

## NOTA TÉCNICA

### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**CÂMARA/VARA:** 2ª Vara Cível da Infância e da Juventude

**COMARCA:** Belo Horizonte

### I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2024.0005745

**IDADE:** 03 anos

**Sexo:** Masculino

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** CID 10: G40.1, G40.4, G80.8 H54

**PEDIDO DA AÇÃO:** Fórmula Ketocal,

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** O KETOCAL é para o Autor a ÚNICA possibilidade terapêutica que poderá evitar crises convulsivas e conseqüentemente uma piora significativa na sua condição. O produto prescrito é uma dieta que é essencial ao tratamento e caso não seja concedido, o autor poderá vir a óbito.

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRN9-23.859 e CRMMG 25.718, 33.419, 42.988

### II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Solicito nota técnica sobre a dieta pleiteada, especificamente sobre seu caráter alimentar, a eficácia, acurácia e efetividade do tratamento em relação às dietas e tratamentos convencionais, bem como em relação a suposta desobrigatoriedade de fornecimento pelo plano de saúde.

### III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação médica e nutricional datada 04/02/2023, 14/02/2023, 28/02/2023 e 09/07/2023, de trata-se de paciente DLRO, **03 anos, em acompanhamento neurologia infantil e nutricionista com diagnóstico encefalopatia epileptica severa**, após status epiléticos com 1 ano de vida, **refratária, de difícil controle, cursando com atraso global do desenvolvimento neuro psicomotor**. Historia de **uso de diversos antiepiléticos: fenobarbital, fenitoina, acido valproico, levetiracetam, clobazan, vigabastina, e topiramato apresentando refratariedade aos mesmos**. Iniciado dieta cetogenica artesanal sem permitir cetose.

**Iniciado em novembro/22, dieta com Ketocal cursando com melhora do cognitivo e melhora significativa das crises. Em uso de nitrazepam, valproato (keppra), oxcarbamazepina (trileptal), canabinoil, com controle das crises. Após a introdução do canabinoil houve resposta mais satisfatória do controle das crises e não houve mais necessidade de internações. Necessita dieta Ketocal, Danone, 3:10, 6 latas/mês; para controle da epilepsia e monitoramento da glicemia e da acetonemia com o monitor e tiras para controle de glicemia e cetonemia FreeStile Ostium Neo®(Abbott®), tratamento frequentes multiprofissional com fisioterapia e terapia ocupacional especializadas em conceito neuroevolutiva avançado BOBATH e BOBATH Baby, 2 vezes por semana para promover o aprendizado motor, cognitivo, e a neuroplasticidade, além de estimulação visual com terapeuta especializada em baixa visão. É de extrema importância que a criança mantenha o uso da dieta sem interrupção, pois diante de seu quadro neurológico grave é imprescindível que seu tratamento seja adequado, única forma de estimulação existente para promover sua melhora ao lado de bom controle de crises epiléticas.**

**A epilepsia é uma desordem caracterizada por predisposição permanente do cérebro em originar crises epiléticas. Afeta de 0,5% a 1,0% da população mundial, segundo a idade, sexo, etnia e condições socioeconômicas. A crise epilética é um distúrbio transitório da função cerebral, secundário a atividade neuronal anormal, paroxística resultando em sinais ou sintomas clínicos secundários transitórios. As crises causam consequências cognitivas, psicológicas, neurobiológicas e sociais. Nos casos de epilepsia grave, a evolução desfavorável da doença pode levar a quadro de mal epilético com lesão permanente do sistema nervoso central, sequelas e dependência para as atividades diárias da vida.**

**O tratamento da epilepsia objetiva propiciar a melhor qualidade de vida possível para o paciente, pelo alcance de adequado controle de crises, com o mínimo de efeitos adversos, buscando, idealmente, a remissão total das crises. O controle satisfatório da epilepsia leva não**

só a melhoria da qualidade de vida, mas propicia maior possibilidade de reduzir o prejuízo e comprometimento do desenvolvimento neurológico do paciente. A base do tratamento da epilepsia é o uso de fármacos anti epilépticos (FAE), com drogas bloqueadoras dos canais de sódio ou canais de cálcio, drogas que se ligam à proteína SV2A da vesícula sináptica, ou que aumentam a inibição GABAérgica. Aproximadamente cerca de **20%- 30% dos pacientes irão desenvolver epilepsia refratária a medicamentos**, neste grupo a **terapia não medicamentosa**: cirurgia, estimulação do nervo vago e uso de dietas cetogênicas (DC), **podem ser usadas**. Considera-se como **epilepsia refratária ou de difícil controle** aquela na qual há persistência da frequência das crises com o uso de pelo menos **2 ou 3 terapias com FAE devidamente indicadas** para o tipo de epilepsia (focal ou generalizada). **O tratamento com DC deve ser fortemente considerado em uma criança com epilepsia refratária independentemente de idade ou sexo, e particularmente naqueles com sintomas epilepsias generalizadas.**

