Oficina de Fibrose Quística

Dicas e Receitas Culinárias

Coordenador:
DIANA E SILVA

Agradecimento

Os autores agradecem aos Laboratórios **ORPHAN -** EUROPE O apoio na concretização da edição deste manual de receitas.

ORPHAN EUROPE
RECORDATI GROUP
www.orphan-europe.com
infoportugal@orphan-europe.com

Maria Cristina Teixeira Santos
Docente de Segurança e Qualidade Alimentar da FCNAUP

Autores

Diana e Silva
Nutricionista
Centro Hospitalar São João
Professora Auxiliar
Faculdade Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade Porto (FCNAUP)
diana.mv.silva@gmail.com

Marta Rola
Nutricionista
Mestre em Nutrição Clínica/FCNAUP

Sara Silva
Nutricionista
Licenciada em Ciências da Nutrição/ Escola Superior de Biotecnologia da Universidade Católica Portuguesa

Orphan Europe não participou na elaboração ou abordagem deste material, sendo os autores inteiramente responsáveis pelo seu conteúdo.

Provas de Degustação
Seminários de Fibrose Quística-
Porto 2015/2016

Índice

Prefácio 06

Introdução 08

Alguns Conselhos Práticos 10

Receitas 12

Informações Úteis 65

Prefácio

Herculano Rocha
Presidente da APFQ

A Fibrose Quística (FQ) é a doença hereditária autossómica recessiva mais frequente nos caucasianos, ocorrendo na Europa em cerca de 1/ 2500 nascimentos vivos. Em Portugal a incidência estimada é entre 1/7000 a 1/8000 nascimentos vivos.

As manifestações da doença ocorrem em graus variados no pâncreas, pulmões, fígado e intestino.

As consequências clínicas são uma doença multisistémica caracterizada por doença pulmonar progressiva, disfunção pancreática, doença hepática, problemas de motilidade intestinal e electrólitos elevados no suor. Apesar das manifestações clínicas ocorrerem em diversos órgãos, as alterações pulmonares são responsáveis por 90% da morbilidade e mortalidade na FQ. O início do comprometimento pulmonar é variável, surgindo semanas, meses ou anos após o nascimento. A doença pulmonar evolui frequentemente para insuficiência respiratória.

A FQ é provavelmente a doença crónica em que a sobrevida e a qualidade de vida melhoraram mais nos últimos 40 anos, passando a esperança média de vida, de 10 anos em 1960, para 38 anos em 2010, estimando-se que uma criança que nasce hoje com FQ tem uma hipótese superior a 80% de atingir os 40 anos de idade. Esta melhoria no prognóstico e na qualidade de vida, deve-se a um diagnóstico mais precoce para o qual muito tem contribuído o rastreio neonatal, melhor conhecimento da doença e o tratamento assente em três pilares fundamentais: **Antibioterapia, Fisioterapia e Nutrição adequada.**

A medicação deve ser efectuada diariamente, de forma rigorosa e inclui: medicamentos para tratamento pulmonar, enzimas pancreáticos e vitaminas para compensar o mau funcionamento do pâncreas, alimentação cuidada com carga calórica superior ao normal, incluindo por vezes suplementos alimentares, fisioterapia respiratória, aerossoloterapia e exercício físico, destinado a melhorar o funcionamento pulmonar.

Um bom estado nutricional é muito importante no tratamento dos doentes com FQ porque permite melhorar a qualidade de vida, aumentar a capacidade física e respiratória e favorece o crescimento e desenvolvimento da criança. Pelo contrário, o agravamento do estado nutricional está relacionado com uma diminuição dos parâmetros respiratórios e com um pior prognóstico. A diminuição do DHA (ácido docosahexaenóico), frequente nos doentes com FQ pode contribuir para um aumento da inflamação pulmonar e agravamento da patologia pulmonar.

Há uns meses na reunião anual da Associação Portuguesa de Fibrose Quística, foram apresentadas pela Prof Doutora Diana Silva e colaboradores algumas receitas hipercalóricas enriquecidas com DHA

Para a elaboração das receitas, seleccionamos as mais agradáveis, utilizando alimentos acessíveis e económicos. Esperamos contribuir para melhorar a qualidade de vida das pessoas com FQ.

Herculano Rocha
Presidente da APFQ

Introdução

Embora o estado nutricional dos doentes com Fibrose Quística (FQ) tenha vindo a melhorar nas últimas décadas, esta é ainda uma situação deveras preocupante para alguns. Não existe qualquer dúvida, sobre a forte associação entre o adequado estado de nutrição destes pacientes com um prognóstico mais satisfatório e uma melhor qualidade de vida.

O *Gold Standard* da abordagem nutricional na FQ consiste, numa dieta hiperenergética e hiperlipídica, bem como numa adequada suplementação quer em vitaminas lipossolúveis (A,D,E, e K) quer em minerais. As oscilações dos elevados conteúdos calóricos estão na dependência do grau de mal absorção, do nível de inflamação crónica da função pulmonar de onde se destacam os frequentes episódios respiratórios agudos.

No que diz respeito à distribuição dos macronutrientes recomendada aponta-se para que 35-40% do valor energético total seja proveniente do grupo das gorduras. Contudo o facto do uso indiscriminado de gorduras saturadas e *trans* na dieta, levou, por parte dos profissionais de saúde, a alguma reflexão, uma vez que a frequente utilização de alimentos ricos, neste tipo de gorduras (manteiga de amendoim, queijos gordos, natas, maioneses, entre outros) possa ser responsável por alterações do perfil lipídico/ doença cardiovascular ou até comprometer o processo inflamatório. Desta forma recomenda-se a sua utilização em quantidades moderadas dando preferência a ácidos gordos mono e polinsaturados (azeite, óleos vegetais) na incorporação da dieta, recomendando e elegendo um maior número de refeições de pequeno volume privilegiando o aumento da ingestão energética e o ganho de peso.

O conjunto de receitas elaboradas pretende ser uma contribuição no sentido de tornar mais clara a procura e utilização de alimentos que possam otimizar os teores em vitaminas como: Vitamina A (batata-doce, espinafres, tomate), Vitamina E (azeite, frutos secos, óleo de girassol), Vitamina D (sardinha, salmão, entre outros e exposição solar).

A suplementação em ácidos gordos essenciais tem conquistado algum destaque aquando da manipulação dietética. Alguns estudos têm evidenciado os benefícios de uma ingestão regular de ácidos gordos essenciais particularmente de ω6 e de ω3 os quais parecem ter um papel importante relativamente à integridade das membranas celulares, induzindo uma intensa resposta anti-inflamatória na FQ. Embora as recomendações sobre a suplementação nesta patologia sejam ainda pouco consensuais vários são os autores que apontam para largos benefícios na sua suplementação regular.

Neste contexto, a incorporação de um óleo de DHA com 330 mg de DHA/ml especialmente recomendado em forma líquida e preservado no frigorífico, melhora a preparação das receitas e, parece trazer beneficios pois trata-se de um óleo puro, muito concentrado, sendo que a dose adicionada aos alimentos fica diluída e de certa forma protegida.

Para além disso, à data e à luz dos atuais conhecimentos científicos desconhecem-se interações fármaco-nutriente.

