se atualmente, no entanto, de medidas farmacológicas capazes de potenciar a adaptação intestinal e, nesse sentido, tornar eventualmente possível a suspensão de NPD. Destes, os fatores tróficos mais estudados são a hormona de crescimento e o teduglutide (um análogo recombinante do GLP-2 humana). O teduglutide foi aprovado pelas entidades competentes para o tratamento da FI por síndrome do intestino curto.³² O seu uso demonstrou aumentos consistentes da citrulina plasmática e diminuição do volume de NP administrado.³³ Os custos inerentes a este tratamento têm, no entanto,

sido um importante obstáculo para a sua implementação.

Apesar de inicialmente promissora, a terapêutica com hormona de crescimento associa-se a riscos oncológicos relevantes, comprometendo a sua utilização a longo-prazo.³⁴

PAPEL DAS EQUIPAS MULTIDISCIPLINARES

A existência de uma equipa multidisciplinar é aconselhável na NPD pela multiplicidade de aspectos a controlar. Além disso, a idade dos doentes com indicação para NPD tem vindo a aumentar, e com isso o seu grau de dependência de terceiros.³⁵ Desta forma existe a convicção de que hospitais sem este tipo de grupos de apoio nutricional não a devem providenciar.³⁶

Idealmente, as equipas multidisciplinares no âmbito da NPD devem integrar um médico (normalmente um gastroenterologista e/ou cirurgião geral com formação específica), um especialista de enfermagem de nutrição, um nutricionista clínico e um farmacêutico. Estas equipas deverão ainda ser apoiadas de forma regular por especialistas das áreas da psicologia, bioquímica, microbiologia, terapêutica ocupacional e fisioterapia.² Devem estar afiliadas a um hospital ou a um centro especializado em nutrição parentérica, de forma comparável à organização existente para diálise no caso dos doentes renais crónicos.³⁷

Após a estabilização do doente e sua identificação como candidato a receber NPD, as equipas (igualmente responsáveis pela revisão dos critérios de elegibilidade) desempenham um papel fulcral em todos os parâmetros organizacionais, de treino, planeamento, vigilância e monitorização da sua prática: são o elo fundamental de ligação entre o doente e suas famílias/cuidadores e o respetivo hospital.³⁸ Assim compreende-se que é da responsabilidade destas equipas fornecer informação detalhada sobre as formulações, a sua administração e cuidados a ter com o uso dos catéteres aos doentes, respetivas famílias ou outros cuidadores particulares caso existam. Com esta medida, caso haja autonomia suficiente para tal, o doente pode ser capaz de administrar a si mesmo a nutrição parentérica (“*expert-patient*”), assumindo o papel fundamental que lhe é devido, ter uma vida próxima da normalidade e poder mesmo ingressar no mundo laboral.²

Apesar da eficácia destas equipas não ter sido ainda conclusivamente demonstrada, a sua implementação sugere melhoria ou manutenção do perfil nutricional, menor morbilidade, maior autonomia por

parte dos doentes, melhoria da qualidade de vida e maior otimização de custos hospitalares.²

NECESSIDADES NUTRICIONAIS

As formulações de NPD mais utilizadas atualmente consistem em misturas padronizadas de fluidos e eletrólitos, carboidratos, lípidos, aminoácidos, vitamínicos e sais minerais, disponíveis em preparações comerciais de administração única designadas “*all-in-one bag*” ou, por vezes, formulações bipartidas, em que a emulsão lipídica é adicionada aos restantes componentes imediatamente antes da sua infusão.³⁹

A sua prescrição deve ser feita antes da alta do doente e reajustada pouco tempo depois da sua implementação domiciliária, no sentido de garantir objetivos corretos e aferidos sobre a sua constituição, frequência (nº de noites por semana em que o doente deve receber NP) e duração das infusões.² Para tal, uma rigorosa avaliação do doente e das suas necessidades nutricionais e hídricas e ainda as respetivas perdas deverão ser realizadas.³⁹ Posteriormente, avaliações clínicas (o peso do doente é de especial importância) e laboratoriais periódicas (nos primeiros três meses em intervalos semanais ou bissemanais e avaliações mensais a partir daí) deverão ter lugar.^{2,38}

As necessidades de fluidos e eletrólitos (sódio, potássio, magnésio, cálcio, cloretos e fosfato) estão padronizadas, existindo tabelas que permitem o reajuste caso algum distúrbio hidroelectrolítico se instale. A sua monitorização é de extrema importância, pois nestes doentes distúrbios hidroelectrolíticos têm um efeito imediato mais profundo sobre a sua saúde do que distúrbios de nutrientes, resultando facilmente em desidratação ou sobrecarga de líquidos com elevada morbidade associada.²

O teor calórico estimado deve situar-se nas 20-35kcal/kg/dia e raramente exceder as 40kcal/kg/dia e tem por base a administração conjunta de formulações de glicose e lípidos ou a sua administração em dias diferentes.² Genericamente a administração de 3-6g/kg/dia de glicose e não mais que 1g/kg/dia de lípidos é suficiente para suprir as necessidades diárias calóricas de um adulto metabolicamente estável. Devem ainda dar-se suplementos de ácidos gordos essenciais.² Para além disso, é necessário lembrar, que não raros doentes com FI se alimentam oralmente e que a capacidade absorptiva tende a aumentar com o tempo, parâmetros estes que devem ser alvo de repetida avaliação. Das formulações de NP fazem também parte aminoá-

cidos (essenciais e não essenciais) em concentração suficiente para suprir as necessidades diárias de 0.8 a 1.0 g/kg/dia e vitaminas e minerais que apesar de já estarem presentes nas preparações comerciais, monitorização regular analítica destes doentes deve ser realizada sob risco de administração excessiva destes micronutrientes.⁴⁰

Aspectos relacionados com a conservação e armazenamento destas formulações não devem ser menosprezados.^{41,42,43}

COMPLICAÇÕES

COMPLICAÇÕES RELACIONADAS COM O USO DE CATETERES

É imperativo para a administração de NPD a colocação de um cateter venoso central (CVC), no entanto, do seu uso podem advir algumas complicações como infeções, oclusão e ainda trombose da veia central.