No Sistema Único de Saúde (SUS) existe o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêutica para o tratamento da Epilepsia (PCDT), atualizado em 2018. O PCDT recomenda terapia não farmacológica e farmacológica. Na **epilepsia focal** descreve o **uso de monoterapia com drogas clássicas: fenobarbital, fenitoína, primidona, topiramato, lamotrigina, carbamazepina e valproato de sódio**. Diante da falha do tratamento com o primeiro fármaco, este deve ser gradualmente substituído por outra droga de primeira escolha, em monoterapia. **Na falha da segunda tentativa de monoterapia, a combinação de dois FAE deve ser tentada**, estando disponíveis no PCDT para **terapia adjuvante na epilepsia: topiramato, vigabatrina, ácido valproico, gabapentina, clobazam, carbamazepina, levetiracetam e lamotrigina**, que são disponibilizados através do Componente da Atenção Especializada da Assistência Farmacêutica (CEAF). O PCDT inclui a DC na abordagem não terapêutica da epilepsia. Esta dieta é rica em gorduras, adequada em proteínas e pobre em

carboidratos. Foi desenvolvida para mimetizar no nosso organismo os efeitos bioquímicos do jejum, mantendo um estado de anabolismo. Seu uso visa o controle das crises e a redução da dose necessária do antiepilético, tanto com as fórmulas artesanais quanto as industrializadas, possibilitando o menor número e intensidade das crises epiléticas, a redução dos efeitos colaterais dos fármacos que podem resultar na melhora do desenvolvimento neuropsicomotor.

**Criada em 1921** na Mayo Clinic em Rochester, Minnesota por Wilder para crianças com epilepsia refratária, baseado na antiga observação clínica, citada na Bíblia (Mateus 17, 14-21), de que o jejum exercia uma ação anticonvulsivante em pacientes epiléticos. **No passado, o uso do DC era limitado pela escassez de centros experientes em seu uso, bem como a falta de confiança influenciava na eficácia da dieta.** Com o aumento do número de artigos científicos, de centros de epilepsia que oferecem esta dieta e do consenso internacional de DC, **seu papel no tratamento da epilepsia intratável tornou-se evidente, considerado bem estabelecido e comprovadamente eficaz para a epilepsia.**

**Os mecanismos de ação da DC ainda não estão completamente esclarecidos.** Os estudos, na maioria experimentais, apontam para prováveis mecanismos complexos no controle das crises epiléticas, efeito neuroprotetor além de diversas alterações metabólicas. Sabe-se que a dieta com restrição de carboidratos, taxas mínimas de proteínas e alto teor de lipídios, capaz de manter a produção hepática contínua de corpos cetônicos tanto no estado alimentado quanto no jejum. A cetose sanguínea contínua, leva a adaptação do metabolismo cerebral, em até 20 dias, passando os neurônios a utilizar dos corpos cetônicos em lugar da glicose como principal gerador de energia, com efeito terapêutico de elevação do limiar convulsivo. **O tratamento é considerado satisfatório quando leva a redução de aproximadamente 50% no número das crises.** Este índice pode apresentar modificação leve depois do final do tratamento, sendo descrito que em torno de **10% dos pacientes as crises desaparecem**

**definitivamente, cerca de 40% apresentam redução das crises pela metade e em alguns casos pode ainda ser observado redução de 85% após 3 meses de uso da DC.**

A DC, além da sua **indicação clássica em pacientes com epilepsia refratária desde a infância até a fase adulta, é o tratamento de escolha para duas desordens cerebrais específicas de metabolismo, deficiência da GLUT-1, deficiência piruvato-desidrogenase (PDHD).** Está também indicada nas síndromes Dravet, Doose, West, Ohtahara, Angelman; complexo Esclerose tuberosa; doenças mitocondriais; “FIRES”; status epiléptico refratário; crianças e adultos que se alimentam somente de fórmulas. Pode ter benefícios moderados em uma série de outras indicações como síndromes de Lennox-Gastaux, Rette Landau-Kleffner, entre outras. Entretanto, o consenso atual **não recomenda seu uso em crianças abaixo de 2 anos com epilepsia e está contra-indicada em situações específicas** de: deficiência primária da carnitina, da carnitina palmitoiltransferase (CPT) tipo I ou II, da carnitina translocase, da acildesidrogenasae de cadeia média, longa e curta, da 3-hidroxiacil-CoA de cadeia longa e de cadeia média, de piruvato carboxilase; defeitos da beta-oxidação e Porfiria. **Apresenta contraindicações relativas a saber: incapacidade de manter nutrição adequada; possibilidade de cirurgia identificada por vídeo-EEG ou neuroimagem; não aceitação da dieta pelos pais ou cuidadores.**

