

RESPOSTA RÁPIDA 228/2014

Nutren Active, Coenzima Q, Riboflavina, Carnitina, Polietilenoglicol sem eletrólitos, Baclofen

SOLICITANTE	Dra Regina Célia Silva Neves Juíza de Direito da Comarca de Itaúna
NÚMERO DO PROCESSO	0338.14.003875-7
DATA	28/04/2014
SOLICITAÇÃO	<p>JUIZADO ESPECIAL CÍVEL, CRIMINAL E FAZENDA PÚBLICA DE ITAÚNA - MG.</p> <p>Senhor Diretor,</p> <p>Em resposta ao e-mail recebido, apesar de já ter sido informada a doença da paciente, bem como os relatórios médicos terem sido encaminhados em anexo, reitero as informações necessárias, através de um breve relatório:</p> <p>A.S.C. propôs ação em face do MUNICÍPIO DE ITAÚNA, autos de nº 0038757-94.2014, a fim de que este proceda, de forma gratuita, ao fornecimento dos medicamentos/suplemento alimentar a saber: 12 latas de 400 gramas de NUTREN ACTIVE, 60 comprimidos de 100 mg de COENZINA Q 10, 60 comprimidos de 100 mg de RIBOFLAVINA, 90 comprimidos de 250 mg de L CARNITINA, 30 comprimidos de 10 mg de BIOTINA, 60 comprimidos de 10 mg de BACLOFEN e 30 envelopes de 10 mg de POLIETILENO GLICOL SEM ELETRÓLITOS, por tempo indeterminado. Narra a exordial que a suplicante é portadora de NEUROMUSCULAR NEUROGENÉTICA a esclarecer, apresentando também ATROFIA CEREBRAL DIFUSA, COREIA, MIOCLONIAS, HIPERREFLEXIA, ATAXIA (CID R 27.0), EPILEPSIA (CID G40.2) E MIOPATIA (CID G72), as quais foram diagnosticadas a partir dos 7 anos de idade, apresentando sequelas permanentes com deformidades em membros.</p>

	<p>Infere-se dos autos, que a suplicante tentou administrativamente o fornecimento dos medicamentos/suplemento, porém, não houve êxito.</p> <p>Concedo o prazo de 5 dias para emissão do parecer, tendo em vista o pedido de tutela antecipada.</p> <p>Desde já, consigno que encaminho cópia das peças necessárias dos referidos autos.</p> <p>Regina Célia Silva Neves</p> <p>Juíza de Direito - Comarca de Itaúna - MG.</p>
<p>RESPOSTA</p>	<p>Doença neuromuscular neurogênica</p> <p>Sob a denominação genérica de doenças neuromusculares, agrupam-se diferentes afecções decorrentes do acometimento primário da unidade motora, composta pelo neurônio motor medular, raiz nervosa, nervo periférico, junção mioneural e músculo. Nas crianças, a maior parte destas afecções é geneticamente determinada, sendo as doenças neuromusculares adquiridas bem mais raras do que em adultos.</p> <p>A idade e o modo de instalação das manifestações clínicas são fatores importantes na avaliação do diagnóstico.</p> <p>Dependendo da época de instalação da sintomatologia e do grau de progressão da doença, o déficit motor e a atrofia muscular acompanham-se de retrações e de deformidades esqueléticas. Podem ser acompanhadas de contrações involuntárias das fibras musculares e alterações polimioclonais das porções distais dos membros, visíveis na hiperextensão dos dedos. O fenômeno miotônico é caracterizado pela ausência de relaxamento após a contração voluntária muscular. Ainda pode-se verificar a associação entre a doença neuromuscular e alterações sistêmicas sendo que o acometimento do sistema nervoso central pode ser observado em alguns subtipos de distrofia muscular congênita e na distrofia miotônica.¹</p> <p>Tratamento: existe apenas como terapia de suporte</p> <p>Medicamentos e suporte nutricional solicitados</p> <p>Nutren Active®- Suplemento alimentar enriquecido com vitaminas e sais minerais. Não está contemplado no RENAME.</p> <p>Coenzima Q® - trata-se de uma enzima – ubiquinona – presente em praticamente todas as células do corpo e que participa da produção de energia</p>

¹ Reed UC. Doenças neuromusculares. J Pediat 2002; 78(Supl 1)©S89-103)

(ATP). Seu uso foi proposto para pacientes com distrofia muscular por ser um potente antioxidante que poderia melhorar a função muscular. Estudos preliminares mostram que, associado aos corticoides, pode melhorar a força muscular. Mas os próprios autores alertam para a necessidade de estudos de melhor qualidade metodológica para confirmação desses achados.² Portanto, a eficácia desse medicamento não está confirmada.