SEPTICEMIA

A septicemia relacionada com o uso de CVC (SR-CVC) é considerada um bom indicador da prestação global dos cuidados ao mesmo.⁴⁴ Tal complicação tem sido relatada com a incidência de cerca de 0.35-2.27 episódios por 1000 dias de uso de cateter.^{45,46,47,48,49}

No sentido da sua prevenção, destaca-se mais uma vez a contribuição das equipas multidisciplinares e o próprio doente^{44,47} já que, aproximadamente 20% destes são responsáveis por cerca de 75% dos episódios de SRCVC.⁵⁰

Têm sido identificados alguns fatores de risco para o desenvolvimento destas infeções, nomeadamente o tipo e características do cateter usado, educação e treino implícitos ao seu uso, a doença responsável pela necessidade de NPD, a anatomia intestinal, a dependência de opióides, o uso do CVC para a colheita de sangue e administração de fármacos^{49,51,52} e ainda a frequência das infusões.⁵³

Quanto à etiologia, é de destacar que a maioria destes episódios é atribuível a estirpes de estafilococos coagulase negativos, com os gram-negativos e as infeções polimicrobianas na base de grande parte dos restantes.⁵¹

Perante a necessidade de manutenção de um CVC, mesmo na presença de infeção, a postura preferencial deve ser o mais conservadora possível,⁵⁴ reservando-se para situações limite e/ou resistentes à terapêutica instituída, a sua remoção e substituição.^{39,55}

A manutenção de um CVC viável é da maior importância no caso de doentes com FI pois a remo-

ção e reinserção repetida do catéter podem comprometer o próprio acesso venoso.⁵⁶

OCCLUSÃO DO CVC E TROMBOSE DA VEIA CENTRAL

A oclusão do CVC por depósitos de fibrina e ou lipídicos é uma complicação rara, correspondendo a cerca de 0,07 episódios/cateter/ano.^{57,58} Para as oclusões de fibrina recorre-se à urocinase ou ao ativador do plasminogénio tecidual recombinante;^{59,60,61} quanto aos depósitos lipídicos, podem ser minimizados pela lavagem do CVC com solução salina antes e após a infusão lipídica e tratamento destas vias com soluções alcoólicas adequadas.⁶²

A trombose da veia central utilizada é relativamente comum nos doentes com NP, sendo diagnosticada com recurso à ultrassonografia em 30 a 50% dos doentes, ao contrário daqueles com NPD em que esta complicação é bem menos frequente e por norma associada à presença de infeção do cateter utilizado.^{63,64,65} Nestes casos, a decisão de remoção ou manutenção do catéter devem basear-se na sua patência.⁶⁶ Mesmo na presença de complicações, a remoção deste acesso intravenoso deverá ser evitada: a condição clínica do doente, a presença de sintomas sugestivos, a funcionalidade do cateter e a possibilidade de obter um acesso venoso alternativo são parâmetros que devem ser tidos em consideração.⁶⁷

A profilaxia de fenómenos trombóticos com varfarina está preconizada se constatação de alto risco trombótico, ao contrário das instilações de heparina, não indicadas para este efeito.⁵⁴ O uso de heparina acarreta um aumento do risco de infeção, remoção e oclusão do cateter e quando administrada cronicamente, associa-se a trombocitopenia, osteoporose e queda capilar. Para além disso, é capaz de promover a precipitação do conteúdo lipídico das preparações de NPD – assim, instilações de lavagem com solução salina são preferidas.²

COMPLICAÇÕES METABÓLICAS

HEPATOPATIA

Anomalias da função hepática com tradução laboratorial estão descritas em doentes com NPD e podem progredir para achados histológicos (fibrose e /ou cirrose) responsáveis por falência hepática e eventualmente morte.^{68,69,70,71}

O termo doença hepática associada a FI (DHA-FI) veio substituir o anterior (doença hepática associada a NP) pois hoje, sabe-se que a etiologia é multifatorial e não apenas devido ao tipo de nutrição.⁷² Assim, perante um doente com alterações da função enzimática hepática, deve ser avaliada a

presença de fatores causais não-nutricionais: sépsis, litíase biliar, crescimento bacteriano, drogas ou fármacos hepatotóxicos, doença subjacente e ainda doença hepática intrínseca pré-existente,^{2,72} assim como aspetos relacionados com a NP em si, já que tanto o défice como o excesso calórico das infusões devem ser evitados pela sua relação com o desenvolvimento de esteatose hepática.⁷³ Sobre isto, a suplementação com colina parece promissora, provocando uma melhoria da função enzimática hepática e da esteatose.⁷⁴ As formulações lipídicas à base de óleo de soja (20% deste óleo, rico em cadeias de ácidos gordos ómega-6), quando administradas cronicamente a doentes com NPD, e em quantidades superiores a 1g/kg/dia, associam-se inequivocamente a doença das vias biliares (colestase crónica) e a doença hepática severa.⁷⁵ Novas formulações lipídicas têm sido desenvolvidas para colmatar este problema.⁷⁶

OSTEOPATIA

O diagnóstico de osteoporose por densitometria óssea acomete cerca de 41 a 46% dos doentes em NPD, pelo que não deve ser menosprezada.^{77,78} Se no passado este problema se poderia atribuir à toxicidade do alumínio das formulações,⁷⁹ hoje é sobretudo por alterações na dinâmica do cálcio, fósforo, vitaminas D e K e por aspetos relacionados com a própria doença subjacente.⁸⁰ Fatores de risco modificáveis e não-modificáveis também devem ser considerados. A adição de aminoácidos e de sódio não deve ser superior às perdas dado o risco de indução de hipercalcúria.⁸¹