Tendo em conta a grande dificuldade reportada pelos pais e cuidadores das crianças e adolescente com FQ, pretende-se com este conjunto de receitas tornar mais apelativa e facilitadora a ingestão alimentar, não descurando os conceitos básicos de uma alimentação equilibrada. Torna-se mandatário o envolvimento de todo o agregado familiar na manipulação e confeção das refeições, utilizando sempre todos os ingredientes indicados.

Com base nas recomendações científicas pretende-se que este manual cuja base é culturalmente portuguesa e adaptada à situação concreta possa contribuir para a otimização do estado de nutrição e da qualidade de vida dos doentes com FQ.

Nota: Este manual teve apenas o financiamento relativo ao material gasto na elaboração, confeção, criação e registo fotográfico das receitas apresentadas, sendo que todo o restante trabalho foi gentilmente cedido pelos nutricionistas da Unidade de Nutrição Pediátrica do Hospital Pediátrico Integrado/Unidade de Nutrição e Dietética/Centro Hospitalar São João - Porto - Portugal.

Alguns conselhos práticos

Numa situação de Fibrose Quística em que as necessidades energéticas estão aumentadas, estas devem ser atingidas através de uma adequada ingestão alimentar por parte dos doentes. Como as necessidades energéticas nem sempre são alcançadas os técnicos e os cuidadores socorrem-se de alguns "truques e dicas" culinários de forma a atingir este objetivo e a potenciarem uma maior adesão à dieta instituída.

Alimentos densamente energéticos como azeite, natas, manteiga ou manteiga de amendoim, queijos, diferentes tipos de molhos como maionese, ketchup, molho cocktail ou mesmo frutos secos ou abacate podem ser utilizados, mesmo que em poucas quantidades, pois ajudam a suprir as necessidades energéticas pretendidas e a tornarem os alimentos mais apetecíveis por parte do doente.

Em seguida, apresentam-se alguns alimentos com o seu valor calórico por 100g e por porção, respetivamente, para nos podermos socorrer destes truques (Tabela 1).

Tabela 1: Valor calórico de alguns alimentos por 100 g e por porção.

Alimento	Valor Calórico (por 100g)	Valor Calórico (por porção)
Abacate	114 kcal	1 abacate = 114 kcal
Amêndoas	650 kcal	1 mão cheia = 163 kcal
Avelãs	689 kcal	1 chávena de café = 345 kcal
Azeite	900 kcal	1 colher de sopa = 63 kcal
Leite condensado	338 kcal	1 colher de sopa = 65 kcal
Leite gordo	62 kcal	1 chávena almoçadeira = 96 kcal
Manteiga de amendoim	597 kcal	1 colher de sopa = 155 kcal
Manteiga	750 kcal	1 colher de sopa = 150 kcal
Natas	335 kcal	1 colher de sopa = 51 kcal
Molho bechamel	140 kcal	1 colher de sopa = 70 kcal
Queijo flamengo 45%	316 kcal	1 fatia = 57 kcal

*Adaptado de: INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE DR. RICARDO JORGE. **Tabela da Composição dos Alimentos.** 2015. Disponível em: http://portfir.insa.pt/#; GOIOS, A., MARTINS, M., OLIVEIRA, Ana C., AFONSO, C., & AMARAL, T. (2014). **Pesos e porções de alimentos.** (pp. 145) Porto: Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto.

Estes e outros ingredientes podem ser utilizados adicionados ao pão, bolachas, batidos ou incorporados nas diferentes receitas culinárias, não só maximizando a ingestão energética como também alguns conteúdos vitamínicos e minerais como pode ser observado na composição nutricional de algumas receitas apresentadas neste manual.

O suplemento alimentar de um óleo de DHA com 330 mg de DHA/ml deve ser utilizado de acordo com a dose recomendada e adicionado à dose individual da receita elaborada ou a uma porção de alimento servida, garantindo a sua ingestão na totalidade.

Para garantir a estabilidade do óleo e que o produto com DHA não se quebre, este óleo de DHA com 330 mg/ml deve ser sempre conservado sob refrigeração. Quando manipulado na culinária pode ser incorporado e processado nas receitas culinárias inclusivamente nas que vão ao forno como por exemplo pão ou bolos.

No entanto, aconselhamos quer para uma adequada conservação, quer para uma melhor utilização a leitura da ficha técnica (bula) deste suplemento.

As receitas que confecionamos e que previamente foram testadas não só pelos técnicos como também pelos próprios doentes e seus familiares, apresentam uma execução fácil, são apelativas do ponto de vista gustativo e podem ser adaptadas aos diferentes grupos etários.

RECEITAS

Índice - Receitas

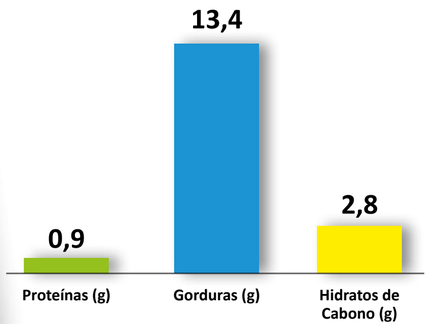
Creme de Abóbora com Natas 15
Creme de Grão-de-bico e Batata-doce 17
Empadão de Carne 19
Trouxas de Alheira 21
Soufflé de Peixe 23
Mix de Legumes 25
Bolo de Chocolate com Granôla 27
Bolinhos de Mel com Recheio de Brigadeiro 29
Mimos de Limão 31
Tarte de Café com Canela 33
Bolachas Amanteigadas 35
Enrolado Crocante de Chocolate 37
Gomas de Gelatina 39
Gelado de *Oreo®* 41
Gelado de Cacau e Frutos Secos 43
Gelado de Abacate com Cobertura de Chocolate 45
Delícia de Leite Condensado 47
Semifrio de Três Sabores 49
Merengue de Morango com Creme de Chocolate 51
Surpresa de Ananás 53
Mousse de Morangos 55
Pudim de Natas 57
Mousse de *After Eight®* 59
Batido de Baunilha e Frutos Vermelhos 61

Creme de Abóbora com Natas

Composição Nutricional (por porção) 135kcal

(8 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	359
Vitamina D (µg)	0,10
Vitamina E (mg)	1,05

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Creme de Abóbora com Natas

Ingredientes:

250 g de Abóbora
1 Cenoura grande
1 Cebola grande
1 Pimento vermelho
2 L de Água
2 Folhas de louro
75 g de Manteiga
125 ml de Natas
Coentros q.b.
Sal q.b.

Preparação:

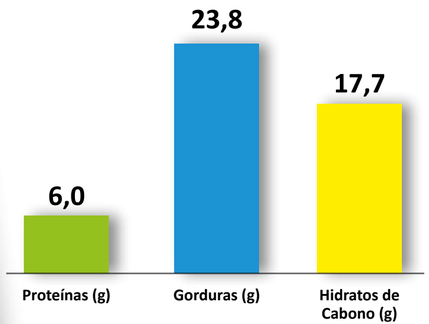
- Lave e corte todos os hortícolas em pedaços.
- Numa panela, salteie-os em manteiga com as folhas de louro.
- Adicione a água, os coentros, o sal e deixe cozer aproximadamente 45 minutos.
- Retire as folhas de louro, adicione as natas e triture a sopa.

