

NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: Vara da Infância e Juventude e Execuções Penais

COMARCA: Betim

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2023.0004572

IDADE: 7 anos

Sexo: Feminino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): CID 10 E46, J96.1, G72, M41

PEDIDO DA AÇÃO: Dieta Nutriental tetrapack 1.5 kcal/1000ml

FINALIDADE / INDICAÇÃO: o insumo solicitado é imprescindível para a paciente, que necessita utilizá-los urgentemente, sob pena de grave comprometimento do bem-estar e risco de morte

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRN9-0544 e CRMMG 27.145, 40.403, 44.061, 77.481, 76.789 e 84.491

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Antes de deliberar acerca do pedido de antecipação de tutela, tenho por certo que as demandas envolvendo assistência à saúde devem seguir um modesto contraditório, mediante informações técnicas a serem obtidas junto aos órgãos competentes, visando assegurar a mais plausível interpretação jurídica para o caso. Entendo, ainda, que deve ser cientificado o gestor de saúde para dizer se a indicação médica presente nos autos é disponibilizada pelo SUS e, em caso contrário, se há alternativas similares condizentes com o porte da intervenção e dos materiais. Destarte, com o intuito de assegurar maior eficiência na solução da presente demanda e cumprindo o que fora recomendado, determino à Secretaria do Juízo que, por meio do endereço eletrônico, solicite informações técnicas acerca dos procedimentos disponibilizados para o caso como o dos presentes autos.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme relatórios médicos e nutricionais datados de 08/09/2021, 17/01/2023, 10/02/2023, 12/05/2023, 15/06/2023, 10/07/2023 e 21/08/2023, trata-se de paciente MGCF, **7 anos com doença genética** autossômica

recessiva **neuromuscular grave e progressiva** por mutação do gene MEGF10, associada a **miopatia multiminiocore selênico-proteína; desnutrição crônica, apneia/hipoventilação e escoliose em acompanhamento multidisciplinar** (fisioterapeuta nutricionista, ortopedista, cardiologista, geneticista, neurologista, pneumologista, dentista e ambulatórios de: doenças raras do HJPII e neuromuscular do HC). **Iniciou com os sintomas da doença aos 6 meses de vida**, evoluindo com **comprometimento ventilatório** necessitando de suporte ventilatório invasivo **BIPAP**, **desnutrição crônica, em uso de suplementação alimentar através de gastrostomia e escoliose de coluna vertebral** sendo necessário o **uso de colete postural para auxílio de correção postural**. Em **atividade escolar domiciliar** por prescrição médica, uso **dieta enteral industrializada, 200ml 4x/dia (media de 30 a 32 latas/mês) e artesanal 200ml 2x/dia por gastrostomia**. Conforme relato da mãe à **Defensoria Pública** do Estado de Minas Gerais, datado de 04/09/2023, a criança recebia anteriormente as latas de Trophic Infant via SUS, **pore'm teve o fornecimento interrompido. Necessita do uso de Fortini plus 32 latas de 400g/mês, ou Trophic Infant 30 latas de 400g/mês, ou Pediasure 33 latas de 400g/mês, ou Nutren Junior 32 latas de 400g/mês, para ganhar peso visando cirurgia de correção da escoliose no final de 2023. Caso não receba a dieta indicada poderá evoluir com piora clínica e nutricional com hospitalizações frequentes.**

As miopatias congênitas são distúrbios hereditários raros dos músculos, que causam uma redução no tônus muscular e fraqueza. Esses distúrbios estão presentes no nascimento ou surgem durante a primeira infância. Há diversos tipos de miopatias congênitas. Os três tipos de miopatias congênitas mais comuns são a miopatia: centrais que são a forma mais comum e se dividem em central e a multiminiocore (MnD); a centronuclear e a nemalínica. Os sintomas e a expectativa de vida variam de acordo com o tipo e a gravidade da miopatia. A MnD é uma doença que clinicamente causa fraqueza muscular e problemas de saúde

