

## NOTA TÉCNICA

### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA : Vara Única

COMARCA: Itaguara

### I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

**IDADE:** 2 anos

**SEXO:** Masculino

**PEDIDO DA AÇÃO:** Dieta enteral Pedisure

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** CID 10: D50.1, E83.3, E85.0, G40.40, Q32.0.8

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** Nutrição

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRNMG 9/27.644

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2023.0003572

### II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Informações técnicas acerca dos procedimentos disponibilizados para o caso citado.

### III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme documentação de **nutricionista**, datada de 06/03/2023, trata-se de DPS, **2 anos**, em **acompanhamento no ambulatório de doenças raras do Hospital Infantil João Paulo II, FHEMIG, com quadro síndrome de West**: encefalopatia epiléptica com sério comprometimento do desenvolvimento neuropsicomotor associada a gene PIGO (VUS); **síndrome de hiperfosfatase**: doença genética rara, com deformações e fraturas em algumas regiões do corpo e perda prematura dos dentes de leite; **amiloidose hereditária**: doença degenerativa; **laringomalácia congênita**: anomalia da cartilagem da laringe que predispõe ao colapso durante a fase inspiratória da respiração, resultando em obstrução intermitente das vias aéreas superiores e estridor; **apnéia obstrutiva do sono, necessitando uso de CPAP** para prevenir morte subita durante o sono; **disfagia**: dificuldade de deglutição; **deficiência auditiva autossômica dominante**. Desde o primeiro ano de vida passou por sucessivas internações devido a crises convulsivas, espasmos,

**infecções, disfagia e demais complicações. Em agosto de 2022, foi suspenso uso da dieta oral pelo risco de aspiração dado o quadro de disfagia grave documentada por videoglutograma (penetração e aspiração nas duas consistência testadas). Desde então, em uso de alimentação enteral exclusiva por sonda. Apresenta peso adequado para idade. Necessita para suprir às necessidades nutricionais de 11 latas de 800 g da dieta enteral Pediasure, ou Nutren Junior ou Frebini (ou 21 latas de 400 g) mês, bem como os equipos e frascos para sua administração (01 unidade de cada ao dia), por tempo indeterminado, além de acompanhamento nutricional, fonoaudiológico.**

A Síndrome de West (**SW**), descrita em 1841 por William James West, foi melhor definida após a introdução da eletrencefalografia (EEG), estando correlacionada aos **espasmos infantis com o padrão interictal que denominaram de hipsarritmia. Também chamada de espasmos infantis, ou epilepsia mioclônica. Caracterizada pela tríade: crise epiléptica de tipo particular denominada espasmo infantil, com padrão ECG característico: hipsarritmia, habitualmente acompanhados por parada ou involução do desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM). Classificada pela International League Against Epilepsy (ILAE) no grupo de síndrome e epilepsia generalizada, sendo uma encefalopatia epiléptica, ou seja, condição na qual acredita-se que a atividade epileptiforme contribua para o distúrbio progressivo da função cerebral.** Clinicamente os espasmos são diferentes para cada criança, podendo ser tão leves no início a ponto de serem confundidos com cólicas, ou até não serem se percebidos. **Os espasmos são caracterizados por súbita flexão da cabeça, com afastamento dos membros superiores e flexão da pernas, comumente acompanhados de um grito, dura alguns segundos, pode chegar a centenas ou mais e normalmente ocorrem durante a vigília. O pico de idade de início situa-se entre 4 e 6 meses, com 90% dos casos iniciando os espasmos no primeiro ano de vida, com predomínio no sexo masculino.** Segundo a literatura o prognóstico é

melhor naqueles casos criptogenéticos, cuja incidência varia de 10 até 30% dos casos. **A mortalidade geral da SW chega a 4,9%. O DNPM é invariavelmente prejudicado e cerca de 60% das crianças desenvolvem outros tipos de crises, na maioria evoluindo para síndrome de Lennox-Gastaut.**

**O tratamento deve ser instituído o mais precocemente possível, sendo o prognóstico da doença pior no grupo sintomático, quando o início dos espasmos se dá antes dos 3 meses idade. O objetivo do tratamento é propiciar a melhor qualidade de vida para o paciente pelo alcance de um adequado controle de crises, com um mínimo de efeitos adversos.** A seleção do fármaco deve levar em consideração a eficácia clínica na prevenção de crises, os efeitos adversos, a tolerabilidade individual das crianças e a facilidade de administração.