Existem vários tipos de DC, devendo **seu uso deve ser estritamente individualizado, minimamente calculado, baseada nas necessidades energéticas de cada indivíduo e as condições da família sendo necessário o trabalho conjunto do médico e nutricionista.** A DC clássica (DCC) é a mais utilizada para epilepsia resistente a medicamentos, principalmente em lactentes, pré-escolares; nos casos de **encefalopatas epilépticas.** É uma **dieta com alto teor de gordura (90% do valor calórico total da dieta), composta principalmente por triglicérides de cadeia longa, baixo teor de carboidrato e teor adequado de proteínas, sendo o mínimo de 1g/kg/dia.** É realizada na proporção 3:1 (3g de

**gordura para 1g de carboidrato e proteína) e 4:1 (4g de gordura para 1g de carboidrato e proteína). Isso significa que 90% da energia vem da gordura e 10% da proteína e carboidrato combinado. Esta proporção pode ser modificada de acordo com a resposta clínica e a cetose do indivíduo. A DCC é a que promove os mais altos níveis de cetose. Em crianças que recebem a dieta por gastrostomia ou via sonda nasogástrica, como no estado de mal epiléptico, a melhor indicação é a DCC, na proporção 3:1 ou 4:1. A dieta com triglicerídes de cadeia média (DTCM) é uma opção mais palatável e possibilita a ingestão de maior quantidade de carboidratos, já que utiliza óleo rico em triglicérides de cadeia média que são mais bem absorvidos que os de cadeia longa e mais cetogênicos. A menor quantidade de gordura necessária na DTCM permite um aumento da quantidade de proteínas e carboidratos. A dieta modificada de Atkins (DMA) é uma dieta com quantidade livre de calorias, gordura e proteína, porém com restrição da quantidade de carboidratos, que pode ser aumentada progressivamente, de acordo com o controle das crises e a tolerabilidade. Cerca de 60% do valor calórico total são obtidos a partir da gordura. Pode ser introduzida de forma mais rápida que a DCC, e permite uma maior flexibilidade e independência do indivíduo, pois os alimentos podem ser encontrados facilmente em restaurantes, cafeterias e lanchonetes da escola. A dieta baixos índices glicêmicos (DBIG) tem o objetivo de manter os níveis de glicemia estáveis e mais baixos, por meio do consumo somente de carboidratos com índice glicêmico (IG) menor ou igual a 50. Permite a ingestão de 40 a 60g de carboidrato/dia e incentiva o consumo de gordura, na média de 60% do valor calórico total. Permite o consumo de alimentos por todos da família e também em restaurantes.**

**A DCC e DTCM podem ser iniciadas de forma ambulatorial ou durante internação hospitalar; com ingestão dos alimentos cetogênicos desde o início, ou mantendo o paciente por um período de jejum, para indução do estado de cetose em menor tempo. A cetose é um parâmetro**

relevante que **deve ser acompanhado rigorosamente nos primeiros meses da dieta, já que a adaptação à DC varia entre três a quatro meses.** No decorrer do tratamento, pode-se medir a cetose de forma menos frequente. **A avaliação do resultado do tratamento só é possível após transcorrido o período de adaptação, quando então a equipe multidisciplinar poderá avaliar sua eficácia e discutir a viabilidade de mantê-la ou descontinuí-la.** Pacientes que apresentam **redução de mais de 50% das crises epilépticas podem permanecer no tratamento por um período de 2 a 3 anos.** Caso haja um controle de **> 90% das crises epilépticas; os efeitos adversos forem insignificantes e a possibilidade de recorrência de crises for grande,** como na esclerose tuberosa e na síndrome de Dravet, **a DC deve ser mantida por períodos de 6 a 12 anos.** Na deficiência do transportador de glicose **GLUT-1 e na PDHD, a DC pode ser mantida por toda a vida.** Nesses pacientes, é importante avaliar ao longo do tempo a possibilidade de redução da proporção da DC para 3:1, 2:1, 1:1, ou transição para DMA. Recomenda-se **retirada da DC gradual, ao longo de 2 a 3 meses, até atingir a proporção da dieta convencional,** composta aproximadamente por gordura 30%, carboidrato 50% e proteína 20%. **O principal cuidado antes de iniciar o tratamento com DC é discutir questões sociais inerentes à DC.** O médico deve certifique-se de que os pais ou cuidador entendam seu envolvimento na administração ao seu filho, especificamente **a importância do cumprimento estrito da dieta,** evitando-se carboidratos, observando a **necessidade de suplemento multivitamínico e mineral principalmente cálcio e vitamina D e consciência dos potenciais efeitos adversos.** Deve-se também **identificar qualquer comportamento ou traços de personalidade na criança que irão desafiar significativamente o sucesso administração completa da dieta e determinar qualquer alergia alimentar/intolerâncias e preferências culturais/religiosas.**

Os principais efeitos colaterais da DC são, na maioria das vezes, **leves e de fácil tratamento.** De uma forma geral, **o risco de efeitos**

adversos graves é baixo. Na fase inicial do tratamento, predomina alterações gastrointestinais, letargia, recusa alimentar, hipoglicemia, desidratação, acidose metabólica. Após os 3 meses iniciais observa-se hiperlipidemia, alterações gastrointestinais, ósseas e cardíacas; litíase renal, deficiência de crescimento assim como de vitaminas e minerais.