Creme de Grão-de-bico e Batata-doce

Composição Nutricional (por porção) 311kcal

(4 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	551
Vitamina D (µg)	0,10
Vitamina E (mg)	3,85

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Creme de Grão-de-bico e Batata-doce

Ingredientes:

100 g de Batata-doce
200 g de Grão-de-bico cozido
100 g de Folhas de espinafres
40 g de Cebola
30 g de Alho-francês (parte branca)
1 L de Água
2 dl de Natas
2 cl de Azeite
Sal q.b.

Preparação:

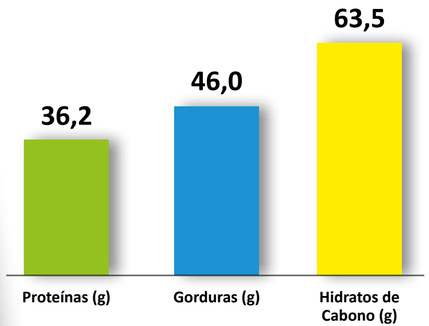
- Corte e lave todos os hortícolas e coloque a água a ferver.
- Leve a refogar a cebola com o azeite, junte a batata-doce e acrescente o grão-de-bico. Envolva tudo.
- Acrescente o alho-francês e os espinafres e deixe estufar um pouco.
- Adicione a água previamente fervida, o sal e deixe cozer aproximadamente 20 minutos.
- Rale tudo com a ajuda de uma varinha mágica e passe no coador.
- Leve novamente ao lume, acrescente as natas e deixe levantar fervura. Retire do lume.

Empadão de Carne

Composição Nutricional (por porção) 814kcal

(4 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	1571
Vitamina D (µg)	1,04
Vitamina E (mg)	7,19

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Empadão de Carne

Ingredientes:

500 g de Carne picada (vitela, vaca ou frango)
600 g de Batatas
400 g de Batata-doce
2 Cenouras
3 Tomates médios maduros
1 Cebola média
80 g de Manteiga
1 Chávena de leite gordo morno
2 Dentes de alho
1 Ovo
2 Colheres de sopa de salsa picada
1 Folha de louro
Azeite q.b.
Sal q.b.
Pimenta preta q.b.
Noz-moscada q.b.

Preparação:

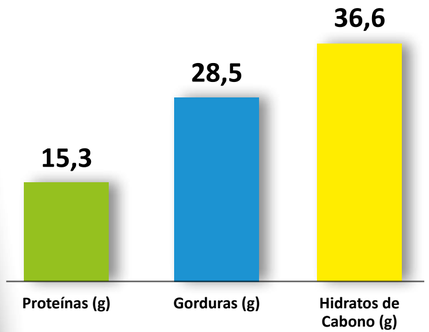
- Pré-aqueça o forno a 180°C.
- Descasque e lave as batatas, as cenouras e os tomates. Rale as cenouras.
- Coza as batatas numa panela com água e sal e de seguida, escorra-as e passe-as pelo *passe-vite* ou batedeira. Adicione a manteiga e o leite, e volte a bater até obter um puré cremoso. Tempere o puré com sal, pimenta preta e noz-moscada a gosto e reserve.
- Leve a cebola e o alho picado a alourar num tacho com azeite. Acrescente as cenouras e os tomates e deixe refogar. Depois, acrescente a carne, o louro, o sal e a água.
- Quando a carne estiver cozinhada, adicione a salsa picada.
- Num pirex® untado com azeite, comece por colocar uma camada de puré, outra com a carne picada e por fim, outra de puré.
- Pincele com ovo batido e leve ao forno até alourar (aproximadamente 15 minutos).

Trouxas de Alheira

Composição Nutricional (por porção) 479kcal

(4 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	130
Vitamina D (µg)	0,25
Vitamina E (mg)	1,02

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Trouxas de Alheira

Ingredientes:

1 Massa folhada (ou massa folhada amanteigada)
1 Requeijão
1 Alheira
Grelos q.b.
1 Ovo

Preparação:

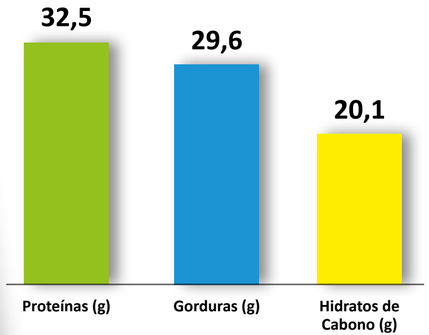
- Leve a alheira ao forno a uma temperatura de 180°C e quando esta estiver cozinhada, retire a pele.
- Corte a massa folhada em quadrados de 15 cm e coloque no centro de cada, os grelos, requeijão e alheira.
- Feche em forma de trouxa, pincele com ovo e leve ao forno a 180°C até a massa folhada ficar dourada.

Soufflé de Peixe

Composição Nutricional (por porção) 480kcal

(2 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	380
Vitamina D (µg)	2,67
Vitamina E (mg)	3,15

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Soufflé de Peixe

Ingredientes:

250 g de Peixe (salmão, pescada, atum)
100 ml de Natas
50 g de Farinha de trigo
1 Colher de sobremesa de margarina
2 Ovos
Sal e pimenta q.b.
100 ml de Leite

Preparação:

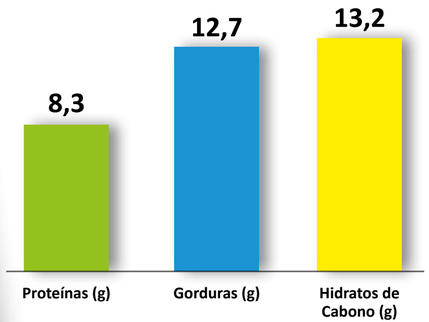
- Coloque num tacho a farinha, o sal e a margarina ligeiramente derretida.
- Junte-lhe o leite e leve ao lume sem parar de mexer até engrossar.
- Adicione o peixe depois de cozido. De seguida misture as gemas batidas e por fim as claras em castelo envolvendo-as ao de leve com a ajuda de um garfo.
- Deite o preparado num pirex® previamente untado e leve ao forno previamente aquecido a 180°C e gratine durante a 20-30 minutos.
- Depois de pronto sirva imediatamente.

Mix de Legumes

Composição Nutricional (por porção) 200 kcal

(6 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	316
Vitamina D (µg)	0,05
Vitamina E (mg)	1,3

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Mix de Legumes

Ingredientes:

100g de Cenoura *baby*
250g de Bróculos
250g de Couve-flor
250g de Feijão verde
1 Cebola
1 Dente de alho
2 Colheres de sopa de azeite
500ml de Molho bechamel
2 Colheres de sopa de queijo parmesão

Molho Bechamel:
500ml de Leite gordo
1 Colher de chá de manteiga
2 Colheres de sopa de farinha Maizena®
1 Colher de café de sal
Pimenta a gosto

Preparação:

- Depois de previamente arranjados cozem-se os hortícolas com o sal e quando estiverem prontos deixe escorrer durante alguns minutos.
- Leve ao lume a cebola cortada às rodelas, o dente de alho picado e o azeite e deixe alourar um pouco e coloque num pirex®. Por cima, coloque os hortícolas cozidos, cubra com o molho bechamel, espalhe o queijo por cima e leve ao forno a gratinar.

