

## NOTA TÉCNICA

### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**CÂMARA/VARA:** Vara da Infância e Juventude

**COMARCA:** Patos de Minas

#### **I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:**

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2023.0004477

**IDADE:** 4 meses e 15 dias

**Sexo:** Masculino

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** CID 10: E 70, E 71.1

**PEDIDO DA AÇÃO:** DIETA ENTERAL INDUSTRIALIZADA 1.0Kcal/ml, na quantidade de 06 (seis) latas de 2,07kg ao mês, além de FRASCOS, na quantidade de 30 (trinta) unidades ao mês, EQUIPOS, na quantidade de 30 (trinta) unidades ao mês e SERINGAS, padrão 20ml, na quantidade de 12 (doze) unidades ao mês, todos para uso contínuo até suspensão total do tratamento

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** A finalidade da dieta enteral é possibilitar a nutrição da paciente.

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRN 9-1384; CRMMG 22.203, 24.431, 32.666, 42.988, 78.427,

#### **II – PERGUNTAS DO JUÍZO:**

Sem prejuízo, considerando a existência do sistema NATJUS, disponibilizado pelo Conselho Nacional de Justiça para prestação de assistência técnica aos magistrados nas ações envolvendo a saúde suplementar, determino à Secretaria que encaminhe solicitação de informações técnicas ao NATS, acerca da efetividade da fórmula alimentar referida na peça de ingresso para o tratamento da doença que acomete a parte autora, bem como se existe outro insumo com a mesma eficiência e que se encontre no rol das diretrizes da ANS.

#### **III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:**

Conforme documentos médicos e nutricional, datados de 24/05/2021,

08/07/2021 e 11/01/2023, 08/08/2023, trata-se de **criança de 2 anos, filhos de pais consanguíneos, residente em Varjão de Minas, com diagnóstico de acidemia propiônica em 05/2021, após quadro de vômitos e crises convulsivas. Em acompanhamento com pediatra e fisioterapeuta no Sistema Único de Saúde (SUS) em uso de L carnitina, biotina e sulfato ferroso, além de dieta com restrição proteica e metronidazol nos primeiros 10 dias do mês, levetiracetam. Aos 2 anos de idade em acompanhamento neurologista infantil da FHEMIG, com atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, senta-se sem apoio, rola, coloca-se em tripé, sorri em resposta, segue objetos barulhos, emite sons guturais como comunicação e não pega objetos. Imprescindível o uso formula alimentar metabólica específica, isenta dos aminoácidos valina, metionina, treonina e baixo teor de isoleucina adequada a doença de base, para evitar desnutrição, letargia, hipotonia com edema cerebral, convulsões, como e até o óbito. Para isto, faz-se necessária a ingestão XMTCI Maxamaid (Danone) e OAcMed B (CRW), na quantidade de 3 latas mensais, além de botina 150ml/mês, L-carnitina 180ml/mês; que após reavaliação em 2023, foram por carboglu 90 comp/mês, visando atingir aporte proteico adequado fundamental ao seu desenvolvimento. A Secretaria Estadual de Saude de Minas Gerais, em 02/12/2021, informou não disponibilizar este produto por meio da Política de Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS e a buscar informações junto ao município. Processo transcorrendo há mais de 2 anos, com vários requerimentos do Estado de Minas Gerais para incluir no polo de lide a União e Município.**

**A acidemia propiônica (AP) é uma doença rara, incluída no Programa Nacional de Rastreamento Neonatal. Deriva de um erro inato do catabolismo do propionato que é originado no catabolismo de alguns aminoácidos (valina, isoleucina, treonina e metionina), dos ácidos gordos de cadeia ímpar, da cadeia lateral do colesterol, bem como na atividade bacteriana intestinal que devido a defeitos das**