SOBREVIVÊNCIA

A taxa de sobrevivência aos 5 anos em doentes com doença benigna com NPD é cerca de 75% dependendo principalmente da patologia em vigor.^{63,82,83} no que respeita ao espectro benigno, os doentes em NPD devido a doença inflamatória intestinal apresentam melhor sobrevida aos 5 anos (92%), já patologias por dismotilidade (p.ex. esclerose sistémica) associam-se aos piores resultados em termos de sobrevivência aos 5 anos (48%),⁸⁴ já no contexto de malignidade, os doentes mesmo com a adição de suporte nutricional sucumbem num intervalo de meses (5 a 6,5 meses).^{24,85} Também a idade, anatomia intestinal e sua capacidade funcional, entre outros, interferem com o tempo de sobrevida.²⁷

A maioria das mortes (tanto no contexto de doença benigna como maligna) deve-se à doença de

base e não às complicações relacionadas com a técnica,^{63,82,83} já que estas últimas parecem ser responsáveis por 9% das mortes.^{45,83} Por outro lado, Pironi *et al*⁸⁶ concluiu de novo que com o tempo, o risco de morte em doentes com NPD diminui e as causas de morte alteram-se: o risco de morte é maior nos primeiros anos de tratamento e a causa de morte relaciona-se sobretudo com a doença subjacente nos primeiros dois anos e com as complicações implícitas à sua realização nos anos seguintes.

QUALIDADE DE VIDA

Apesar da transição dos cuidados de saúde do hospital para o domicílio se associar, por si só, a uma melhoria da qualidade de vida (QV),⁸⁷ é inevitável o impacto da NPD na esfera psicossocial e na QV dos doentes que dela necessitam e das suas famílias.^{88,89}

Sugere-se que nos estudos sobre QV nesta população, a abordagem inicial seja feita diretamente ao doente (abordagem sociológica),⁹⁰ valorizando as suas próprias experiências.⁹¹ Este parâmetro deve ser encarado holisticamente, pelo que os scores numéricos aplicados genericamente nos estudos sobre QV, como o SF-36 e EQ5D, podem ser aqui bastante limitativos.⁶ Compreende-se então a escassez de evidência que caracteriza a QV por meio de instrumentação validada, sendo necessária a criação de novos instrumentos de análise específicos para esta população.⁹⁰

Tanto a NPD como a doença subjacente podem afetar a QV e, nesse sentido, a sua avaliação requer a separação destes dois parâmetros.⁹⁰ No entanto, duas revisões bibliográficas sobre QV e NPD reconheceram a dificuldade desta distinção.^{92,93} A própria idade (superior ou igual a 55 anos) interfere negativamente na QV dos doentes com NPD.⁵⁸

A revisão bibliográfica levada a cabo por Baxter *et al*⁹⁰ permitiu destacar as seguintes conclusões: as respostas sobre a QV estão estritamente relacionadas com a doença subjacente (evento catastrófico em indivíduo previamente saudável; DII; doentes oncológicos), já que, por exemplo, só os doentes oncológicos cujo tempo de sobrevida ultrapasse os três meses são capazes de beneficiar em termos de QV;²³ aqueles com doença vascular mesentérica apresentam menos melhorias da sua QV do que aqueles afetados por DII; a dependência em analgésicos opióides associa-se a piores scores de QV;⁹⁴ o mesmo acontecendo com aqueles que experienciam perda ponderal aquando do tratamento.⁹⁵

Paralelamente, sabe-se que indivíduos com DII reportam um decréscimo em termos de qualidade de vida aquando do aumento da severidade dos sinto-

mas.⁹⁶ A presença de estomas, por si só, relaciona-se negativamente com a QV,^{97,98} o mesmo se verificando com alguns aspetos relacionados com o próprio e o seu contexto: menor escolaridade, meio rural ou metrópoles.⁹⁶

Relativamente à NPD não devem também ser ignoradas: a fadiga (em parte pelas perturbações do sono causadas pelo próprio equipamento em si e suas implicações: barulho; obrigatoriedade em permanecer em casa durante as infusões; elevado volume de infusões com consequente notúria),⁹⁹ as náuseas, diarreia e a retenção de fluidos, dado serem das queixas mais relevantes dos doentes.¹⁰⁰ Também um maior número de infusões semanais tem implicações negativas na QV destes doentes.⁹⁵

Ainda assim, muitos doentes com NPD são capazes de ter uma vida muito próxima da normalidade, com retorno à ocupação profissional por parte de alguns.⁹⁰

Nesse sentido, e apesar das limitações implicadas, a realização de NPD é igualmente capaz de por várias vias melhorar a QV, seja pela potenciação do estado de saúde ou por fatores associados ao tratamento em si.⁹⁰

ALGUNS ASPETOS SOBRE OS CUSTOS IMPLICADOS

A avaliação financeira da NPD, sendo esta uma abordagem terapêutica essencial à manutenção da vida em doentes com FIC, é de difícil valorização. Trata-se, de facto, de um dos mais caros tratamentos domiciliários.¹¹ A melhoria da qualidade de vida que proporciona, relativamente à opção do internamento, colocam-na como opção incontornável pelo que, na grande maioria dos países Europeus, este tratamento é financiado na sua totalidade pelo SNS.³⁷ Apesar de algumas divergências em termos absolutos, os custos deste procedimento são, na sua generalidade, mais baratos na Europa do que nos Estados Unidos. De destacar é que, transversalmente a todos eles, verifica-se que a realização de NP no domicílio por oposição à realizada no hospital, representa poupanças de 60-76% para esta última entidade.¹¹

Sabe-se que o principal responsável pela maior proporção das despesas (até 75%) são aquelas relacionadas com os custos de manutenção (formulações de nutrição parentérica e seus aditivos, a sua entrega, kits de infusão...).¹¹ E aqui, na amortização dos gastos, a interação entre o SNS e as equipas multidisciplinares desempenha um papel preponderante, pois estas não só permitem reduzir a incidência de suporte nutricional desnecessário (aqueles que não cumprem critérios para NPD), de desperdício de alimentação e taxas de complicações

como também, pelo facto de se integrarem num hospital, conseguem preços mais competitivos de formulações e outras necessidades ao comprar em maiores quantidades.¹¹

ALTERNATIVAS CIRÚRGICAS

A NPD constitui a abordagem terapêutica primária em doentes com FI tipo III e esta tendência deverá manter-se por muitos anos.³⁹ Apesar disso, e em doentes selecionados criteriosamente, os procedimentos cirúrgicos de reconstrução intestinal e transplante intestinal (TxI) devem ser considerados. Mesmo assim, com a melhoria clínica dos doentes tratados com NPD, o número de TxI/ano tem diminuído.