Molho Bechamel:

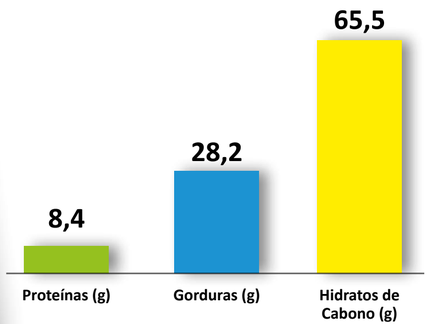
- Coloque tudo numa caçarola, misture bem e leve ao lume até engrossar.

Bolo de Chocolate com Granôla

Composição Nutricional (por porção) 546 kcal

(12 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	39,9
Vitamina D (µg)	0,32
Vitamina E (mg)	14,4

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Bolo de Chocolate com Granôla

Ingredientes:

Bolo de Chocolate:
4 Ovos
2 Chávenas de chá de açúcar
2 Chávenas de chá de farinha de trigo
1 Chávena de chá de óleo girassol
1 Chávena de chá de leite
1 Chávena de chá de chocolate em pó
1 Colher de sobremesa de fermento

Granôla:
40g Mel
80g Manteiga de amendoim
100g Flocos de aveia integral
Raspas de chocolate de leite q.b.

Preparação:

Bolo de Chocolate:

- Bata os ovos com o açúcar até formar um creme.
- Adicione o óleo e o leite mexendo bem. Por fim, adicione a farinha com o fermento e o chocolate em pó.
- Leve ao forno a 180°C, durante cerca de 20 minutos.
- Quando o bolo estiver frio, barre a superfície com manteiga de amendoim e coloque a granôla.

Granôla:

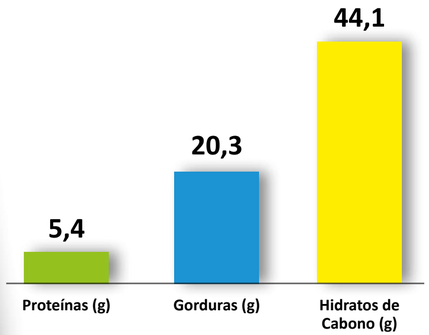
- Pré-aqueça o forno a 180°C;
- Numa panela misture o mel e a manteiga de amendoim;
- Leve ao lume até que os ingredientes derretam e fique um creme homogéneo. Adicione a aveia e misture bem.
- Num tabuleiro para o forno distribua a mistura de forma a que fique numa camada fina e a aveia separada. Leve ao forno a 180°C, durante cerca de 15 minutos.
- Ao retirar do forno, a granôla, deve estar ligeiramente dourada mas mole, irá ficar crocante quando arrefecer;
- Depois de arrefecer completamente junte as raspas de chocolate.

Bolinhos de Mel com Recheio de Brigadeiro

Composição Nutricional (por porção) 318 kcal

(18 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	29,6
Vitamina D (µg)	0,18
Vitamina E (mg)	0,18

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Bolinhos de Mel com Recheio de Brigadeiro

Ingredientes:

Massa
150 g de Margarina
100g de Açúcar mascavado
2 Colheres de sopa de mel
2 Ovos
1 Chávena e meia de farinha de trigo
½ Chávena de cacau em pó
1 Colher de sobremesa de fermento em pó

Recheio
1 Lata de leite condensado
1 Colher de sobremesa de manteiga
50mL de Leite
1 Pacote de natas

Cobertura
Chocolate de leite, negro ou branco em barra q.b.

Preparação:

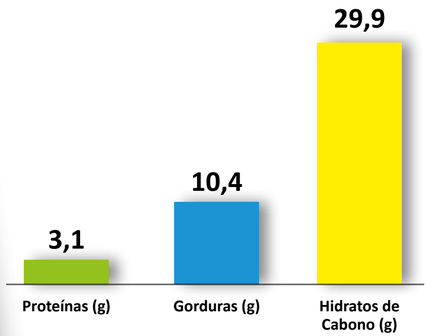
- Com a ajuda de uma batedeira bata a margarina com o açúcar mascavado até obter uma mistura cremosa e fofa.
- De seguida, adicione o mel e os ovos, um a um e continue a bater. Por fim junte a farinha de trigo, o chocolate em pó, o fermento aos poucos e bata todos os ingredientes até obter uma massa homogénea.
- Coloque a massa em forminhas de queques previamente untadas com manteiga e polvilhadas com farinha.
- Leve ao forno aquecido a 200°C cerca de 20-25 minutos.
- Desenforme, deixe arrefecer, corte ao meio e recheie.
- Para o recheio, leve ao lume numa panela o leite condensado, a manteiga e o leite, previamente misturados, mexendo sempre até engrossar. Retire do lume e misture as natas e deixe arrefecer.
- Faça a cobertura derretendo o chocolate, cubra o queque e deixe secar.
- Decore a gosto, com uma cobertura de chocolate branco ou de leite ou negro, de acordo com o gosto de cada um.

Mimos de Limão

Composição Nutricional (por porção) 227 kcal

(18 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	90,1
Vitamina D (µg)	0,23
Vitamina E (mg)	0,36

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Mimos de Limão

Ingredientes:

Base
300g de Farinha de trigo
200g de Margarina ou manteiga
60g de Açúcar em pó
2 Colheres de chá de leite

Recheio
225g de Açúcar
4 Ovos inteiros
Sumo e raspa de 1 limão
35g de Farinha de trigo
1 Colher de chá de fermento em pó

Preparação:

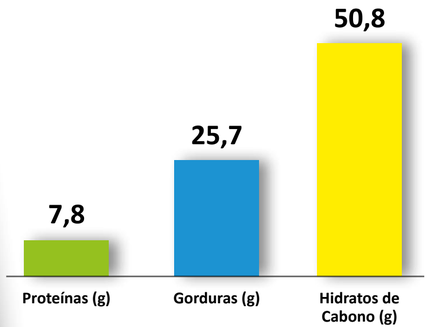
- Coloque numa tigela todos os ingredientes para a base, misture muito bem até obter uma massa consistente.
- De seguida, forre uma forma retangular previamente revestida com papel vegetal.
- Leve a cozer em forno a 180°C durante aproximadamente 15 minutos.
- Misture os ovos com o açúcar até obter um creme fofo.
- De seguida, adicione o sumo e raspa do limão, a farinha e o fermento.
- Depois de todos os ingredientes bem misturados, coloque em cima da base previamente feita e leve novamente ao formo até ficar com uma cor dourada, aproximadamente 30 minutos.
- Depois de frio desenforme e sirva inteiro ou partido em quadrados.

Tarte de Café com Canela

Composição Nutricional (por porção) 465kcal

(8 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	297
Vitamina D (µg)	0,12
Vitamina E (mg)	1,16

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Tarte de Café com Canela

Ingredientes:

200g de Bolacha maria
50g de Margarina
1 Colher de chá de canela em pó moída
6 Folhas de gelatina incolor
1 Café pronto ou descafeinado
1 Lata de leite condensado
3 dL de Natas frias
2 Colheres de sopa de açúcar

Preparação:

- Pique as bolachas num robô de cozinha, junte-lhes a canela e a margarina amolecida e amasse bem (primeiro com uma colher e depois com as mãos). Forre uma tarteira de fundo amovível com a mistura, pressionando bem e reserve.
- Demolhe as folhas de gelatina em água fria por 3 minutos. Escorra bem e leve ao lume em banho-maria, até derreterem.
- Num recipiente, coloque o leite condensado, o café e misture com a ajuda de uma vara de arames. De seguida, incorpore a gelatina derretida.
- Bata as natas em neve até ficarem firmes, adicionando o açúcar aos poucos.
- Envolva as natas no preparado anterior.
- Coloque o preparado sobre a base de bolacha e leve ao frio para solidificar. Decore com canela em pó moída.

