

NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: Vara da Infância e Juventude

COMARCA: Ipatinga

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2023.0004657

IDADE: 10 anos

Sexo: Masculino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): CID 10: Q93.3

PEDIDO DA AÇÃO: Dieta Fornecimento da fórmula pediátrica FREBINI ORIGINAL 1.0, sendo 40 bolsas de 500 ml mensais

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Tratamento da síndrome de Wolf-Hirschhorn

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRN 19.626 e CRM 49.585

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Solicito notas técnicas acerca dos procedimentos/medicamentos disponibilizados para o caso como o dos presentes autos.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme relatório médico e nutricional, datado de 13/09/2023, trata-se de paciente de **10 anos com Síndrome de Wolf-Hirschhorn**. Já fez uso da fórmula Nutren fornecida pelo SUS, mas apresentava constipação importante, sendo necessário suspender. Necessita, de Kepra, carbamazepina, acompanhamento com nutricionista, neuropediatra, pediatra e cirurgião pediátrico, além de terapia nutricional enteral domiciliar, com uso de 40 bolsas de 500ml da fórmula pediátrica Frebini Original 1.0, mensalmente, equipes e frascos, pois não está conseguindo aporte calórico adequado para desempenho completo de suas funções vitais, com risco de evolução da doença e morte. A Secretaria Municipal de Saúde de Ipatinga, manifestou em 13/06/2023, dispor apenas da dieta Tropic Infant 1.5 no Núcleo de Suporte Nutricional, sendo necessário ao médico assistente avaliar se há possibilidade de adequação da prescrição. A Secretaria Estadual de Saúde em 14/12/2023, manifestou que o fornecimento de dieta é de competência do município.

A síndrome de Wolf-Hirschhorn (**SWH**) é uma doença genética rara que afeta o desenvolvimento do organismo, **causada por grandes deleções na porção telomérica do braço curto do cromossomo 4 (4p)** em regiões críticas da síndrome Wolf-Hirschhorn (WHSCRs). Vários genes candidatos têm sido identificados, inclusive WHSC1 e WHSCH2, que parecem ser responsáveis pelo fenótipo central e, em combinação com outros genes ligados e não ligados, determinam a gravidade e a inclusão de fenótipos mais raros. **A maioria dos casos tem defeito crânio-facial característico, frequentemente denominado "rosto em capacete grego" combinação de microcefalia, testa larga, glabella proeminente, hipertelorismo, sobrancelhas curvas e altas, filtro labial curto e micrognatia. Associa-se déficit intelectual, atraso no desenvolvimento psicomotor, epilepsia, hipotonia muscular, crescimento tardio e frequentemente ampla variedade de defeitos esqueléticos como pé torto, clinodactilia, escoliose, cifose e defeitos na linha média, incluindo hipospádia, cardiopatias congênitas, fenda labial e palatina, coloboma, criptorquidia. O diagnóstico é baseado em uma avaliação clínica detalhada, histórico médico e características fenotípicas típicas da síndrome. Exames genéticos, como a análise cromossômica por FISH (Hibridização in situ por fluorescência) ou microarranjo cromossômico, podem auxiliar no diagnóstico. Seu tratamento é individualizado, suporte e multidisciplinar, podendo incluir terapia ocupacional, fisioterapia, terapia da fala, acompanhamento neurológico, controle de convulsões com anticonvulsivante, suporte educacional, psicológico, e nutricional. Muitos morrem na infância e os que sobrevivem, entre 20 e 30 anos costumam apresentar deficiências graves.**

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) como no caso. 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. 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.

Em 2011 o Ministério da Saúde instituiu, o **Programa Melhor em Casa**, no qual a paciente já está inserida, 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 apresentam 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 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. 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. Podem tem sua forma modificada para atender as necessidades individuais, inclusive ser concentradas ou acrescidas de suplementos industrializados. 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.

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. Isosource 1.5 é uma dieta enteral hipercalórica e polimérica, nutricionalmente completa. Possui alta concentração calórica e é normoproteico, com 8 g/L de fibra. Indicada na alimentação de pacientes com elevadas necessidades calóricas ocasionadas pela perda exacerbada de peso e massa magra, pois fornece energia e proteína ao paciente, contribuindo para a recuperação do quadro nutricional e para pacientes que precisam de uma dieta hipercalórica mas que não suportam ingerir um grande volume de líquidos. Contribui para a regularização do fluxo intestinal de quem é alimentado com essa dieta.

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, trata-se de paciente 10 anos com Síndrome de Wolf-Hirschhorn. Já fez uso da fórmula Nutren fornecida pelo SUS,

mas apresentou constipação importante, sendo necessário suspender. **Necessita de Keppra, carbamazepina, acompanhamento com nutricionista, neuropediatra, pediatra e cirurgião pediátrico, além de terapia nutricional enteral domiciliar, com uso de 40 bolsas de 500ml da fórmula pediátrica Frebini Original 1.0, mensalmente, equipes e frascos, pois não está conseguindo aporte calórico adequado para desempenho completo de suas funções vitais, com risco de evolução da doença e morte.** A **Secretaria Municipal de Saúde de Ipatinga**, manifestou em 13/06/2023, **dispor apenas da dieta Trophic Infant 1.5** no Núcleo de Suporte Nutricional, **sendo necessário** ao médico assistente **avaliar se há possibilidade de adequação da prescrição.** A **Secretaria Estadual de Saúde** em 14/12/2023, manifestou que o fornecimento de dieta é de competência do município.

A terapia alimentar, nos casos de necessidades alimentares especiais, como o descrito, difere muito conforme o tipo de alteração fisiológica e metabólica de cada indivíduo e no caso-me tela há uma alteração fisiológica. 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:

- em que pese a prescrição de dieta industrializada, **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, principalmente em casos crônicos, pois favorece a fisiologia intestinal e a imunidade.**
- **A dieta artesanal pode ser manipulada para evitar quadros de constipação e favorecer o metabolismo, já que é mais fisiológica,**
- **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 este o caso da paciente.**
- **Não existe qualquer tipo de contra-indicação ao uso da dieta artesanal e nem indicação para o uso exclusivo da industrializada e tão pouco de uma determinada marca.**
- **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, como neste caso, podendo atender a demanda do paciente em quantidades que respeitam padrões protocolares.**

- **Ao que parece o SUS**, dentro de suas atribuições, **forneceu dieta ao paciente e a suspensão decorreu da presença de constipação**, mas também se dispôs a fornecer outra dieta, no caso hipercalórica, condicionado a reavaliação do médico assistente.
- **Não se pode atribuir agravamento do caso a dieta usada**, pois conforme relatório médico, trata-se de doença genética. Assim seu prognóstico varia com o grau de acometimento.

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 (PFPPB), 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-ental.pdf>.
- 10) Organização Mundial de Saúde - OMS. Organização Pan-americana da Saúde - OPAS. BIREME Centro Latino-Americano e do Caribe de Informação em Ciências da Saúde. Biblioteca Virtual em Saúde - BVS. Síndrome de Wolf-Hirschhorn. Revisado em 08/07/2013. Disponível em: <https://decs.bvsalud.org/ths/resource/?id=52626>

VI – DATA:

07/12/2024

NATJUS – TJMG