**enzimapropionil-CoA carboxilase, acumula no organismo.**

Pode apresentar-se clinicamente de três modos: forma neonatal com descompensação metabólica precoce e grave; apresentação tardia, aguda e intermitente, com episódios recorrentes de descompensação metabólica; apresentação crônica, progressiva. Nas formas clássicas de apresentação neonatal, os sintomas surgem precocemente (primeiros dias de vida) com deterioração clínica aguda, vômitos, desidratação, perda de peso, instabilidade térmica, hiper/hipotonia, irritabilidade, letargia, com progressão para coma, com ou sem convulsões. Laboratorialmente, verifica-se acidose metabólica (grave e persistente) com hiato aniônico aumentado, cetose (cetoacidose) e hiperamoniemia. As formas de apresentação mais tardia podem surgir em qualquer idade e são caracterizadas por quadros clínicos mais heterogêneos com crises metabólicas frequentemente desencadeadas por eventos catabólicos, aporte proteico excessivo e alguns fármacos (p.ex. corticóides em dose elevada, quimioterapia). **Caracterizam-se por anorexia/recusa alimentar, vômitos, desidratação e perda de peso, irritabilidade, letargia, hipotonia, hiperpneia e hipotermia. A doença cardíaca tem alta prevalência nestes pacientes. No diagnóstico é mandatório fazer uma história clínica completa com pesquisa de: consanguinidade; história familiar de mortes neonatais inexplicadas e de doenças neurológicas; história pessoal de anorexia seletiva para proteínas (bem como dos irmãos); hábitos medicamentosos. Exames complementares com achado de acidose metabólica com hiato aniônico aumentado; hiperamoniemia; hiperlactacidemia; cetose; trombocitopenia e/ou anemia, leucopenia; elevação dos ácido propiónico; elevação da propionilcarnitina (C3); hiperglicemia com glutamina normal/baixa. A confirmação diagnóstica é habitualmente feita por estudo genético.**

**O tratamento da AP tem como objetivos: crescimento estatural e desenvolvimento psicomotor adequados; prevenção de**

episódios de descompensação metabólica; promoção de boa qualidade de vida; evitar efeitos secundários e complicações. não tem cura e o tratamento consiste em restrição dietética de proteína natural, suplementação de carnitina e biotina, uso de fórmulas metabólicas isentas de aminoácidos propiogênicos e ciclos de antibiótico não absorvível ou outras drogas para modular a amônia oriunda da microbiota intestinal. A literatura enfatiza que o tratamento nutricional é fundamental para o controle da doença deve seguir os seguintes princípios:

- 1) a prevenção do acúmulo de substâncias tóxicas (ácidos orgânicos), feita através da restrição de proteínas ou de outros substratos na dieta, bem como através da inibição do catabolismo, prevenindo jejum prolongado e tratando sem demora as infecções;
- 2) eliminação dos metabólitos tóxicos por exsanguíneo transfusão, hemodiálise ou diálise peritoneal, e administração de L-carnitina;
- 3) medidas de suporte geral, tais como correção do pH sérico, ventilação mecânica assistida e hidratação adequada, se necessário em caso de urgência.

O manejo nutricional é difícil, requer cautela, é constituído de restrição de aminoácidos propiogênicos hipoproteica (restrição dos aminoácidos tóxicos: valina, isoleucina, treonina e metionina) e a via alternativa de alimentação se torna a realidade de muitos indivíduos com AP. No entanto, por serem aminoácidos essenciais, também é importante que a ingestão seja suficiente para atender às necessidades de crescimento e anabolismo, pois a restrição de aminoácidos envolvidos na patologia causa desnutrição, aumento o risco de piora da doença e de outras complicações como infecções recorrentes e óbito, sendo necessário a suplementação com fórmula metabólica isenta de isoleucina, metionina, treonina e valina. A prescrição dietética deve ser ajustada com base em parâmetros clínicos e laboratoriais, já que a meta é ofertar as recomendações

**energéticas suficientes para garantir o ganho de peso e crescimento regular, sem piora do quadro clínico da doença. Se necessário é suplementada com mistura dos outros aminoácidos (não tóxicos) para completar recomendações proteicas (de acordo as normas da FAO/OMS), suplementos de isoleucina/valina (aminoácidos essenciais), carnitina, vitaminas e/ou minerais. Desta forma a meta é ofertar as recomendações energéticas suficientes para ganho de peso e crescimento sem piora do quadro clínico da doença. Estas fórmulas metabólicas devem ser mantidas durante toda a vida e todo o tratamento indicado e realizado por equipe multiprofissional com expertise em tratamento de erro inato do metabolismo. A disponibilização de planos terapêuticos escritos e regimes de urgência personalizados é fundamental. Em uma descompensação aguda deve ser iniciado de imediato para corrigir a desidratação e acidose, reverter o catabolismo/intoxicação endógena e eliminar os tóxicos acumulados. Deve ser consultada a orientação do Cartão de Pessoa com Doença Rara e contactada a equipa do respectivo Centro de Referência de Doenças Hereditárias do Metabolismo assim que possível. O Metronidazol é habitualmente administrado em ciclos mensais de 1-2 semanas para diminuir a produção de propionato pela flora bacteriana intestinal. Em casos com hiperamoniemia recorrente/crônica pode recorrer-se ao benzoato de sódio ou ao carbamilglutamato (carboglu).**