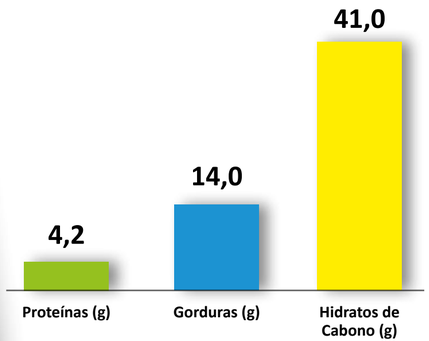
Bolachas Amanteigadas

Composição Nutricional (por porção) 309 kcal

(10 porções)

(1 porção = 4 bolachas tamanho médio)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	106
Vitamina D (µg)	0,30
Vitamina E (mg)	0,66

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Bolachas Amanteigadas

Ingredientes:

2 Ovos inteiros
150g de Açúcar (ou açúcar areado amarelo)
150g de Manteiga
350g de Farinha de trigo
1 Colher de café rasa de fermento
Raspa de 1 laranja

Preparação:

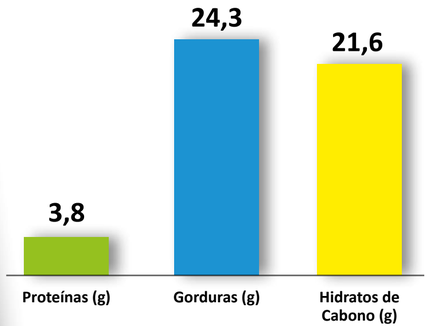
- Bata o açúcar com a manteiga até obter um creme esbranquiçado depois junte os ovos, a raspa da laranja e a farinha.
- Amasse muito bem e deixe a massa repousar uns 20 minutos.
- Estenda a massa com a ajuda de um rolo de cozinha e com o auxílio das formas corte as bolachas que de seguida deverá levar ao forno (180°C), num tabuleiro previamente forrado com papel vegetal e untado com margarina, até ficarem ligeiramente douradas.

Enrolado Crocante de Chocolate

Composição Nutricional (por porção) 321 kcal

(8 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	72,1
Vitamina D (µg)	0,09
Vitamina E (mg)	0,79

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Enrolado Crocante de Chocolate

Ingredientes:

1 Tablete de chocolate de culinária (200g)
100 g de Manteiga
2 Colheres de sopa de granôla
100 g de Bolacha maria torrada ou bolachas de manteiga
50 g de Nozes picadas (facultativo) ou esta porção em bolachas

Preparação:

- Derreta o chocolate em banho-maria junto com a margarina e deixe arrefecer um pouco.
- De seguida, numa taça, misture a granôla, as bolachas partidas em pedaços, e as nozes ou outro tipo de frutos secos, e misture bem.
- Ponha a mistura sobre uma folha de papel de alumínio e molde com o formato de um rolo e, de seguida coloque no frigorífico.
- Parta às fatias e sirva.

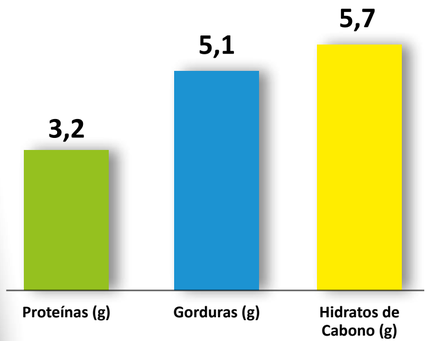
Gomas de Gelatina

Composição Nutricional (por porção) 81 kcal

(4 porções)

(8 unidades cada porção)

Macronutrientes



*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Gomas de Gelatina

Ingredientes:

3 Folhas de gelatina incolor
200mL de Água
1 Pacote de gelatina em pó (sabor à escolha)

Preparação:

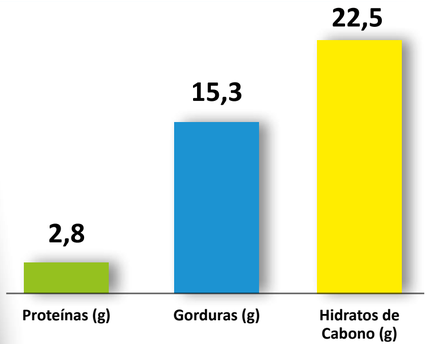
- Derreta as folhas de gelatina em banho-maria e reserve.
- Ferva a água para fazer a gelatina em pó onde deve também adicionar as folhas de gelatina.
- Mexa durante 5 minutos em lume brando, deixe arrefecer uns minutos.
- Adicione a quantidade de óleo de DHA de acordo com a dose recomendada pelo seu especialista na tabelas nas páginas 62 e 63.
- Coloque o preparado em forminhas ou cuvetes e leve ao frigorífico até solidificar.

Gelado de *Oreo®*

Composição Nutricional (por porção) 239 kcal

(20 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	176
Vitamina D (µg)	0,07
Vitamina E (mg)	0,61

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Gelado de *Oreo®*

Ingredientes:

3 Pacotes de natas
1 Lata de leite condensado
300g de Bolacha *Oreo®*

Preparação:

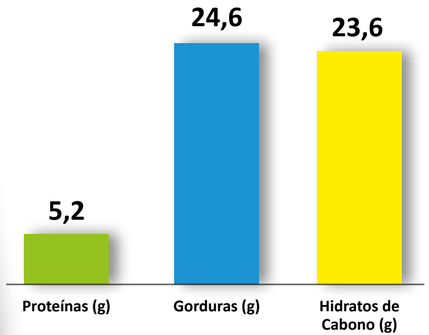
- Bata as natas até ficarem fofas, juntando de seguida o leite condensado.
- Parta as bolachas em pedaços não muito pequenos e misture com o creme anterior.
- Coloque num recipiente e leve ao congelador até ficar bem gelado.

Gelado de Cacau e Frutos Secos

Composição Nutricional (por porção) 335 kcal

(12 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	79,8
Vitamina D (µg)	0,03
Vitamina E (mg)	5,58

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Gelado de Cacau e Frutos Secos

Ingredientes:

125 g de Cacau em pó;
250 g de Açúcar (ou areado amarelo ou mascavado);
3 Colheres de sopa de óleo de coco;
200 mL de Nata;
250g de Frutos secos a gosto (amêndoa, noz, avelã, pistacho, amendoim).