A cetose é um parâmetro importante, que deve ser acompanhado rigorosamente nos primeiros meses de adoção da dieta cetogênica, pois permite comprovarmos que o organismo está produzindo a cetose esperada e a adesão ao tratamento. **No decorrer do tratamento, quando a DC já está bem estabelecida**, o paciente aceita bem a dieta e os familiares/cuidadores já se acostumaram com o preparo, **podemos medir a cetose menos frequentemente**. Entretanto quando o número de crises epiléticas aumenta, é necessária sua medida ao longo do tratamento principalmente para verificar alterações da cetose e escapes da DC. Quando os níveis cetônicos estão elevados podem levar a taquicardia, taquidipneia, rubor facial, irritabilidade, vômitos, letargia e recusa alimentar. Na diabetes mellitus, como no caso em tela, os altos níveis de glicemia, podem determinar um aumento dos corpos cetônicos, que associado a DC podem a cetose levando a acidose metabólica. Assim o manejo da cetonemia em paciente diabético com epilepsia em uso de DC ganha relevância clínica, sendo indicado a sua aferição. A cetose pode ser aferida no sangue ou na urina e nos casos de DC tende a estabilizar com 20 dias. **Sua medição no sangue tem acurácia maior e não é afetada pela diluição da urina ou outras alterações do balanço hídrico que possam ocorrer**. É feita por meio do sangue capilar, com aparelho (o mesmo utilizado para medir a glicose no sangue) e fita apropriada para a medida da cetose. Deve ser feita duas vezes ao dia. A medição da cetose na urina é realizada com fita apropriada, e, inicialmente, orientamos sua aferição quatro vezes ao dia, antes das refeições. **Nem todos os medidores têm a capacidade de testar glicemia e cetonas**, por isso pode ser preciso de tiras de teste especiais para fazer a pesquisa de

corpos cetônicos. **O Monitor FreeStyle® Libre, é um aparelho de monitorização contínua da glicemia, produzido pelo laboratório ABBOTT, que consiste em uma nova tecnologia que captura as informações do sensor em um rápido scan e as apresenta em gráficos e relatórios de fácil entendimento. Não disponível no SUS. O sistema representa maior comodidade para o paciente, uma vez que não requer a punção capilar a cada medida da glicemia e cetonemia. Os dados são apresentados ao usuário, após registros capturados pelo sensor, com o leitor específico ou um smartphone compatível; dessa maneira, é necessária a participação ativa do usuário para a captação dos dados. Existem limitações das novas metodologias que devem ser consideradas: a diferença fisiológica existente entre os valores de glicemia ou cetonemia capilar e do líquido intersticial; situações em que as taxas de glicemia variam rapidamente, seja com aumento ou diminuição dos níveis glicêmicos, essa diferença pode se tornar significativa. No SUS como alternativa é disponibilizado todos os insumos necessários para a automonitorização da glicemia capilar (AMGC), ou seja, o aparelho para aferição capilar de glicose (glicosímetro), tiras reagentes e lancetas, que permitem ao usuário e/ou ao cuidador fazer as verificações do nível de glicose capilar ao longo do dia, quantas vezes forem necessárias e tiras de medição da corpos cetônicos urinários. Somente o Distrito Federal fornece o aparelho FreeStyle para diabéticos em situações especiais previstas em protocolo. Também conforme a ANS não há cobertura obrigatória do monitor FreeStyle pelos Planos de Saúde.**

**A terapia enteral (TNE), consiste de procedimentos que permitem a administração de nutrientes 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). O SUS, não trata as dietas e**

insumos como medicamentos, assim **não existe 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, se esgotadas todas as outras alternativas, existem diretrizes regulatórias loco-regionais, construídas para disponibilização de dieta industrializada.