A reconstrução intestinal, aplicada fundamentalmente em crianças, baseia-se na realização de uma das duas técnicas disponíveis: *Bianchi* e Enteroplastia seriada transversa. Já nos adultos, a evidência a respeito destes procedimentos é escassa.³⁹ Um estudo recente,¹⁰¹ no entanto, demonstrou que a independência de NP foi conseguida em 59% dos doentes submetidos a procedimentos cirúrgicos de reconstrução intestinal e que melhorias no perfil calórico por via entérica foi possível em mais do que 15% dos participantes.

O TxI pode ser realizado isoladamente ou em combinação com o fígado ou outros órgãos como o estômago, pâncreas ou rim (transplante multivisceral). As indicações definitivas ainda não estão totalmente esclarecidas, fundamentalmente quando perante doentes clinicamente estáveis.² No entanto, tanto os colégios americanos (Sociedade Americana de Gastroenterologia e Sociedade Americana de Transplantação) como europeus (ESPEN) desenvolveram já critérios para indicação de TxI. Apesar de diferirem em alguns pontos, pelo menos na Europa, são os ditados pela ESPEN que devem prevalecer.¹⁰² Nesse sentido, as linhas de orientação europeias² ditam que o TxI destina-se àqueles com FIC, benigna e irreversível associada a complicações por NPD que ameaçam a vida. Por outro lado, elevado risco de morte pela doença responsável pela FI, a desidratação crónica ou pobre qualidade de vida não são indicações absolutas. As principais contraindicações são doença cardiopulmonar grave e doença maligna não-resssecável (local ou metastática). Em todos os casos, deve ser feita uma abordagem indi-

vidualizada e a referência para este procedimento deve ser feita o mais breve possível.²

A REALIDADE EM PORTUGAL

A realização de NPD, ainda que baseada em diferentes sistemas organizacionais e estratégias terapêuticas é já uma realidade importante nos EUA e com menor magnitude em vários países europeus.⁷ Em Portugal, pelo contrário, não está devidamente estabelecida na nossa cultura clínica, existindo centros onde esta é realizada de forma heterogénea, sempre dependente da boa vontade, entusiasmo e competências específicas de alguns profissionais de saúde.

Apesar da escassez de dados publicados, a não utilização sistemática da NPD em Portugal parece depender, não só da insuficiente preparação do corpo clínico no que respeita a todo o potencial da Nutrição Artificial, mas também pelos obstáculos legais que se encontram à sua generalização (note-se que, para o Infarmed, a NP é ainda uma terapêutica de preparação e administração exclusivamente hospitalar^{103,104}). Paralelamente, não existe ainda nenhum organismo de âmbito nacional destinada à implementação e coordenação da NPD.

CONCLUSÃO

Cada vez mais estabelecida e com melhores resultados, a NPD afirma-se como a alternativa de primeira escolha nos casos de FIC, reduzindo a mortalidade de doentes outrora apenas orientados para tratamentos de suporte sintomático e relegando o Transplante Intestinal para situações muito específicas (diminuição internacional do número global destas intervenções nos últimos anos).

O envolvimento ativo dos doentes e seus cuidadores é absolutamente fundamental e as suas prestações refletem ainda a qualidade da equipa multidisciplinar necessariamente envolvida.

Em Portugal é necessária uma evolução nesta área com sensibilização do corpo clínico, uniformização das ações dos vários centros envolvidos, eventual alteração da legislação e existência de um organismo nacional impulsionador e supervisor desta entidade terapêutica a fim de mudar o paradigma do tratamento de doentes com FI atualmente praticado no nosso país.