relacionados, que variam de leves a fatais. Na sua forma mais comum, chamada de forma clássica, causa fraqueza muscular começando na primeira infância. Essa **fraqueza é mais perceptível nos músculos do tronco e pescoço** (músculos axiais), **e é menos grave nos músculos dos braços e pernas.** A fraqueza muscular faz com que os **bebês afetados pareçam "moles" (hipotônicos) e podem atrasar o desenvolvimento de habilidades motoras, como sentar, ficar em pé e andar.** A doença faz com que **os músculos da parede torácica e da coluna endureçam.** Quando combinada com a fraqueza dos músculos necessários para respirar, essa rigidez **leva a problemas respiratórios graves ou com risco de vida.** **Quase todas as crianças com MmD desenvolvem escoliose, que aparece durante a infância e piora constantemente ao longo do tempo.** Os sintomas mais frequentes da miopatia multiminicore são **insuficiência respiratória, escoliose e rigidez espinhal** critério de diagnóstico que são a base de seu diagnóstico clínico. **A fraqueza dos músculos faciais e bulbares que pode causar problemas na alimentação, deglutição e fala.** Em geral nas mutações autossômicas recessivas esse sintomas são mais comuns e mais graves. **Assim pode levar a dificuldade progressiva com a alimentação, sendo necessário nos estágios avançados lançar mão do cuidado domiciliar sistemático bem como de dietas enterais, administradas por via oral, sondas ou ostomias, para suprir as necessidades nutricionais dos paciente, evitar aspirações e infecções.**

A terapia enteral (TNE) por sondas ou ostomias, 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 (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 Sistema Único de Saúde (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, para regulamentar a disponibilização de dieta industrializada.**

Desde de 2011 o Ministério da Saúde instituiu no SUS, o **Programa Melhor em Casa** indicado para pessoas que, estando em estabilidade clínica, necessitam de atenção à saúde **em situação de restrição ao leito ou ao lar, temporária ou definitiva**, ainda que se apresentam em grau de vulnerabilidade **na qual a atenção domiciliar é considerada a oferta mais oportuna para tratamento, palição, reabilitação e prevenção de agravos**, tendo em vista a ampliação de autonomia do usuário, família e cuidador. O usuário deve procurar sua unidade de saúde candidatar-se ao Programa que dará os **encaminhamentos pertinentes de modo a melhor atender as necessidades apresentadas, como parece já ter sido executado 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. Podem se suplementadas com componentes industrializados.** Devem ser a **primeira opção para o uso domiciliar.** A necessidade de manipulação em condições sanitárias adequadas para evitar sua contaminação é o seu inconveniente.

As dietas industrializadas são regulamentadas pela ANVISA e

contêm macro e micronutrientes em proporções padronizadas. 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. NUTREN, fabricada pela Nestlé, é um suplemento alimentar, em pó, completa e balanceada padrão 1,5 kcal/ml, ou seja dieta industrializada, destinada para nutrição de pessoas com necessidades especiais. Possui uma combinação exclusiva de cálcio, proteína e vitamina D, nutrientes que contribuem para a manutenção de ossos e músculos fortes, podendo ser consumida a qualquer momento do dia. Isosource, fabricada pela Nestlé, é um suplemento alimentar líquido, em fórmula padrão destinada para nutrição de pessoas com necessidades especiais, com condições específicas de dietas e/ou restrições alimentares. É hipercalórico, sendo que cada 1ml fornece 1,5kcal. Nutrison Energy, fabricada pela Danone, é uma fórmula padrão para nutrição enteral hipercalórica 1,5 kcal/ml e com adequado teor proteico e nutrientes para auxiliar a dieta nutricional de pessoas com restrições alimentares. Em sua composição está presente um mix de proteínas, de carotenóides, que auxilia na redução do estresse oxidativo e tem efeito positivo sobre o sistema imune, e um exclusivo blend de lipídios, com proporção adequada de ácidos graxos poli-insaturados e saturados, o que auxilia na saúde cardiovascular.