**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 devem ser orientadas por nutricionista, quem através dos exames e da análise nutricional, se responsabilizará em desenvolver um cardápio personalizado, determinando o tipo e volume da dieta e em acompanhar a evolução dietética e clínica do paciente.**

**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. Contêm proteínas, vitaminas, carboidratos, sais minerais, compostos bioativos, flavonóides e outros fenólicos em proporção adequada as necessidades estabelecidas. em proporção adequada as necessidades estabelecidas, podendo ter sua composição modificada de modo a**

suplementar as necessidades dos pacientes. No caso da DC baseia-se em dieta que permite o aumento na ingestão de alimentos fonte de gordura como: frutas, oleaginosas (castanhas, macadâmia, nozes, etc.), legumes, verduras, e os outros ingredientes como maionese, bacon, ovos, queijos, creme de leite, carnes, e redução dos alimentos fonte de carboidrato como (arroz, trigo, aveia, centeio); tubérculos (batata, abóbora, inhame) e leguminosas (feijão, grão-de-bico, lentilha, ervilha) e proteína que serão consumidos em menor proporção e deverão ser pesados em balança própria para alimentos, conforme orientação nutricional. A suplementação de vitaminas e sais minerais é indispensável durante todo o tratamento, visto já que a dieta cetogênica não fornece as quantidades suficientes que o organismo demanda para seu completo funcionamento metabólico. Esta dieta apresentam como vantagem: maior concentração de probióticos, antioxidantes e polifenóis, diminuição da monotonia alimentar, manutenção da interação familiar e social, maior sensação de estar alimentado e baixo custo em relação as industrializadas. Deve ser a primeira opção para o uso domiciliar e é incentivado no Brasil para indivíduos sob cuidados no domicílio. Necessita de manipulação em condições sanitárias adequadas para evitar sua contaminação. Podem ser indicadas para pacientes 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.

As dietas industrializadas são regulamentadas pela ANVISA e contêm macro e micronutrientes em proporções padronizadas conforme seu tipo. A dieta padrão contem proteínas, lipídios, carboidratos, vitaminas e minerais, necessários à nutrição de indivíduos normais. A dieta Ketocal®, fabricada pela Danone, é uma dieta industrializada cetogênica 4:1 para

**indivíduos com epilepsia farmacorresistente. Apresentam custo mais elevado, maior controle de qualidade sanitária, maior comodidade de preparação e composição química definida.**

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, já que a dieta artesanal pode ser modificada e adequada às necessidades especiais, incluindo o uso de suplementos industriais. Também estudos demonstram não haver evidências científicas que mostrem prejuízo na absorção de nutrientes provenientes de fórmula nutricional com alimentos na inexistência de disfunções absorptivas no sistema digestivo e de doenças que demandam necessidades especiais de nutrientes. **Mesmo em situações especiais, a dieta artesanal pode ser modificada e adequada às necessidades especiais dos pacientes.** Assim do ponto de vista de efeito nutricional se comparadas a dieta artesanal e industrializada tem o mesmo efeito e podem ser usadas indistintamente, devendo, a artesanal, ser a primeira opção para o uso domiciliar.

Em Minas Gerais o Sistema Único de Saúde (SUS) oferece tratamento para pacientes com epilepsia por meio de atendimento médico e medicamentoso. Também são fornecidos atendimento e tratamento no SUS e no ambulatório de epilepsia do Hospital João Paulo II, da Rede Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais (Fhemig), em Belo Horizonte, fornece a dieta por meio do ambulatório de Dieta Cetogênica. Como trata-se de dieta na Saúde Suplementar não há previsão do seu fornecimento pelos Planos de Saúde.

Conclusão: trata-se de criança de **03 anos, em acompanhamento neurologia infantil e nutricionista com encefalopatia epileptica severa, após status epiléticos com 1 ano de vida, refratária, de difícil controle, cursando com atraso global do desenvolvimento neuro psicomotor.**

Historia de **uso de diversos antiepiléticos: fenobarbital, fenitoina, ácido valproico, levetiracetam, clobazan, vigabastina, e topiramato apresentando refratariedade aos mesmos. Iniciado dieta cetogenica artesanal sem permitir cetose. Iniciado em novembro/22, dieta com Ketocal cursando com melhora do cognitivo e melhora significativa das crises. Em uso de oxcarbamazepina (trileptal), nitrazepam, valproato (keppra), canabinol com controle das crises. Após a introdução do canabinol houve resposta mais satisfatória do controle das crises e não houve mais necessidade de internações. Necessita dieta Ketocal Danone, 3:10, 6 latas/mês; para controle da epilepsia e monitoramento da glicemia e da acetonemia com o monitor e tiras para controle de glicemia e cetonemia FreeStile Ostium Neo® (Abbott®), tratamento frequentes multiprofissional com fisioterapia e terapia ocupacional especializadas em conceito neuroevolutiva avançado BOBATH e BOBATH Baby, 2 vezes por semana para promover o aprendizado motor, cognitivo, e a neuroplasticidade, além de **estimulação visual com terapeuta especializada em baixa visão. É de extrema importância que a criança mantenha o uso da dieta sem interrupção**, pois diante de seu quadro neurológico grave é **imprescindível** que seu **tratamento** seja **adequado**, única forma de estimulação existente para promover sua melhora ao lado de bom controle de crises epiléticas.**

A epilepsia é uma desordem caracterizada por predisposição permanente do cérebro em originar crises epiléticas. As crises causam consequências cognitivas, psicológicas, neurobiológicas e sociais.