**O manejo de dietas artesanais só é possível com o acompanhamento feito por nutricionistas especializados em metabolismo, quando a proteína da dieta poder ser tolerada a partir de uma fonte intacta. O cálculo dos aminoácidos propiogênicos é orientado, a fim de evitar deficiências. A longo prazo, a deficiência dos aminoácidos restritos e as dificuldades alimentares associadas, podem comprometer o crescimento pondero-estatural e piorar o desfecho clínico, pelos distúrbios alimentares gerados e, pela combinação de complicações, como a cardiomiopatia Entretanto é**

importante destacar que o uso da fórmula metabólica, isenta de aminoácidos precursores de propionato, apesar de indicada em casos de intolerância à dieta com 100% de proteína natural, seu uso prolongado está associado a alteração do metabolismo de aminoácidos de cadeia ramificada, pelo alto teor de leucina presente nestas fórmulas, gerando deficiência de isoleucina que pode ocasionar a acrodermatite dismetabólica, termo sugerido atualmente, na presença de distúrbios metabólicos, não envolvendo deficiência de zinco.

O transplante de fígado é uma opção cirúrgica potencial para indivíduos com sintomas graves e episódios agudos recorrentes frequentes (descompensação). Os receptores de fígado geralmente têm um risco menor de descompensação e hospitalização. No entanto, a terapia imunossupressora ao longo da vida é necessária para prevenir a rejeição do órgão.

A TNE, consiste de procedimentos que permitem a administração de nutrientes, na forma líquida, pelo trato digestivo por via oral, sondas ou ostomias, visando manter e/ou recuperar o estado nutricional do paciente. Indicada para indivíduos com alteração metabólica ou fisiológica que cause mudanças restritivas ou suplementares em sua alimentação relacionadas à utilização biológica de nutrientes ou à via de consumo alimentar (enteral ou parenteral). A terapia alimentar, nos casos de necessidades alimentares especiais, difere muito conforme o tipo de alteração fisiológica e metabólica de cada indivíduo. Nesse sentido, uma atenção nutricional bem planejada pode suprir as necessidades nutricionais do indivíduo, sob os aspectos qualitativo e quantitativo, bem como sob a forma de administração dos alimentos. Por isto esta terapia deve ser orientadas por nutricionista, quem determinará o tipo e volume de dieta necessário a cada caso. Os pacientes que mais demandam a TNE são, além dos desnutridos, os em risco nutricional e os com doenças que resultam na impossibilidade de mastigação e deglutição, como no AVE, câncer de cabeça, pescoço ou

esôfago, doenças neurológicas em estágios avançados (como quadros demenciais, Parkinson e Alzheimer). **Frequentemente, nestas situações, há indicação de TNE prolongada, sem necessidade de manutenção da internação hospitalar, por estabilização clínica do paciente, sendo a terapia nutricional enteral domiciliar mais indicada. No Brasil, o uso de dietas artesanais e/ou semiartesanais é incentivado para indivíduos sob cuidados no domicílio.**

**O SUS, não trata as dietas e insumos como medicamentos, assim não existe no SUS legislação nacional determinando o fornecimento de dieta industrializada para uso domiciliar. A Política Nacional de Alimentação e Nutrição (PNAN) confere institucionalidade à organização e oferta dos cuidados relativos à alimentação e nutrição, bem como ressalta o papel do SUS na agenda de segurança alimentar e nutricional e na garantia do direito humano à alimentação adequada e saudável. Nesse contexto, destaca-se que o cuidado alimentar deverá, sempre que possível, ser realizado por meio de técnicas dietéticas específicas que utilizam os alimentos como base da dieta do indivíduo, mesmo que portadores de necessidades específicas. Excepcionalmente em situação cientificamente justificada, quando esgotadas todas as outras alternativas terapêuticas, existem diretrizes regulatórias loco-regionais, como a de Belo Horizonte e Ipatinga para regulamentar a disponibilização de dieta industrializada.**