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: 7 anos com doença genética autossômica recessiva neuromuscular grave e progressiva por mutação do gene MEGF10, associada a miopatia multiminiocore selênico-proteína; desnutrição crônica, apneia/hipoventilação e escoliose em acompanhamento multidisciplinar. Iniciou com os sintomas da doença aos 6 meses de vida, evoluindo com comprometimento ventilatório, escoliose e desnutrição crônica, em uso de BPAP, suplementação alimentar por gastrostomia e colete postural para auxílio de correção postural. Em atividade escolar domiciliar, uso dieta enteral industrializada, 200ml 4x/dia (media de 30 a 32 latas/mês) e artesanal 200ml 2x/dia por gastrostomia. Conforme relato da mãe à Defensoria Pública datado de 04/09/2023, a criança recebia anteriormente as latas de Trophic Infant via SUS, porém teve o fornecimento interrompido. Necessita do uso de Fortini plus, ou Trophic Infant, ou Pediasure, ou Nutren Junior, para ganhar peso visando cirurgia de correção da escoliose no final de 2023. Caso não receba a dieta indicada poderá evoluir com piora clínica e nutricional com hospitalizações frequentes.

A MnD é uma doença que clinicamente causa fraqueza muscular e problemas de saúde relacionados, que variam de leves a fatais. A fraqueza é mais perceptível nos músculos do tronco e pescoço (músculos axiais), e é menos grave nos músculos dos braços e pernas. Fazendo com que os bebês afetados são hipotônicos e podem atrasar o desenvolvimento de habilidades motoras. A doença faz com que os músculos da parede torácica e da coluna endureçam, resultando em problemas respiratórios graves ou com risco de vida. A fraqueza dos músculos faciais e bulbares que pode causar problemas na alimentação, deglutição e fala. Em geral nas mutações autossômicas recessivas esse sintomas são mais comuns e mais graves. Assim pode levar a dificuldade progressiva com a alimentação, sendo necessário

nos estágios avançados lançar mão do cuidado domiciliar sistemático bem como de dietas enterais, administradas por via oral, sondas ou ostomias, para suprir as necessidades nutricionais dos paciente, evitar aspirações e infecções.

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 e complementadas com insumos industrializados.

Em que pese a solicitação é necessário considerar que a conforme

a literatura não há benefícios nutricionais do uso de dieta industrializada em substituição a artesanal, pois se comparadas ambas têm o mesmo efeito para fins de nutrição e a artesanal é mais rica em compostos bioativos antioxidantes e mais barata, devendo ser a primeira escolha no paciente em atenção domiciliar. O suplemento industrializado pode ser usado, a nível de complementação da dieta artesanal e/ou como suporte temporário, por um período curto tempo até a recuperação do quadro grave de desnutrição, não sendo a sua forma de apresentação pó ou líquido fator significativa para a nutrição e sim apenas de comodidade de manipulação. Também é importante considerar que uma das dietas industrializadas requeridas Tropic Infant, conforme relato da mãe, era fornecida pelo município à criança pela Programa de Atenção Domiciliar, conforme sua necessidade, tendo sido suspenso seu fornecimento, fato que se relaciona à gestão da assistência a saúde e depende da melhor articulação de fluxos pelo gestor local, o que foge à finalidade do NATJUS - TJMG.

V – REFERÊNCIAS:

- 1) Perguntas & respostas. Fórmulas para nutrição enteral. Anvisa GERÊNCIA-GERAL DE ALIMENTOS Gerência de Registro de Alimentos, 1ª edição Brasília, 1 de julho de 2017. Disponível em: <http://portal.anvisa.gov.br/documents/33916/2810640/F%C3%B3rmulas+para+nutri%C3%A7%C3%A3o+enteral/a26b2476-189a-4e65-b2b1-4b94a94a248c>.
- 2) Regulamento Técnico sobre Fórmulas Para Nutrição Enteral, seção I do capítulo III da RDC21/2015. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/anvisa/2015/rdc0021_13_05_2015.pdf.
- 3) 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/prt0825_25_04_2016.html.
- 4) 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.

5) 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.

6) PAPADAXIS MA & McPHEE SJ. **Currents Medical Diagnosis & Treatment** 26. ed. New York: Lange Medical Publications, 2017.

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

8) 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>.

9) 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>.

10) RYR-I Foundation. Clinical care guidelines. What patients and families need to know about RYR-1 related disease. Pittsburg. Atualizado em setembro de 2023 116p. Disponível em: https://ryr1.org/wp-content/uploads/2023/10/CCG_Booklet_9.13.23_por-BR.pdf

VI – DATA:

20/02/2024

NATJUS – TJMG