REFERÊNCIAS

1. J. KN, Z. WJ, L. B e et al, "Total parenteral nutrition at home for 23 months, without complications, and with good rehabilitation. A study of technical and metabolic features," *Gastroenterology*, vol. 65, pp. 811-20, 1973.
2. M. Staun, L. Pironi, F. Bozzetti, J. Baxter, A. Forbes, F. Joly, P. Jeppesen, J. Moreno, X. Hébuterne, M. Pertkiewicz, S. Muhlebach, A. Shenkin e A. V. Gossum, "ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: Home Parenteral Nutrition (HPN) in adult patients," *Clinical Nutrition*, pp. 467-79, 28 2009.
3. F. CR, "Intestinal failure," em *Nutrition and the surgical patient*, Edimburgh: Churchill Livingstone, Hill GL, eds, 1981, pp. 219-35.
4. P. L e a. , "ESPEN endorsed recommendations. Definition and classification of intestinal failure in adults," *Clinical Nutrition*, pp. 1-10, 2014.
5. B. AL, S. J e F. J, "technical review on short bowel syndrome and intestinal transplantation," *gastroenterology*, vol. 124, pp. 111-34, 2003.
6. M. F. Winkler, E. Hagan, C. Smith, J. O. Maillet e R. Touger-Decker, "An exploration of the quality of life and the Experience of Living With Home Parenteral Nutrition," *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*, vol. 34, pp. 395-407, 2010.
7. J. MORENO, J. SHAFFER, M. STAUN, X. HEBUTERNE e ET AL, "Survey on legislation and funding of Home Artificial Nutrition in different european countries," *Clinical Nutrition*, vol. 20 (2), pp. 117-123, 2001.
8. S. CE, "Quality of life and caregiving in technological home care," *Annual Review of Nursing Research*. New York: Springer, pp. 95-118, 1996.
9. A. Ugur, B. Marshdeh, I. Gottschalck, P. Brobeck Mortensen, M. Staun e P. Jeppesen, "Home parenteral nutrition in Denmark in the period from 1996 to 2001," *Scand J Gastroenterol*, vol. 41, pp. 401-7, 2006.
10. A. Van Gossum, H. Bakker, De FA, K. Ladefoged, M. Leon-Sanz, B. Messing e et al., "Home parenteral nutrition in adults: a multicentre survey in Europe in 1993," *Clin Nutr*, vol. 15, pp. 53-9, 1996.
11. L. Pironi e G. Tognoni, "Cost-benefit and cost-effectiveness analysis of home artificial nutrition: reappraisal of available data," *Clinical Nutrition*, vol. 14, pp. 87-91, 1995.
12. L. Howard, L. Hearphey, C. R. Fleming, L. Lininger e E. Steiger, "Four years of North American registry home parenteral nutrition: outcome data and their implications for patient management," *JPEN*, vol. 15, pp. 384-393, 1991.
13. P.-M. MM, R. Fredorak e A. RJ, "Trace element contamination of total parenteral nutrition. 2. Effect of storage duration and temperature," *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, vol. 23, pp. 228-32, 1999.
14. A. F. Newton, MS, RD, LDN, CNSD e M. H. DeLegge, "Home Initiation of Parenteral Nutrition," *Nutrition in Clinical Practice*, vol. 22, pp. 57-64, 2007.
15. C. Bischoff, L. Kester, R. Meier, R. Radziwill, D. Schwab e P. Thul, "Organisation, regulations, preparation and logistics of parenteral nutrition in hospitals and homes; the role of the nutrition support team - Guidelines on Parenteral Nutrition, Chapter 8," *GMS German Medical Science*, vol. 7, pp. 1-8, 2009.
16. J. Nightingale, "Management of patients with short bowel," *World J Gastroenterol*, pp. 741-51, 2001.
17. T. Smith, A. Hirst, B. Jones e J. Baxter, "British association of parenteral and enteral nutrition," *Annual banks report*, 2009.
18. L. Pironi, X. Hebuterne, A. Van Gossum e et al., "Candidates for intestinal transplantation: a multicenter survey in Europe," *Am J Gastroenterol*, vol. 101, pp. 1633-43.
19. G. Fernandes, B. Kaila, K. Jeejeebhoy, L. Gramlich, D. Armstrong e J. Allard, "Canadian Home Parenteral Nutrition (HPN) Registry validation and patient outcomes," *J Parenter Enteral Nutr*, vol. 36, pp. 407-14, 2012.
20. D. Mullady e S. O'Keefe, "Treatment of intestinal failure: home parenteral nutrition," *Nat Clin Prac Gastroenterol Hepatol*, vol. 3, pp. 492-504, 2006.
21. Y. Takagi, A. Okada, T. Sato e et al., "Report on the first annual survey of home parenteral nutrition in Japan," *Surg Today*, vol. 25, pp. 193-201, 1995.
22. F. Bozzetti, "Home total parenteral nutrition in incurable cancer patients: a therapy, a basic human care or something in between?" *Clin Nutr*, vol. 22, pp. 109-11, 2003.
23. F. Bozzetti, L. Cozzaglio, E. Biganzoli e et al., "Quality of life and length of survival in advanced cancer patients on home parenteral nutrition," *Clin Nutr*, vol. 21, pp. 281-8, 2002.
24. D. Hoda, A. Jatou, J. Burnes, C. Loprinzi e D. Kelly, "Should patients with advanced, incurable cancers ever be sent home with total parenteral nutrition?" *Cancer*, vol. 103, pp. 863-8, 2005.
25. C. Parkers, "Accuracy of predictions of survival in later stages of cancer," *Br Med J*, vol. 2, pp. 29-31, 1972.
26. J. Yates, B. Chalmer e F. McKegney, "Evaluation of patients with advanced cancer using the Karnofsky performance status," *Cancer*, vol. 45, pp. 2220-4, 1980.
27. L. Pironi e et al., "Outcome on home parenteral nutrition for benign intestinal failure: A review of the literature and benchmarking with the European prospective survey of ESPEN," *Clinical Nutrition*, vol. 31, pp. 831-845, 2012.
28. Messing, P. Crenn, P. Beau, M. Boutron-Ruault, J. Rambaud e C. Matuchansky, "Long-term survival and parenteral nutrition dependence in adult patients with the short bowel syndrome," *Gastroenterology*, vol. 117, pp. 1043-50, 1999.
29. P. Crenn, B. Messing e L. Cyn, "Citrulline as a biomarker of intestinal failure due to enterocyte mass reduction," *Clinical Nutr*, vol. 27, pp. 328-339, 2008.
30. P. Crenn, C. Coudray-Lucas e F. TH, "Postabsorptive Plasma Citrulline Concentration Is a Marker of Absorptive Enterocyte Mass and Intestinal Failure in Humans," *Gastroenterology*, vol. 119, p. 1496-1505, 2000.
31. I. M. Gutierrez, J. G. Fisher, O. Ben-Ishay, B. A. Jones, Kuang Horng Kang, M. A. Melissa A. Hull, N. Shillingford, D. Zurakowski, B. P. Modi e T. Jaksic, "Citrulline levels following proximal versus distal small bowel resection," *Journal of Pediatric Surgery*, vol. 49, p. 741-744, 2014.
32. P. Jeppesen, "New approaches to the treatment of New approaches to the treatments of short bowel syndrome-associated intestinal failure," *Gastroenterol*, vol. 30 (2), pp. 182-8, 2004.