Em 2011 o Ministério da Saúde instituiu no SUS, o **Programa Melhor em Casa, representando pelo NASF-AB e AC, indicado para pessoas com estabilidade clínica, necessitam de atenção à saúde em situação de restrição ao leito ou ao lar, temporária ou definitiva, ainda que se apresentem em grau de vulnerabilidade na qual a atenção domiciliar é considerada a oferta mais oportuna para tratamento, palição, reabilitação e prevenção de agravos, com a ampliação de autonomia do usuário, família e cuidador. O usuário deve procurar a unidade de saúde candidatar-se ao Programa que dará os encaminhamentos pertinentes de**

modo a melhor atender as demandas apresentadas, como seringas, equipes e frascos, como já ocorre neste caso.

As dietas enterais variam quanto a seu tipo em artesanal ou industrial. As dietas artesanais são produzidas diariamente em condições rigorosas de higiene, sob orientação de nutricionista, **a partir de produtos in natura, cozidos, ou não, triturados e peneirados**. Podem ser indicadas para indivíduos estáveis clinicamente, com doenças crônicas ou em tratamento paliativo. **Não há evidências científicas que mostrem prejuízo na absorção de nutrientes provenientes de fórmula nutricional com alimentos na inexistência de disfunções absorptivas no sistema digestório** e de doenças que demandam necessidades especiais de nutrientes que não possam ser suprimidos nesta dieta. **Contêm proteínas, vitaminas, carboidratos e sais minerais em proporção adequada as necessidades estabelecidas. Apresentam como vantagem seu baixo custo em relação as industrializadas, maior concentração de probióticos antioxidantes e polifenóis, diminuição da monotonia alimentar e maior vinculação a família e sensação de estar alimentado. Devem ser a primeira opção para o uso domiciliar. Tem o inconveniente de necessitar de manipulação em condições sanitárias adequadas para evitar sua contaminação. Na AP a composição da alimentação enteral é geralmente complexa, exigindo um perfil individualizado de proteína e energia, geralmente consistindo em módulos separados (ou combinados) de fontes de proteína, gordura, carboidrato, vitaminas e minerais. A recomendação do uso de fonte de proteína natural é importante, mas se apenas fontes de proteína de cereais e vegetais (baixo valor biológico) forem consumidas, pode ser necessária proteína adicional para compensar. A ingestão de proteína deve ser distribuída uniformemente ao longo do dia, sendo necessário um monitoramento cuidadoso dos aminoácidos plasmáticos, em particular os de cadeia ramificada. É essencial que todos os cuidadores recebam instruções profissionais sobre produção segura de alimentos**

e que sua técnica de preparação de alimentos seja revisada anualmente.

As dietas industrializadas como XMTCI Maxamaid (Danone) e OAcMed B (CRW) são regulamentadas pela ANVISA e contêm macro e micronutrientes em proporções padronizadas. São fórmula isenta de isoleucina, metionina, treonina e valina, composta por mistura de aminoácidos essenciais e não essenciais, enriquecida de vitaminas. Apresentam custo mais elevado; maior controle de qualidade sanitária; composição química definida e maior comodidade de preparação, se comparadas a artesanal. Entretanto do ponto de vista de efeito nutricional se comparadas, a dieta industrializadas e artesanais têm o mesmo efeito, tal que podem ser usadas indistintamente.

Em maio de 2012, o Conselho Regional de Nutrição do Paraná divulgou parecer comparando as dietas artesanais e industrializadas para pacientes com necessidade de nutrição enteral. Os autores concluíram que não existem evidências de superioridade de uma fórmula em relação à outra. Mesmo em dietas especiais, como no diabético ou desnutrido, a dieta artesanal pode ser modificada e adequada às necessidades especiais com o uso de soja. Do ponto de vista de efeito nutricional se comparadas a dieta artesanal e industrializada tem o mesmo efeito, de modo que podem ser usadas indistintamente, devendo, a artesanal, ser a primeira opção para o uso domiciliar.