Preparação:

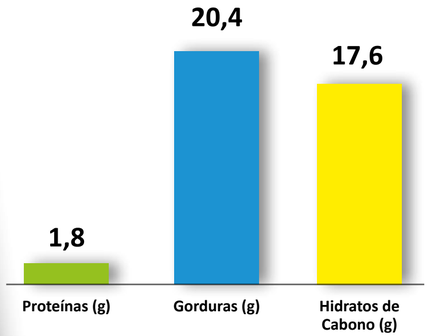
- Misture bem o cacau com o óleo de coco numa tigela e vá envolvendo o açúcar e a nata, alternadamente, continuando sempre a bater.
- Leve esta mistura ao micro-ondas na potência máxima durante um minuto. Retire e continue a bater até obter uma mistura homogénea.
- Adicione os frutos secos, sem casca e partidos grosseiramente, à mistura e envolva-os bem batendo suavemente mais um minuto.
- Verta o conteúdo da tigela em formas redondas (de madalenas ou queques ou *muffins* ou em cuvetes para gelo) e leve ao congelador durante 24 horas.
- Desenforme e sirva a gosto.

Gelado de Abacate com Cobertura de Chocolate

(6 porções)

Composição Nutricional (por porção) 262 kcal

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	106
Vitamina D (µg)	0,04
Vitamina E (mg)	3,08

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Gelado de Abacate com Cobertura de Chocolate

Ingredientes:

3 Abacates
½ Chávena de natas
6 Colheres de sopa de açúcar
Sumo de 1 limão
Chocolate em barra (cobertura) q.b.
Coco ralado q.b.

Preparação:

- Abra 3 abacates e retire-lhes a polpa.
- Num liquidificador, coloque a polpa dos abacates, o açúcar, as natas, o sumo do limão e bata até obter uma mistura cremosa.
- Para a cobertura, leve o chocolate a derreter em banho-maria.
- Sirva uma bola de gelado regado com chocolate derretido e coco ralado.

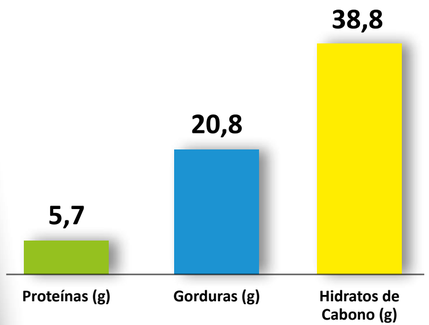
Nota: Nesta receita em particular o óleo DHA deverá ser adicionado ao chocolate da cobertura.

Delícia de Leite Condensado

Composição Nutricional (por porção) 364 kcal

(10 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	276
Vitamina D (µg)	0,10
Vitamina E (mg)	0,87

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Delicia de Leite Condensado

Ingredientes:

10 Bolachas de manteiga
250mL de Iogurte grego natural açucarado
1 Lata de leite condensado cozido
2 Pacotes de natas
1 Lata de pêssego em calda
3 Folhas de gelatina sem sabor

Preparação:

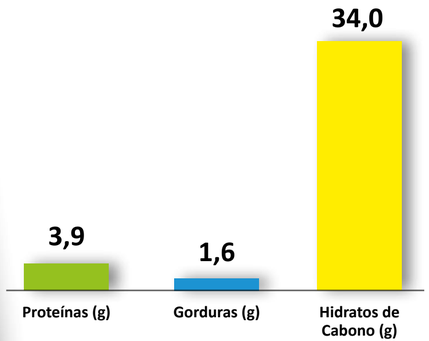
- Esfarele a bolacha e coloque no fundo das taças.
- Bata as natas até ficarem bem firmes e junte o leite condensado e o iogurte sem parar de mexer.
- Acrescente ao preparado o pêssego em calda partido em pedaços pequenos, envolva e deite por cima da bolacha que já tinha colocado nas taças.
- Enfeite com uma camada de bolacha esfarelada.

Semifrio de Três Sabores

Composição Nutricional (por porção) 168 kcal

(10 porções)

Macronutrientes



*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Semifrio de Três Sabores

Ingredientes:

1 Embalagem de gelatina de morango
1 Embalagem de pudim Boca Doce® de caramelo
1 Embalagem de pudim Boca Doce® de chocolate

Preparação:

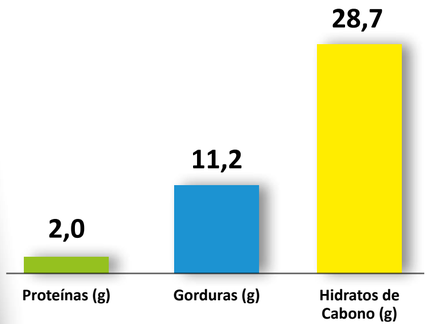
- Comece por fazer a gelatina de morango, de acordo com as instruções da embalagem, coloque numa taça e leve ao frigorifico até solidificar .
- De seguida, faça o pudim de caramelo, seguindo as orientações do pacote, deixe arrefecer ligeiramente e verta em cima da gelatina e leve novamente ao frio.
- Proceda da mesma forma para executar o pudim de chocolate e verta por cima da camada de caramelo quando esta estiver bem sólida. Leve novamente ao frigorifico durante algumas horas antes de servir.
- Esta receita pode ser feita em dois dias para que todas as camadas solidifiquem bem e pode também servir em taças individuais.
- Se quiser pode cobrir com chantili.

Merengue de Morango com Creme de Chocolate

(10 porções)

Composição Nutricional (por porção) 224 kcal

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	10,3
Vitamina D (µg)	0,09
Vitamina E (mg)	0,00

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Merengue de Morango com Creme de Chocolate

Ingredientes:

250g de Morangos
200g de Suspiros
1 Pacote de natas
6 Colheres de sopa de chocolate em pó
90g de Chocolate negro 50% cacau em barra

Preparação:

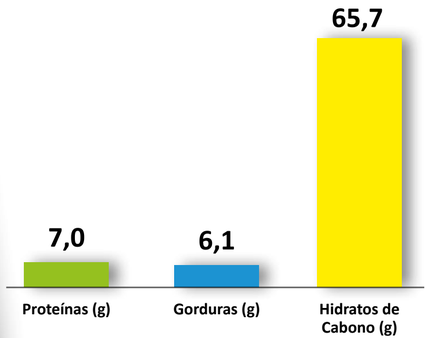
- Lave muito bem os morangos e corte em pedacinhos pequenos e coloque numa tigela.
- Esmague o suspiro e reserve.
- Misture o chocolate em pó com a nata e reserve.
- Derreta o chocolate em barra e misture com as natas.
- Coloque em taças de sobremesa camadas de suspiro, morangos e o creme de nata com chocolate.
- Leve ao frigorifico durante umas horas e sirva frio.

Surpresa de Ananás

Composição Nutricional (por porção) 338 kcal

(6 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	108
Vitamina D (µg)	0,03
Vitamina E (mg)	0,17

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Surpresa de Ananás

Ingredientes:

1 Lata de ananás em calda
1 Lata de leite condensado
1 Pacote de gelatina de ananás

Preparação:

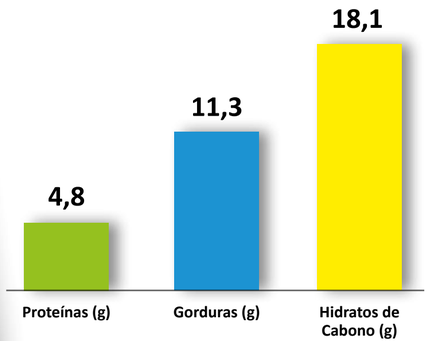
- Prepare a gelatina de ananás de acordo com as instruções do pacote aproveitando e utilizando o sumo da lata do ananás, coloque numa taça e deixe arrefecer.
- De seguida, adicione o leite condensado mexendo sempre até ficar bem dissolvido e com um aspeto leitoso.
- Junte ao preparado o ananás previamente picado em pedaços muito pequenos e coloque no frigorífico de um dia para o outro.
- Enfeite com pedaços de ananás.