33. P. Jeppesen, R. Gilroy, M. Pertkiewicz, B. Messing e S. O'Keefe, "Randomised placebo-controlled trial of teduglutide in reducing parenteral nutrition and/or intravenous fluid requirements in patients with short bowel syndrome," *Gut*, vol. 60, pp. 902-14, 2011.
34. A. Deodati, B. Baldini Ferri e S. Cianfrani, "Association between growth hormone therapy and mortality, cancer and cardiovascular risk: Systematic review and meta-analysis," *Growth Hormone & IGF Research*, vol. 24, p. 105-111, 2014.
35. B. Jones, C. Holden, M. Dalzell, A. Micklewright e C. Glencorse, "Artificial Nutrition support in the UK," 2005.
36. "Clinical Standards for Home Parenteral Nutrition. The Scottish Home Parenteral Nutrition Managed Clinical Network," 2007.
37. L. Pironi, MD, "Cost-benefit of home artificial nutrition regulation," *Clinical Nutrition*, vol. 20(2), pp. 101-102, 2001.
38. S. C. Bischoff, L. Kester, R. Meier, R. Radziwill, D. Schwab e P. Thul, "Organisation, regulations, preparation and logistics of parenteral nutrition in hospitals and homes; the role of the nutrition support team - Guidelines on Parenteral Nutrition, Chapter 8," *GMS German Medical Science*, vol. 7, pp. 1-8, 2009.
39. M. Dibb, A. Teubner, V. Theis, J. Shaffer e S. Lal, "Review article: the management of long-term parenteral nutrition," *Alimentary Pharmacology and Therapeutics*, pp. 587-603, 2013.
40. T. A. Fessler, "Trace Elements in parenteral Nutrition: A Practical Guide for Dosage and Monitoring for Adult Patients," *Nutrition in Clinical Practice*, vol. 28, pp. 722-729, 2013.
41. J. Mirtallo, T. Canada, D. Johnson e et al., "Safe practices for parenteral nutrition," *J Parenter Enteral Nutr*, vol. 28, pp. 39-70, 2004.
42. M. Lee, J.-E. Yoon, S.-I. Kim e I.-C. Kim, "Stability of total nutrient admixtures in reference to ambient temperatures," *Nutrition*, vol. 19, pp. 886-90, 2003.
43. M. Allwood e H. Martin, "The photodegradation of vitamins A and E in parenteral nutrition mixtures during infusion," *Clin Nutr*, vol. 19, pp. 339-42, 2000.
44. C. Sutton, G. Garcea, C. Pollard, D. Berry e A. Dennison, "The introduction of a nutrition clinical nurse specialist results in a reduction in the rate of catheter sepsis," *Clin Nutr*, vol. 24, pp. 220-3, 2005.
45. D. Lloyd, R. Vega, P. Bassett, A. Forbes e S. Gabe, "Survival and dependence on home parenteral nutrition: experience over 25-year period in a UK referral centre," *Aliment Pharmacol Ther*, vol. 24, pp. 1231-1240, 2006.
46. I. Vantini, L. Benini, F. Bonfante e et al., "Survival rate and prognostic factors in patients with intestinal failure," *Dig Liver Dis*, vol. 36, pp. 46-55, 2004.
47. A. Crispin, P. Thul, D. Arnold, S. Schild e A. Weimann, "Central venous catheter complications during home parenteral nutrition: a prospective pilot study of 481 patients with more than 30,000 catheter days," *Onkologie*, vol. 31, pp. 605-609, 2008.
48. A. Marra, M. Opilla, M. Edmond e D. Kirby, "Epidemiology of blood-stream infections in patients receiving long term total parenteral nutrition," *J Clin Gastroenterol*, vol. 41, pp. 19-28, 2007.
49. A. Buchman, M. Opilla, M. Kwasny, T. Diamantidis e R. Okamoto, "Risk factors for the development of catheter-related bloodstream infections in patients receiving home parenteral nutrition," *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, vol. 38 (6), pp. 744-749, 2013.
50. M. Dibb, G. Carlson, A. Abraham, J. Shaffer, A. Teubner e S. Lal, "Salvage of central venous catheter in HPN catheter-related blood stream infections is safe and effective: 18 years experience from a national centre," *Gut*, vol. 61, pp. A14-15, 2012.
51. M. Dreesen, V. Foulon, I. Spriet e et al., "Epidemiology of catheter-related infections in adult patients receiving home parenteral nutrition: a systematic review," *Clin Nutr*, vol. 32, pp. 16-26, 2013.
52. D. Richards, N. Scott, J. Shaffer e M. Irving, "Opiate and sedative dependence predicts a poor outcome for patients receiving home parenteral nutrition," *JPEN*, vol. 21, pp. 336-338, 1997.
53. B. F. M. L. B. DB, C. G. C. M. e a. , "Central venous catheter complications in 447 patients on home parenteral nutrition: an analysis of over 1000,000 catheter days," *Clin Nutr*, vol. 21, pp. 475-85, 2002.
54. P. M, H. H. B. R. M. J. e P. M, "ESPEN guidelines on parenteral nutrition: central venous catheters (access, care, diagnosis and therapy of complications)," *Clin Nutr*, vol. 28, pp. 365-377, 2009.
55. R. Dellinger, M. Levy, Rhodes e et al., "Surviving sepsis campaign: international guidelines for management of severe sepsis and septic shock," *Crit Care Med*, vol. 41, pp. 580-637, 2013.
56. M. J. Dibb, A. Abraham, P. R. Chadwick, J. L. Shaffer, A. Teubner, G. L e C. a. S. , "Central Venous Catheter Salvage in Home Parenteral Nutrition Catheter-Related Bloodstream Infections: Long-Term Safety and Efficacy Data," *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, 2014.
57. D. Bozzetti, L. Mariani, D. Bertinet e et al., "Central venous catheter complications in 447 patients on home parenteral nutrition: an analysis of over 100,000 catheter days," *Clin Nutr*, vol. 21, pp. 475-85, 2002.
58. D. Richards, J. Deeks, T. Sheldon e J. Shaffer, "Home parenteral nutrition: a systematic review," *Health Technol Assess*, vol. 1, pp. i-iii, 1997.
59. D. Ponce, D. Irwin, W. Haire, P. Hill, X. Li e E. McCluskey, "Recombinant tissue plasminogen activator (alteplase) for restoration of flow in occluded central venous access devices: a double-blind-placebo-controlled trial - the cardiovascular Thrombolytic to Open Occluded Lines (COOL) efficacy data," *J Vasc Interv Radiol*, vol. 12, pp. 951-5, 2001.
60. M. Glynn, B. Lnager e K. Jeejeebhoy, "Therapy for thrombotic occlusion of long-term intravenous alimentation catheters," *J Parenter Enteral Nutr*, vol. 4, pp. 387-90, 1980.
61. B. Jacobs, M. Haygood e J. Hingl, "Recombinant tissue plasminogen activator in the treatment of central venous catheter occlusion in children," *J Pediatr*, vol. 139, pp. 593-6, 2001.
62. S. Werlin, T. Lausten, S. Jessen e et al., "Treatment of central venous catheter occlusions with ethanol and hydrochloric acid," *J Parenter Enteral Nutr*, vol. 19, pp. 416-8, 1995.
63. P. Jeppesen e P. Mortensen, "Adult patients receiving home parenteral nutrition in Denmark from 1991 to 1996: who will benefit from intestinal transplantation?," *Scand J Gastroenterol*, vol. 33,