Riboflavina- ou vitamina B2. Alguns tipos de deficiência congênita relacionada às flavinas ou deficiência de coenzima Q respondem ao tratamento com riboflavina. O medicamento não está disponível na RENAME.

Não há referência de que esse seja o quadro da paciente.

Biotina- ou vitamina B7 ou Vit H, funciona como coenzima. Funciona no metabolismo de proteínas e carboidratos.

O medicamento não está disponível no RENAME.

Não há referência de que o quadro da paciente esteja relacionado à deficiência de biotina.

Baclofeno- É um relaxante muscular que atua em nível medular. Sua indicação para tratamento da espasticidade advém de dois pequenos estudos que sugerem que, com a administração oral, pode haver discreta melhora da espasticidade. Entretanto, seus efeitos colaterais são importantes e envolvem confusão, sedação, hipotonia, ataxia, parestesias, náuseas, crises epiléticas e alucinações.

Não está disponível na RENAME e sua eficácia, na apresentação oral, para tratamento da espasticidade é controversa.³

Polietileno glicol sem eletrólitos – utilizado para o tratamento de constipação intestinal crônica em portadores de neuropatia em qualquer idade. Não existem estudos de boa qualidade metodológica que respaldem o uso do polietilenoglicol para o tratamento da constipação crônica funcional, seja em crianças ou em portadores de sequelas neurológicas. Faltam estudos com seguimento prolongado para análise de eficácia e riscos em longo prazo.

O único medicamento com registro no Brasil para essa finalidade (ANVISA) tem,

² Spurney CF, Rocha CT, Henricson E et AL. CINRG pilot Trial of coenzyme Q10 in steroid-treated Duchenne muscular dystrophy. Muscle Nerve.2011; 44(2):174-8.

³ Miller G. Management and prognosis of cerebral palsy. UpToDate 2014. Disponível em www.uptodate.com/contents/management-and-prognosis-of-cerebral-palsy?source=search=baclofen&selectedTitle=10~69

em sua formulação, uma série de íons sobre os quais faltam estudos comparativos para avaliar seus possíveis efeitos.

O polietilenoglicol não consta de protocolo de tratamento de constipação intestinal disponível no Ministério da Saúde, onde estão disponíveis outras drogas para essa finalidade, com eficácia possivelmente semelhante. O medicamento não consta da RENAME nem da listagem de medicamentos excepcionais ou especiais do SUS ou da Secretaria Estadual de Saúde de Minas Gerais.

Conclusão

Os dados clínicos disponíveis mostram um quadro clínico grave, de uma doença rara - distrofia progressiva com acometimento de sistema nervoso central. Não há tratamento específico para o quadro clínico apresentado pela paciente.

A suplementação alimentar solicitada deve ser realizada prioritariamente por alimentação natural artesanal. Caso necessário, deve ser solicitada orientação do nutricionista do NASF (Núcleo Apoio da saúde da Família)

A oferta de Coenzima Q, Riboflavina e Biotina parecem atender a uma tentativa empírica de melhorar o quadro que, aparentemente, não tem diagnóstico firmado. Nenhum dos medicamentos apresenta eficácia comprovada, mormente se não se tem comprovação de que a doença em questão envolve a deficiência dos mesmos.

O baclofeno oral solicitado tem pouca ou nenhuma atividade para o tratamento da espasticidade muscular e apresenta efeitos colaterais importantes.

O polietilenoglicol, para tratamento de uma possível constipação intestinal (não descrito no documento de que dispomos) tem efeito terapêutico questionável e não há comprovação de segurança com seu uso em longo prazo.

Nenhum dos medicamentos ou suplementação alimentar está disponível

pelo SUS.

O manejo suportivo para melhora da qualidade de vida pode ser oferecido com medicações disponíveis no SUS.