Seu tratamento objetiva propiciar a melhor qualidade de vida possível para o paciente, pelo alcance de adequado controle de crises, com o mínimo de efeitos adversos, buscando, idealmente, a remissão total das crises. A base do tratamento da epilepsia é o uso de FAE. Aproximadamente cerca de 20%- 30% dos pacientes irão desenvolver epilepsia refratária a medicamentos, neste grupo a terapia não medicamentosa com DC deve ser fortemente considerado.

No SUS existe o PCDT da Epilepsia, inclui a DC na abordagem não terapêutica da epilepsia. Esta dieta é rica em gorduras, adequada em proteínas e pobre em carboidratos, que deverão ser pesados em balança própria para alimentos, conforme orientação nutricional. **Desenvolvida para mimetizar no nosso organismo os efeitos bioquímicos do jejum, mantendo um estado de anabolismo, seu papel no tratamento da epilepsia intratável tornou-se evidente.**

Seu uso visa o controle das crises e a redução da dose necessária do antiepilético, tanto com a fórmulas artesanais quanto a industrializadas, possibilitando o menor número e intensidade das crises epiléticas, a redução da dose e dos efeitos colaterais dos fármacos. O nutricionista, através dos exames e da análise nutricional, se responsabilizará em desenvolver um cardápio personalizado e acompanhar a evolução dietética e clínica do paciente. Está indicada para pacientes desde a infância até a fase adulta com epilepsia refratária aos FAE e em crianças com gastrostomia. Sua forma mais comum é a DCC, 3:1 ou 4:1. Os grupos de alimentos permitidos abrangem: **frutas, legumes, verduras, carnes, queijos, ovos e oleaginosas** (castanhas, macadâmia, nozes, etc.). **Cereais** (arroz, trigo, aveia, centeio), **tubérculos** (batata, abóbora, inhame) e **leguminosas** (feijão, grão-de-bico, lentilha, ervilha) **serão consumidos em menor proporção. Suplementação de vitaminas e sais minerais é indispensável** durante todo o tratamento. **o risco de efeitos adversos graves é baixo.** Seus **efeitos colaterais**, na fase inicial do tratamento, predomina **alterações gastrointestinais, letargia, recusa alimentar, hipoglicemia, desidratação, acidose metabólica.** Após os 3 meses iniciais **observa-se hiperlipidemia, alterações gastrointestinais, ósseas e cardíacas; litíase renal, deficiência de crescimento assim como de vitaminas e minerais.**

No SUS a dieta artesanal, **deve ser a primeira opção para o uso domiciliar e é incentivado no Brasil para indivíduos sob cuidados no domicílio.** Pode ser **indicadas** para pacientes 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. No caso em tela a dieta cetogenica já prescrita pela nutricionista mas que não teve resposta.

A dieta Ketocal uma é dieta industrializada cetogênica 3:1 para indivíduos com epilepsia farmacorresistente. Apesar das dietas industrializadas serem regulamentadas pela ANVISA, o SUS não as trata como medicamentos, assim não existe legislação determinando o seu fornecimento para uso domiciliar. Em alguns estados e municípios a dieta cetogenica é dispensada pelas secretarias. Em Belo Horizonte, a rede FHEMIG, disponibiliza a dieta cetogênica no ambulatório de epilepsia, específico de dieta cetogênica. Em Minas Gerais o Sistema Único de Saúde (SUS) oferece tratamento para pacientes com epilepsia por meio de atendimento médico e medicamentoso. Também são fornecidos atendimento e tratamento no SUS e no ambulatório de epilepsia do Hospital João Paulo II, da Fhemig, em Belo Horizonte, fornece a dieta por meio do ambulatório de Dieta Cetogênica. Como trata-se de dieta, na Saúde Suplementar não há previsão do seu fornecimento pelos Planos de Saúde, mesmo em situação domiciliar.

A cetose é um parâmetro importante, que deve ser acompanhado rigorosamente nos primeiros meses de adoção da dieta cetogênica. No decorrer do tratamento, quando a DC já está bem estabelecida, o paciente aceita bem a dieta e os familiares/cuidadores já se acostumaram com o preparo, podemos medir a cetose menos frequentemente. Essa medida ao longo do tratamento é importante principalmente quando o número de crises epiléticas aumenta, para verificar alterações da cetose e escapes da DC. Quando os níveis cetônicos estão elevados podem levar a taquicardia, taquidipneia, rubor facial, irritabilidade, vômitos, letargia