Mousse de Morangos

Composição Nutricional (por porção) 193 kcal

(8 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	162
Vitamina D (µg)	0,06
Vitamina E (mg)	0,65

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Mousse de Morangos

Ingredientes:

500g de Morangos
200mL de Natas
4 Folhas de gelatina incolor
½ Lata de leite condensado
3 Claras em castelo

Preparação:

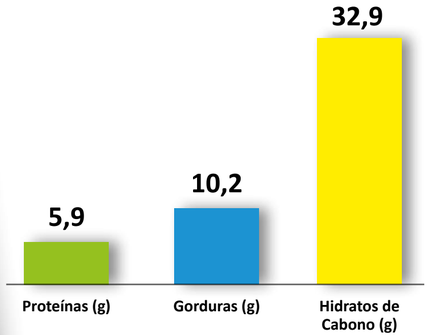
- Lave muito bem os morangos corte aos pedaços e triture com a ajuda de um robô de cozinha.
- Batas as natas até ficarem consistentes.
- De seguida, adicione as folhas de gelatina previamente demolhadas e o leite condensado.
- Por fim, junte os morangos triturados e envolva as claras em castelo.
- Coloque numa taça ou em taças individuais e leve ao frigorífico algumas horas.
- Enfeite com morangos.

Pudim de Natas

Composição Nutricional (por porção) 245 kcal

(12 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	155
Vitamina D (µg)	0,67
Vitamina E (mg)	1,17

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Pudim de Natas

Ingredientes:

8 Ovos
250g de Açúcar
1 Colher de sopa bem cheia de farinha Maizena®
300mL de Leite
200mL de Natas
1 Colher de café de essência de baunilha
150g de Açúcar caramelizado ou caramelo líquido

Preparação:

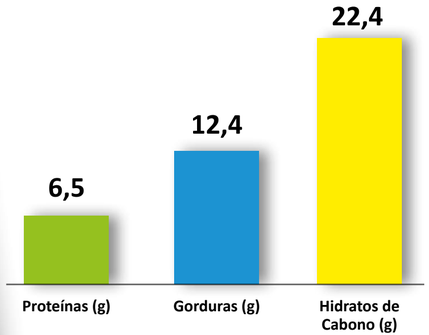
- Coloque numa taça o açúcar, a Maizena®, 4 ovos inteiros e 4 gemas e bata tudo até obter uma mistura homogénea.
- De seguida, adicione a essência de baunilha, as natas e o leite e mexa mais um pouco.
- Coloque o preparado numa forma previamente barrada com açúcar caramelizado ou caramelo liquido e leve a cozinhar em banho-maria aproximadamente uma hora.
- Deixe arrefecer e desenforme.

Mousse de *After Eight®*

Composição Nutricional (por porção) 227 kcal

(8 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	96,9
Vitamina D (µg)	0,73
Vitamina E (mg)	0,22

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

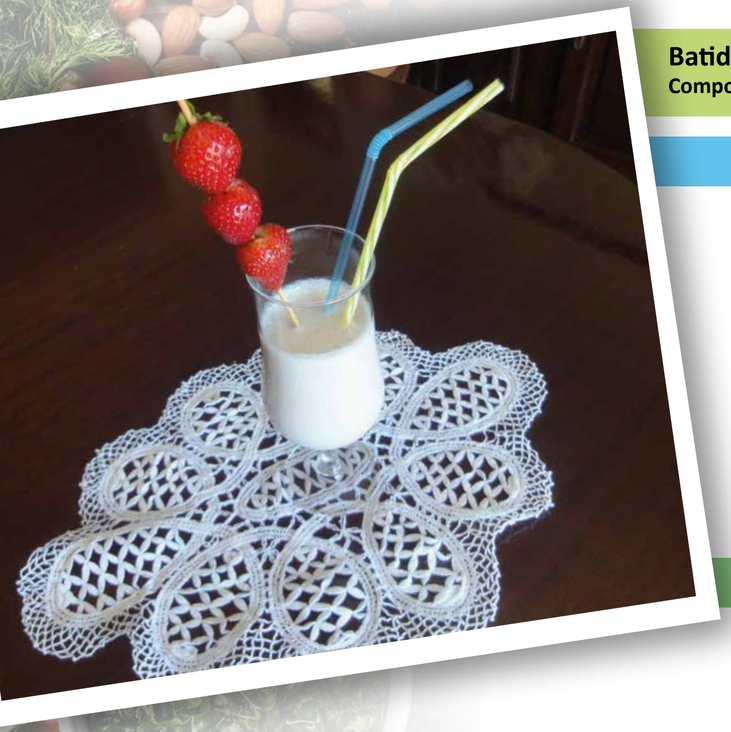
Mousse de *After Eight®*

Ingredientes:

6 Ovos
6 Colheres de sopa de açúcar
2 Colheres de sopa de manteiga
2 Colheres de sopa de leite
100g de Chocolate de culinária
100g de Chocolate *After Eight®*

Preparação:

- Coloque numa taça os dois tipos de chocolate, partidos em pedaços, a manteiga e o leite e derreta no micro-ondas ou em banho-maria até obter uma emulsão consistente.
- Bata as gemas com o açúcar até ficar um creme fofo e esbranquiçado ao qual deve adicionar a mistura dos chocolates e continuar a bater.
- Por fim, adicione as claras, previamente batidas em castelo, e mexa com uma colher.
- Coloque numa taça de vidro, e leve ao frigorífico durante algumas horas.
- Se quiser pode enfeitar com chocolates *After Eight®*.

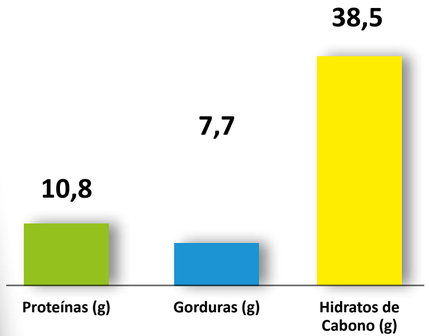


Batido de Baunilha e Frutos Vermelhos

Composição Nutricional (por porção) 267 kcal

(4 porções)

Macronutrientes



Micronutrientes

Vitamina A (µg)	127
Vitamina D (µg)	0,09
Vitamina E (mg)	0,21

*Adicione, à porção que vai consumir, a dose recomendada de óleo de DHA com 330 mg/ml

Batido de Baunilha e Frutos Vermelhos

Ingredientes:

½ Litro de leite frio
2 Iogurtes naturais
1/2 Lata de leite condensado
100g de Frutos vermelhos
1 Colher de chá de essência de baunilha

Preparação:

- Lave bem os frutos vermelhos.
- Coloque todos os ingredientes num liquidificador e triture até obter uma mistura homogénea.

Quando servir pode também colocar umas pedras de gelo.