- pp. 839-46, 1998.
64. L. Pironi, F. Paganelli, A. Labate, C. Merli, C. Guidetti, G. Spinucci e et al, "Safety and efficacy of home parenteral nutrition for chronic intestinal failure: a 16-year experience at a single centre," *Dig Liver Dis*, vol. 35, pp. 314-24, 2003.
65. R. Wechsler, P. Spirn, E. Conant, R. Steiner e L. Needleman, "Thrombosis and infection caused by thoracic venous catheters: pathogenesis and imaging findings," *AJR Am J Roentgenol*, vol. 160, pp. 467-71, 1993.
66. J. Gould, H. Carlsson e W. Skinner, "Groshong catheter-associated subclavian venous thrombosis," *Am J Med*, vol. 95, pp. 419-23, 1993.
67. C. Klerk, S. Smorenburg e H. Buller, "Thrombosis prophylaxis in patient populations with a central venous catheter: a systematic review," *Arch Intern Med*, vol. 163, pp. 1913-21, 2003.
68. P. Clarke, M. Ball e M. Kettlewell, "Liver function tests in patients receiving parenteral nutrition," *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, vol. 15, pp. 54-9, 1991.
69. Y. Ito e M. Shils, "Liver dysfunction associated with long-term total parenteral nutrition in patients with massive bowel resection," *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, vol. 15, pp. 271-6, 1991.
70. J. Burnes, S. O'Keefe, C. Fleming, R. Devine, S. Berkner e L. Herrick, "Home parenteral nutrition-a 3-year analysis of clinical and laboratory monitoring," *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, vol. 16, pp. 327-32, 1992.
71. X. Dray, F. Joly, D. Reijasse, A. Attar, A. Alves, Y. Panis e et al, "Incidence, risks factors and complications of cholelithiasis in patients with home parenteral nutrition," *J Am Col Surg*, vol. 204, pp. 13-21, 2007.
72. S. Gabe e A. Culkun, "Abnormal liver function tests in the parenteral nutrition fed patient," *Frontline Gastroenterol*, vol. 1, pp. 98-104, 2010.
73. D. Lloyd e S. Gabe, "Managing liver dysfunction in parenteral nutrition," *Proc Nutr Soc*, vol. 66, pp. 530-8, 2007.
74. A. Buchman, M. Ament, M. Sohler e et al, "Choline deficiency causes reversible hepatic abnormalities in patients receiving parenteral: proof of a human choline requirement," *J Parenter Enteral Nutr*, vol. 25, pp. 260-8, 2001.
75. M. Cavicchi, P. Beau, P. Crenn, C. Degott e B. Messing, "Prevalence of liver disease and contributing factors in patients receiving home parenteral nutrition for permanent intestinal failure," *Ann Intern Med*, vol. 132, pp. 525-32, 2000.
76. N. Mertes, H. Grimm, P. Furst e P. Stehle, "Safety and efficacy of a new parenteral lipid emulsion (SMOFlipid) in surgical patients: a randomized, double-blind, multicenter study," *Ann Nutr Metab*, vol. 50, pp. 253-9, 2006.
77. M. Raman, E. Aghdassi, M. Baun e et al, "Metabolic bone disease in patients receiving chronic parenteral nutrition: a canadian study and review," *J Parenter Nutr*, vol. 30, pp. 492-6, 2006.
78. L. Pironi, A. Morselli-Labate, M. Pertkiewicz e et al, "Prevalence of bone disease in patients on home parenteral nutrition," *Clin Nutr*, vol. 21, pp. 289-96, 2002.
79. A. Hernández-Sánchez, P. Tejada-González e M. Arteta-Jiménez, "Aluminium in parenteral nutrition: a systematic review," *EJCN*, vol. 67, pp. 230-238, 2013.
80. K. Fitzgerald e M. MacKay, "Calcium and phosphate solubility in neonatal parenteral nutrient solutions containing TrophAmine," *Am J Hosp Pharm*, vol. 43, pp. 88-93, 1986.
81. G. Klein e J. Coburn, "Parenteral nutrition: effect on bone and mineral homeostasis," *Annu Rev Nutr*, vol. 11, pp. 93-119, 1991.
82. P. Jeppesen e P. Mortesen, "Significance of a preserved colon for parenteral energy requirements in patients receiving home parenteral nutrition," *Scand J Gastroenterol*, vol. 33, pp. 1175-9, 1998.
83. B. Messing, M. Lemann, P. Landais, M. Gouttebel, M. Gerard-Boncompain, F. Saudin e et al, "Prognosis of patients with nonmalignant chronic intestinal failure receiving long-term home parenteral nutrition," *Gastroenterol*, vol. 108, pp. 1005-10, 1995.
84. J. Scolapio, C. Fleming, D. Kelly, D. Wick e A. Zinsmeister, "Survival of home parenteral nutrition-treated patients: 20 years of experience at the Mayo Clinic," *Mayo Clin Proc*, vol. 74, pp. 217-22, 1999.
85. B.-G. Fan, "Parenteral Nutrition prolongs the survival of patients associated with malignant gastrointestinal obstruction," *J Parenter Nutr*, vol. 31, pp. 508-10, 2007.
86. L. Pironi, F. Joly, A. Forbes, e et al, "Long-term follow-up of patients on home parenteral nutrition in Europe: implications for intestinal transplantation," *Gut*, vol. 60, pp. 17-25, 2010.