e recusa alimentar. Entretanto na diabetes mellitus, como no caso em tela, os altos níveis de glicemia, podem determinar um aumento dos corpos cetônicos, que associado a DC podem a cetose levando a acidose metabólica. Assim o manejo da cetonemia em paciente diabético com epilepsia em uso de DC ganha relevância clínica, sendo indicado a sua aferição. A cetose pode ser aferida no sangue ou na urina e nos caos de DC tende a estabilizar com 20 dias. Sua medição no sangue tem acurácia maior e não é afetada pela diluição da urina ou outras alterações do balanço hídrico que possam ocorrer. É feita por meio do sangue capilar, com aparelho (o mesmo utilizado para medir a glicose no sangue) e fita apropriada para a medida da cetose. Deve ser feita duas vezes ao dia. A medição da cetose na urina é realizada com fita apropriada, e, inicialmente, orientamos sua aferição quatro vezes ao dia, antes das refeições. Nem todos os medidores têm a capacidade de testar glicemia e cetonas, por isso pode ser preciso de tiras de teste especiais para fazer a pesquisa de corpos cetônicos. **O Monitor FreeStyle® Libre, é um aparelho de monitorização contínua da glicemia, produzido pelo laboratório ABBOTT, que consiste em uma nova tecnologia que captura as informações do sensor em um rápido scan e as apresenta em gráficos e relatórios de fácil entendimento. Não disponível no SUS. O sistema representa maior comodidade para o paciente, uma vez que não requer a punção capilar a cada medida da glicemia e cetonemia. Existem limitações das novas metodologias que devem ser consideradas: a diferença fisiológica existente entre os valores de glicemia ou cetonemia capilar e do líquido intersticial; situações em que as taxas de glicemia variam rapidamente, seja com aumento ou diminuição dos níveis glicêmicos, essa diferença pode se tornar significativa. No SUS como alternativa é disponibilizado todos os insumos necessários para a automonitorização da glicemia capilar (AMGC), ou seja, o aparelho para aferição capilar de glicose (glicosímetro), tiras reagentes e lancetas, que permitem ao usuário e/ou ao cuidador fazer as verificações do nível de glicose**

capilar ao longo do dia, quantas vezes forem necessárias e **tiras de medição da corpos cetonicos urinários. Somente o Distrito Federal fornece o aparelho FreeStyle para diabéticos em situações especiais previstas em protocolo. Também conforme a ANS não há cobertura obrigatória do monitor FreeStyle pelos Planos de Saúde.**

Quanto a demanda de **terapia multiprofissionais com métodos multiprofissional com fisioterapia e terapia ocupacional especializadas em conceito neuroevolutiva avançado BOBATH e BOBATH Baby, 2 vezes por semana** para promover o aprendizado motor, cognitivo, e a neuroplasticidade, além de **estimulação visual com terapeuta especializada em baixa visão, os convênios oferecem serviços multiprofissionais consultas ou sessões com fonoaudiólogo, terapeuta ocupacional, nutricionista, psicólogo, enfermeiro obstétrico e obstetrix, procedimentos de reeducação e reabilitação física, que podem ser realizados tanto por fisiatra como por fisioterapeuta, em número ilimitado de sessões por ano de acordo com o estabelecido em Diretrizes de Utilização, não havendo determinação legal de oferta de tipos específicos de atendimento como método BOBATH.**

#### **IV - REFERÊNCIAS:**

1) Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria Conjunta no 17 21 de Junho de 2018. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epilepsia. Brasília, Junho de 2018. 84p. Disponível em: [http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT\\_Epilepsia.pdf](http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_Epilepsia.pdf).

2) 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&urlArqPic=protocolo\\_dispensacao\\_formulas\\_alimentares\\_adultoseidosos.pdf](http://portalpbh.pbh.gov.br/pbh/ecp/files.do?evento=download&urlArqPic=protocolo_dispensacao_formulas_alimentares_adultoseidosos.pdf).

3) Nonino-Borges CB, Bistamente VCT, Rabito EI, Inuzuka LM, Sakamoto AC, Marchini JS. Dieta cetogênica no tratamento de epilepsias farmacorresistentes. **Rev Nutr.** 2004;17(4):515-21. Disponível em:

<http://campusedu.com.br>.

4) Inuzuka-Nakaharada LM. Dieta cetogênica e dieta de atkins modificada no tratamento da epilepsia refratária em crianças e adultos. **J Epilepsy Clin Neurophysiol.** 2008;14(2):65-9. Disponível em:

<https://www.scielo.br/pdf/jecn/v14n2/v14n2a05.pdf>.

5) Meira IDA, Romão TT, Prado HJP, Krüger LT, Pires MEP, Conceição PO,. Ketogenic diet and epilepsy: what we know so far. **Frontiers Neurosci.** 2019;13(5):1-8. Disponível em:

<https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fnins.2019.00005/full>.

6) Martin-McGill KJ, Jackson CF, Bresnahan R, Levy RG, Cooper PN. Ketogenic diets for drug-resistant epilepsy. **Cochrane Database Syst Rev.** 2018;11(11):CD001903. Disponível em:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6517043/>.

7) Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, Allen Hauser W, Mathern G, Moshé SL, Perucca E, Wiebe S, French J. Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. **Epilepsia** 2010;51:1069-77. Disponível em:

<https://www.ilae.org/files/ilaeGuideline/Definition-of-Drug-Resistant-Epilepsy-2009-1528-1167.2009.02397.pdf>.

8) McDonald TJW, Cervenka MC. Ketogenic Diets for Adults With Highly Refractory Epilepsy. **Epilepsy Curr.** 2017;17(6):346-50. Disponível em:

<https://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.5698/1535-7597.17.6.346>.

9) Van der Louw E, van den Hurk D, Neal E, Leiendecker B, Fitzsimmon G, Dority L, Thompson L, Marchió M, Dudzińska M, Dressler A, Klepper J, Auvin S, Cross JH. Ketogenic diet guidelines for infants with refractory epilepsy. **Eur J Paediatr Neurol.** 2016; 20:798-809. Disponível: <https://pub med.ncbi.nlm.nih.gov/27470655/>.

10) Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin S, Ballaban-Gil KR, Bergqvist C, Blackford R, Buchhalter JR, Caraballo RH, Cross JH, Dahlin MG, Donner EJ, Guzel O, Jehle RS, Klepper J, Kang HC, Lambrechts DA, Liu YMC, Nathan JK, Nordli Jr DR, Pfeifer HH, Rho JM, Scheffer IE, Sharma S, Stafstrom CE,

Thiele EA, Turner Z, Vaccarezza MM, van der Louw EJTM, Veggiotti P, Wheless JW, Wirrell EC, The Charlie Foundation, Matthew's Friends, and the Practice Committee of the Child Neurology Society. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: update recommendations of the International ketogenic diet study group. **Epilepsia Open.** 2018;3(2):157-92. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5983110/>.

11) Sampaio LPB, Takakura C, Manreza, MLG. The use of a formula-based ketogenic diet in children with refractory epilepsy. **Arq Neuro-Psiquiatr,** 2017;75(4):234-7. Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/anp/v75n4/0004-282X-anp-75-04-0234.pdf>.

12) 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>.

13) 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>.

14) Centro Colaborador do SUS: Avaliação de Tecnologias e Excelência em Saúde - CCATES Faculdade de Farmácia UFMG. Parecer Técnico Científico PTC02/15. Avaliação comparativa de dietas e suplementos para terapia nutricional - Belo Horizonte: 2015. 69p. Disponível em: [http://www.ccates.org.br/content/\\_pdf/PUB\\_1429797\\_866.pdf](http://www.ccates.org.br/content/_pdf/PUB_1429797_866.pdf).

15) Sampaio, LPB. ABC da dieta cetogênica para epilepsia farmacorresistente. Rio de Janeiro: Editora DOC Content, 2018. 1ª edição. 220p. Disponível em: [https://sbni.org.br/wp-content/uploads/2021/06/ABC-Dieta-Cetogenica\\_2020\\_compressed.pdf](https://sbni.org.br/wp-content/uploads/2021/06/ABC-Dieta-Cetogenica_2020_compressed.pdf)

16) Pereira E, Alves M, Sacramento T, Rocha VL. Dieta cetogênica: como o

uso de uma dieta pode interferir em mecanismos neuropatológicos. **R Ci Méd Biol.** 2010; 9(Supl.1):78-82. Disponível em: <https://periodicos.ufba.br/index.php/cmbio/article/view/4737>

17) Langendam M, Luijf YM, Hooft L, Devries JH, Mudde AH, Scholten RJ. Continuous glucose monitoring systems for type 1 diabetes mellitus. **Cochrane Database Syst Rev.** 2012;18(1):CD00810. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmid/22258980/>

18) Ministérios da saúde. Agência Nacional de Saúde Suplementar. Resolução Normativa - RN N<sup>o</sup> 465, de 24 de fevereiro de 2021. Atualiza o Rol de Procedimentos e Eventos em Saúde que estabelece a cobertura assistencial obrigatória a ser garantida nos planos privados de assistência à saúde contratados a partir de 1<sup>o</sup> de janeiro de 1999 e naqueles adaptados conforme previsto no artigo 35 da Lei n.º 9.656, de 3 de junho de 1998; fixa as diretrizes de atenção à saúde; e revoga a Resolução Normativa - RN n<sup>o</sup> 428, de 7 de novembro de 2017, a Resolução Normativa - RN n.º 453, de 12 de março de 2020, a Resolução Normativa - RN n.º 457, de 28 de maio de 2020 e a RN n.º 460, de 13 de agosto de 2020. Disponível em: [https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/ans/2021/res0465\\_02\\_03\\_2021.html](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/ans/2021/res0465_02_03_2021.html)

**V - DATA:**

12/06/2024 NATJUS - TJMG