**Conclusão:** no caso em tela, criança de 2 anos, filhos de pais consanguíneos, com diagnóstico de acidemia propiônica em 05/2021, após quadro de vômitos e crises convulsivas. Em acompanhamento com pediatra e fisioterapeuta no Sistema Único de Saúde (SUS) em uso de L carnitina, biotina e sulfato ferroso, além de dieta com restrição proteica e metronidazol nos primeiros 10 dias do mês, levetiracetam. Aos 2 anos de idade em acompanhamento neurologista infantil da FHEMIG, com atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, senta-se sem apoio, rola, coloca-se em tripé, sorri em reposta, segue objetos

barulhos, emite sons gruturais como comunicação e não pega objetos. **Imprescindível o uso formula alimentar metabólica específica, isenta dos aminoácidos valina, metionina, treonina e baixo teor de isoleucina adequada a doença de base, para evitar desnutrição, letargia, hipotonia com edema cerebral, convulsões, coma e até o óbito.** Para isto, faz-se necessária a ingestão XMTCI Maxamaid (Danone) e OAcMed B (CRW), na quantidade de 3 latas mensais, além de botina 150ml/mês, L-carnitina 180ml/mês; que após reavaliação em 2023, foram por carboglu 90 comp/mês, visando atingir aporte proteico adequado fundamental ao seu desenvolvimento. A Secretaria Estadual de Saude de Minas Gerais, em 02/12/2021, informou não disponibilizar este produto por meio da Política de Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS e a buscar informações junto ao município. Processo transcorrendo há mais de 2 anos, com vários requerimentos do Estado de Minas Gerais para incluir no polo de lide a União e Município.

A AP é um distúrbio genético, raro, autossômico recessivo de erro inato do metabolismo, incluída no Programa Nacional de Rastreamento Neonatal. Caracterizada pela deficiência de propionil-CoA carboxilase, com alteração do catabolismo de alguns aminoácidos (valina, isoleucina, treonina e metionina), dos ácidos gordos de cadeia ímpar, da cadeia lateral do colesterol, bem como na atividade bacteriana intestinal. Os sintomas mais comumente se tornam aparentes durante as primeiras semanas de vida e podem incluir hipotonia, má alimentação, vômitos, apatia, letargia, desidratação e convulsões. Sem tratamento adequado, coma e morte podem resultar. Indivíduos com essa condição precisam seguir uma dieta específica, incluindo baixa ingestão de proteínas e fórmulas alimentares específicas. Em casos com hiperamoníemia recorrente/crônica pode recorrer-se ao benzoato de sódio ou carboglu. O transplante de fígado é uma opção cirúrgica que pode ajudar a diminuir a frequência de episódios metabólicos agudos.

O tratamento da AP tem como objetivos: crescimento estaturado-

ponderal e desenvolvimento psicomotor adequados; prevenção de episódios de descompensação metabólica; promoção de boa qualidade de vida; evitar efeitos secundários e complicações. Não tem cura e o tratamento consiste em restrição dietética de proteína natural, suplementação de carnitina e biotina, uso de fórmulas metabólicas isentas de aminoácidos propiogênicos e ciclos de antibiótico não absorvível ou outras drogas para modular a amônia oriunda da microbiota intestinal. A literatura enfatiza que o tratamento nutricional é fundamental para o controle da doença.

A terapia alimentar, nos casos de necessidades alimentares especiais, difere muito conforme o tipo de alteração fisiológica e metabólica de cada indivíduo. Nesse sentido, uma atenção nutricional bem planejada pode suprir as necessidades nutricionais do indivíduo, sob os aspectos qualitativo e quantitativo.

O SUS, não trata as dietas e insumos como medicamentos, e não existe legislação nacional determinando o fornecimento de dieta industrializada para uso domiciliar. A PNAN confere institucionalidade à organização e oferta dos cuidados relativos à alimentação e nutrição, bem como ressalta o papel do SUS na agenda de segurança alimentar e nutricional e na garantia do direito à alimentação adequada e saudável.