87. D. AS, M. JR, A. HB e et al, "Quality of life of patients on long term parenteral nutrition at home," *J Int Med*, pp. 26-33, 1986.
88. P. BS e L. EL, "Permanent total parenteral nutrition: psychological and social responses of the early stages," *JPEN*, vol. 3, pp. 48-52, 1979.
89. A. Gullledge, W. Gipson, E. Steiger, R. Hodey e F. Spr, "Home parenteral nutrition for the short bowel syndrome. Psychological issues," *Gen Hosp Psych*, vol. 2, pp. 271-81, 1980.
90. J. P. Baxter, P. M. Fayers e A. W. McKinlay, "A review of the quality of life of adult patients treated with long-term parenteral nutrition," *Clinical Nutrition*, vol. 25, pp. 543-553, 2006.
91. J. Addington-Hall e L. Kalra, "Who should measure quality of life?," *BMJ*, vol. 322, pp. 1417-20, 2001.
92. J. Baxter, P. Fayers e A. McKinlay, "A review of the instruments used to assess the quality of life of adult patients with chronic intestinal failure receiving parenteral nutrition at home," *Br J Nutr*, vol. 94, pp. 633-638, 2005.
93. M. Winkler, "Quality of life in adult home parenteral nutrition patients," *JPEN J Parenter Enteral Nutr*, vol. 29, pp. 162-170, 2005.
94. D. Richards e M. Irving, "Assessing the quality of life of patients with intestinal failure on home parenteral nutrition," *Gut*, vol. 40, pp. 218-22, 1997.
95. L. Pironi, F. Paganelli, P. Mosconi e et al, "The SF-36 instrument for the follow-up of health-related quality of life of patients undergoing home parenteral nutrition for benign disease," *Transplant Proc*, vol. 36, pp. 254-8, 2004.
96. A. Raczowska, M. Ławiński, A. Gradowska e U. Zielińska-Borkowska, "Quality of life considering patients with chronic inflammatory bowel diseases - natural and parenteral nutrition," *POLSKI PRZEGLĄD CHIRURGICZNY*, vol. 86 (9), p. 410-417, 2014.
97. H. Brown e J. Randle, "Living with a stoma: a review of the literature," *J Clin Nurs*, vol. 14, pp. 74-81, 2005.
98. V. Gouveia Santos, E. Chaves e M. Kimura, "Quality of life and coping of persons with temporary and permanent stomas," *JWOCN*, vol. 33, pp. 503-509, 2006.
99. D. Carter, C. Wheatley e R. Martin, "Nights of bright lights and noisy pumps-home parenteral feeding," *Proc Nutr Soc*, vol. 55, p. 149A, 1996.
100. B. Ehrenpreis e A. Hilf, "Home parenteral nutrition; the consumer's perspective," *Lifeline Lett*, Vols. 61 de 62/Nov/Dec:1-3, 1998.
101. G. Yannam, D. Sudan, W. Grant, J. Botha, A. Langnas e J. Thompson, "Intestinal lengthening in adult patients with short bowel syndrome," *J Gastrointest Surg*, vol. 14, pp. 1931-6, 2010.
102. H. E, A. P, R, A, V, A, T, S e L, S, "Management of intestinal failure in inflammatory bowel disease: Small intestinal transplantation or home parenteral nutrition?," *World J Gastroenterol*, vol. 20, pp. 3153-3163, March 28, 2014.
103. "Infarmed," [Online]. Available: www.infarmed.pt. [Acedido em 8 Jan 2015].
104. Legislação Farmacêutica Compilada Decreto-Lei n.176/2006, 30 de Agosto de 2006.
105. L. S. T. A e S. J. L., "Review article: intestinal failure," *Aliment Pharmacol Ther*, vol. 24, pp. 19-31, 2006.
106. P. BS e L. EL, "Permanent total parenteral nutrition: psychological and social responses to the early stages," *JPEN*, vol. 3, pp. 48-52, 1979.
107. G. AD, G. WT, S. E e et al, "Home parenteral nutrition for the short bowel syndrome. Psychological issues," *Gen Hosp Psych*, vol. 2, pp. 271-81, 1980.
108. A. Buchman, S. Misra, A. Moukarzel e M. Ament, "Catheter thrombosis and superior/inferior vena cava syndrome are rare complications of long term parenteral nutrition," *Clin Nutr*, vol. 13, pp. 356-60, 1994.
109. M. Simren, J. Svedlund, I. Posserud, E. Björnsson e H. Abrahamsson, "Health-related quality of life in patients attending a gastroenterology outpatient clinic: functional disorders versus organic diseases," *Clin Gastro Hepatol*, vol. 2006, pp. 187-195, 2006.
110. J. M. K. e J. B. Ksia, _zyk Ph.D. Prof, "Parenteral nutrition mixtures prepared at home by trained parents are as safe as pharmacy-made mixtures," *Nutrition*, vol. 29, pp. 988-992, 2013.
111. D. Chrisanderson, D. Heimbürger, S. Morgan e et al, "Metabolic complications of total parenteral nutrition; effects of a nutrition support service," *JPEN J Parenter Nutr*, vol. 20, pp. 206-10, 1996.

CORRESPONDÊNCIA:

JOANA FILIPA GONÇALO MEIRELES PINTO
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DO PORTO
AL. PROF. HERNANI MONTEIRO, 4200-319 PORTO
JOANAPINTO_GONCALO@HOTMAIL.COM