Tabela de doses de DHA 33% recomendadas

Módulo lipídico de triglicerídeos de cadeia longa

Dose (mg/kg/d)	Peso (kg)	DHA (g)	Óleo DHA 1ml=330mg DHA
50	5	0,25	0,8
50	6	0,3	0,9
50	7	0,35	1,1
50	8	0,4	1,2
50	9	0,45	1,4
50	10	0,5	1,5
50	11	0,55	1,7
50	12	0,6	1,8
50	13	0,65	2,0
50	14	0,7	2,1
50	15	0,75	2,3
50	16	0,8	2,4
50	17	0,85	2,6
50	18	0,9	2,7
50	19	0,95	2,9
50	20	1	3,0
50	21	1,05	3,2
50	22	1,1	3,3
50	23	1,15	3,5
50	24	1,2	3,6
50	25	1,25	3,8
50	26	1,3	3,9
50	27	1,35	4,1
50	28	1,4	4,2
50	29	1,45	4,4
50	30	1,5	4,5
50	31	1,55	4,7
50	32	1,6	4,8

Dose (mg/kg/d)	Peso (kg)	DHA (g)	Óleo DHA 1ml=330mg DHA
50	33	1,65	5,0
50	34	1,7	5,2
50	35	1,75	5,3
50	36	1,8	5,5
50	37	1,85	5,6
50	38	1,9	5,8
50	39	1,95	5,9
50	40	2	6,1
50	41	2,05	6,2
50	42	2,1	6,4
50	43	2,15	6,5
50	44	2,2	6,7
50	45	2,25	6,8
50	46	2,3	7,0
50	47	2,35	7,1
50	48	2,4	7,3
50	49	2,45	7,4
50	50	2,5	7,6
50	51	2,55	7,7
50	52	2,6	7,9
50	53	2,65	8,0
50	54	2,7	8,2
50	55	2,75	8,3
50	56	2,8	8,5
50	57	2,85	8,6
50	58	2,9	8,8
50	59	2,95	8,9
50	60	3	9,1

Dose (mg/kg/d)	Peso (kg)	DHA (g)	Óleo DHA 1ml=330mg DHA
60	5	0,3	0,9
60	6	0,36	1,1
60	7	0,42	1,3
60	8	0,48	1,5
60	9	0,54	1,6
60	10	0,6	1,8
60	11	0,66	2,0
60	12	0,72	2,2
60	13	0,78	2,4
60	14	0,84	2,5
60	15	0,9	2,7
60	16	0,96	2,9
60	17	1,02	3,1
60	18	1,08	3,3
60	19	1,14	3,5
60	20	1,2	3,6
60	21	1,26	3,8
60	22	1,32	4,0
60	23	1,4	4,2
60	24	1,44	4,4
60	25	1,5	4,5
60	26	1,56	4,8
60	27	1,6	4,9
60	28	1,68	5,1
60	29	1,7	5,3
60	30	1,8	5,5
60	31	1,86	5,6
60	32	1,92	5,8
60	33	1,98	6,0
60	34	2	6,2
60	35	2,1	6,4

Dose (mg/kg/d)	Peso (kg)	DHA (g)	Óleo DHA 1ml=330mg DHA
60	36	2,16	6,5
60	37	2,22	6,7
60	38	2,28	6,9
60	39	2,34	7,1
60	40	2,4	7,3
60	41	2,46	7,5
60	42	2,52	7,6
60	43	2,6	7,8
60	44	2,64	8,0
60	45	2,7	8,2
60	46	2,76	8,4
60	47	2,82	8,5
60	48	2,9	8,7
60	49	2,94	8,9
60	50	3	9,1
70	5	0,35	1,1
70	6	0,42	1,3
70	7	0,49	1,5
70	8	0,56	1,7
70	9	0,63	1,9
70	10	0,7	2,1
70	5	0,35	1,1
70	6	0,42	1,3
70	7	0,49	1,5
70	8	0,56	1,7
70	9	0,63	1,9
70	10	0,7	2,1
70	11	0,77	2,3
70	12	0,84	2,5
70	13	0,91	2,8
70	14	0,98	3,0

Dose (mg/kg/d)	Peso (kg)	DHA (g)	Óleo DHA 1ml=330mg DHA
70	15	1,05	3,2
70	16	1,12	3,4
70	17	1,2	3,6
70	18	1,26	3,8
70	19	1,33	4,0
70	20	1,4	4,2
70	21	1,5	4,5
70	22	1,54	4,7
70	23	1,6	4,9
70	24	1,68	5,1
70	25	1,7	5,3
70	26	1,8	5,5
70	27	1,89	5,7
70	28	1,96	5,9
70	29	2	6,2
70	30	2,1	6,4
70	31	2,17	6,6
70	32	2,24	6,8
70	33	2,31	7,0
70	34	2,38	7,2
70	35	2,45	7,4
70	36	2,52	7,6
70	37	2,6	7,8
70	38	2,66	8,1
70	39	2,73	8,3
70	40	2,8	8,5
70	41	2,9	8,7
70	42	2,94	8,9
70	43	3	9,1

Bibliografia consultada

TURCK D, BRAEGGER C, COLOMBO C, DECLERCQ D, MORTON A, PANCHEVA R, et al. **ESPEN-ESPGHAN-ECFSS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis.** Clin Nutr. 2016 Jun;35(3):557-77.

HANSSENS L, THIÉBAUT I, LEFÈVRE N, MALFROOT A, KNOOP C, DUCHATEAU J, CASIMIR G. **The clinical benefits of long-term supplementation with omega-3 fatty acids in cystic fibrosis patients – a pilot study.** Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids. 2016 May; 108: 45-50.

VÉRICEL E, MAZUR S, COLAS R, DELAUP V, CALZADA C, REIX P, et al. **Moderate intake of docosahexaenoic acid raises plasma and platelet vitamin E levels in cystic fibrosis patients.** Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids. 2016 Dec;115:41-47.

INSTITUTO NACIONAL DE SAÚDE DR. RICARDO JORGE. **Tabela da Composição dos Alimentos.** 2015. Disponível em: http://portfir.insa.pt/#.

GOIOS, A., MARTINS, M., OLIVEIRA, Ana C., AFONSO, C., & AMARAL, T. (2014). **Pesos e porções de alimentos.** (pp. 145) Porto: Faculdade de Ciências da Nutrição e Alimentação da Universidade do Porto.

Informações úteis

ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA DE FIBROSE QUÍSTICA (APFQ)
Rua Mouzinho de Albuquerque, nº 45
4400-231 Vila Nova Gaia
T. 223 750 943/ 964 826 983
E. apfq.dir@gmail.com
http://apfq.pt/

UNIDADE DE NUTRIÇÃO PEDIÁTRICA DO HOSPITAL PEDIÁTRICO INTEGRADO/ UNIDADE DE NUTRIÇÃO E DIETÉTICA/ CENTRO HOSPITALAR SÃO JOÃO
Alameda Professor Hernâni Monteiro
4200-451 Porto
T.225 512 100

FACULDADE DE CIÊNCIAS DA NUTRIÇÃO E ALIMENTAÇÃO DA UNIVERSIDADE DO PORTO
Rua Dr Roberto Frias S/N
4200-465 Porto
T. 225 074 320

NOTAS