Conforme parecer do Conselho Regional de Nutrição do Paraná que comparou as dietas artesanais e industrializadas para pacientes com necessidade de nutrição enteral, não existem evidências de superioridade de uma fórmula em relação à outra. Do ponto de vista de efeito nutricional se comparadas, a dieta artesanal e industrializada, tem o mesmo efeito podendo serem usadas indistintamente, devendo, a artesanal, ser a primeira opção para o uso domiciliar. No Brasil, o uso de dietas artesanais e/ou semi-artesanais é incentivado para indivíduos sob cuidados no domicílio, como primeira escolha, já que preparada de forma adequada, pode vir a suprir as necessidades do paciente. Além disto, apresenta o mesmo efeito

nutricional da dieta industrializada, tem maior concentração de probióticos, polifenóis e antioxidante é mais barata e se necessário pode, em sua fórmula, ser suplementada com insumos industrializados.

Vale ressaltar que:

- o tratamento nutricional é fundamental para o controle da doença e consiste de dieta hipoproteica com restrição de aminoácidos propiogênicos (valina, isoleucina, treonina e metionina), suplementação de carnitina e biotina, e ciclos de antibiótico não absorvível ou outras drogas para modular a amoína oriunda da microbiota intestinal,
- independente do tipo de dieta utilizada o manejo nutricional é difícil, requer cautela,
- a prescrição dietética deve ser ajustada com base em parâmetros clínicos e laboratoriais, já que a meta é ofertar as recomendações energéticas suficientes para garantir o ganho de peso e crescimento regular, sem piora do quadro clínico da doença,
- as dietas industrializadas como XMTCI Maxamaid (Danone) e OAcMed B (CRW) são regulamentadas pela ANVISA e são fórmulas isentas de isoleucina, metionina, treonina e valina, compostas por mistura de aminoácidos essenciais e não essenciais, enriquecida de vitaminas,
- a literatura mostra que há benefícios nutricionais do uso de artesanal, nesta doença, entretanto o seu manejo só é possível com o acompanhamento feito por nutricionistas especializados em erros inatos do metabolismo, quando a proteína da dieta poder ser tolerada a partir de uma fonte intacta,
- o uso da fórmula metabólica industrializada, isenta de aminoácidos precursores de propionato, apesar de indicada em casos de intolerância à dieta com 100% de proteína natural, o que não está configurado neste caso está associado a alteração do metabolismo de aminoácidos de cadeia ramificada, pelo alto teor de leucina presente nestas fórmulas, gerando deficiência de isoleucina que pode ocasionar

**a acrodermatite dismetabólica,**

**- o Programa Melhor em Casa, representando pelo NASF-AB e AC, indicado para pessoas em situação de restrição ao leito ou ao lar, temporária ou definitiva, na qual a atenção domiciliar é considerada a oferta mais oportuna para tratamento, palição, reabilitação e prevenção de agravos, devendo ser envolvido para **melhor acompanhar esta criança;****

**- não foi caracterizado a presença de hiperamoníemia recorrente/crônica, ou sinais de descompensações para prescrição de carboglu;**

**- a criança vive em pequeno município Varjão de Minas, longe e desprovida dos recursos necessários ao manejo adequado;**

**- o tratamento é de alto custo, incompatível a realidade econômica de seus pais;**

**assim, apesar da dieta industrializada não ser não ser imprescindível e nem a única forma de tratamento da AP no presente caso, o uso da dieta industrializada está bem indicada devendo ser adotada, para garantir o ganho de peso e crescimento regular, evitar complicações graves e mitigando os riscos da doença.**

## **V – REFERÊNCIAS:**

1) Regulamento Técnico sobre Fórmulas Para Nutrição Enteral, seção I do capítulo III da RDC21/2015. Disponível em:

<https://bvsms.saude.gov.br/bvs/>2) Portaria nº 825, de 25 de Abril de 2016.

Redefine a Atenção Domiciliar no âmbito do Sistema Único de Saúde(SUS) e atualiza as equipes habilitadas Disponível em:

[http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2016/prt\\_0825\\_25\\_04\\_2016.html](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2016/prt_0825_25_04_2016.html).

3) Protocolo da Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte para dispensação fórmulas alimentares para adulto e idoso ADULTOS E IDOSOS. Disponível em: <http://portalpbh.pbh.gov.br/pbh/ecp/files.do?evento>

=download&url ArqPlc=protocolo\_dispensacao\_formulas\_alimentares\_adultoseidosos.pdf.

4) Portaria nº 937, de 7 de Abril de 2017. Altera a **Portaria nº 111/GM/MS**, de 28 de janeiro de 2016. Programa Farmácia Popular do Brasil (PFPB), para ampliar a cobertura de fraldas geriátricas às pessoas com deficiência. Disponível em: [bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2017/prt0937\\_10\\_04\\_2017.html](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2017/prt0937_10_04_2017.html).

5) Maniglia FP, Pagnani ACC, Nascimento GG. Desenvolvimento de dieta enteral artesanal com propriedades funcionais. **Rev Bras Nutr Clin** 2015; 30(1): 66-70. Disponível em: <http://www.braspen.com.br/home/wp-content/uploads/2016/11/12-Desenvolvimento-de-dieta-enteral.pdf>.

6) Parecer-técnico do Conselho Federal de Nutricionistas 2012. Disponível em: <http://www.crn8.org.br/noticias/2012/parecertecnico.pdf>.

7) Bogoni A CRK. **Atenção domiciliar a saúde: proposta de dieta enteral artesanal com alimentos de propriedades funcionais**. 2012.133f Dissertação (Mestrado em Saúde e Gestão do Trabalho) - Centro de Ciências da Saúde, Universidade do Vale do Itajaí. Itajaí, PR. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/premio2013/mestrado/Anna%20Claudia%20da%20Rocha%20Klarmann.pdf>.

8) Molema F, Haijes HA, Janssen MC, Bosch AM, van Spronsen FJ, Muller MF, Verhaeven-Duif, Jans JJM, van der Ploeg AT, Wagenmakers MA, Rubio-Gozalba ME, Brouwers MCGJ, de Vries MC, Fuchs S, Langendank JG, Rizopoulos D, van Hasselt PM, Williams M. High protein prescription in methylmalonic and propionic acidemia patients and its negative association with long-term outcome **Clinical Nutrition**, 40(5):3622 - 363

9) Wagner M, Barschak AG, Luft AP, Pires R, Grillo E Lohr A, Funayama C, Sanseverini MT, Giugliani R Vargas CR. Acidúrias orgânicas: diagnóstico em pacientes de alto risco no Brasil. **Jornal de Pediatria**. 2001;77(5):401-6. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jped/a/z4kPTNbQRydSdRZ4fDdsvvB/?lang=pt&format=pdf>

10) Jurecki E, Ueda K, Frazier D, Nutrition management guideline for propionic acidemia: An evidence- and consensus-based approach. **Molecular Genetics and Metabolism**. 2019;126(4):341–54. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2019.02.007>.

11) Martins AM, Frangipani BJ, Micheletti C, Oliveira RB. Protocolo Brasileiro de Dietas: Erro inatos do metabolismo. Segmento Farma ed . São Paulo, 2006. 120 p. Disponível em: <https://pt.scribd.com/document/480717565/LivroDietaEIM>

12) Baumgartner MR, Hörster F, Dionisi-Vici C, haliloglu G, kraal D, Champion KA, Huemer M, Hochuli M, Assign M, Ballhausen D, Burkina A, Fowler B, Grüneter SC, Grünewald S, Honig T, Merinero B, Pérez-Cerdá C, Scholl-Bürgi S, Skovby F, Wilburg F, MacDonald A, Martinelle D, Sass JO, Valayannopoulos V, Chakrapani A. Proposed guidelines for the diagnosis and management of methylmalonic and propionic acidemia. **Orphanet J Rare Dis**. 2014;9:1-130. Disponível em: [https://ojrd-biomedcentral-com.translate.goog/articles/10.1186/s13023-014-0130-8?\\_x\\_tr\\_sl=en&\\_x\\_tr\\_tl=pt&\\_x\\_tr\\_hl=pt&\\_x\\_tr\\_pto=tc#citeas](https://ojrd-biomedcentral-com.translate.goog/articles/10.1186/s13023-014-0130-8?_x_tr_sl=en&_x_tr_tl=pt&_x_tr_hl=pt&_x_tr_pto=tc#citeas)

13) Schwartz IV, Souza CFM, Giugliani R. Treatment of inborn errors of metabolism. **J Pediatr**. 2008;84(4Supl):S8-19. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jped/a/Wp3sZ8B9Qhx8PDKSmLfGzVh/?format=pdf>

**VI – DATA:** 03/01/2025

NATJUS – TJMG