**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 a indivíduos com alteração metabólica e/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).**

**No Sistema Único de Saúde (SUS), o tratamento suportivo destes casos, foi instituído por meio do Programa Melhor em Casa. O Programa é indicado para pessoas que estando clinicamente estáveis, 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, visando a ampliação de autonomia do usuário, família e cuidador. A inclusão no Programa, se faz pela procura à unidade de saúde que dará os encaminhamentos pertinentes, de modo a melhor atender as necessidades apresentadas, incluindo o cuidados e**

fornecimento de insumos, como frascos e equipes, bem como o acompanhamento multiprofissional com fonoaudiólogo. O SUS, não trata dietas e insumos como medicamentos, assim não existe legislação nacional que determine 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 esta terapia deve ser orientadas por nutricionista, que determinará o tipo e volume de dieta necessário a cada caso. Os sujeitos que mais demandam a TNE são, além dos desnutridos, os em risco nutricional e os portadores de patologias que resultam na impossibilidade de mastigação e deglutição, como no AVE, câncer de cabeça, pescoço ou esôfago, doenças neurológicas em estágios avançados. Frequentemente, na situação de risco nutricional, há indicação de TNE prolongada, sem necessidade de manutenção da internação hospitalar no paciente com estabilidade clínica. Neste caso a TNE domiciliar é a mais indicada e no Brasil, o uso de dietas

**artesanais e/ou semi-artesanais incentivado nestes pacientes.**

**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 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. Contêm proteínas, vitaminas, carboidratos, sais minerais e compostos bioativos, flavonóides e outros fenólicos em proporção adequada as necessidades estabelecidas. Os compostos bioativos possuem propriedades antioxidantes, moduladoras da resposta imunológica que diminuem o risco de mortalidade de doenças crônicas não transmissíveis. Este fato é relevante, considerando idosos nos quais o uso crônico dessas fórmulas pode ser necessário. Além disto beneficiam a flora intestinal favorecendo pacientes com constipação intestinal. Apresentam como vantagem em relação as industrializadas, seu menor custo, maior concentração de probióticos, manutenção do vínculo com a família, e maior sensação de estar alimentado. Tem o inconveniente de necessitar de manipulação em condições sanitárias adequadas para evitar sua contaminação, pois são sujeitas a maior risco de contaminação microbiológica e podem apresentar deficiências de micro e macronutrientes em sua composição se não forem adequadamente preparadas. Devem ser a primeira opção para o uso domiciliar. Podem ter sua composição modificada para suplementar as necessidades do paciente, inclusive com componente industrializado.**

**As dietas/suplementos industrializadas são regulamentadas pela ANVISA, contêm macro e micronutrientes em proporções**

**padronizadas** conforme seu tipo. A dieta padrão contém proteínas, lipídios, carboidratos, vitaminas e minerais, necessários à nutrição de indivíduos normais. **Apresentam custo mais elevado, maior controle de qualidade sanitária, maior comodidade de preparação e composição química definida. As dietas Nutren Junior, Pedisure e Frebini, são fórmulas industrializadas em pó nutricionalmente completa, para nutrição pediátrica enteral e oral, 1.0 kcal/mL (na diluição padrão), em pó, isenta de lactose e sacarose. Indicadas para crianças de 1 a 10 anos de idade, sem problemas de absorção, que necessitem de nutrição adequada para recuperação e manutenção do estado nutricional.**

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.**

**CONCLUSÃO:** o caso em tela, trata de **2 anos, em acompanhamento no ambulatório de doenças raras do Hospital Infantil João Paulo II, com síndrome de West, associada a outras comorbidades síndrome de hiperfosfatase; amiloidose hereditária; laringomalácia congênita; apnéia obstrutiva do sono, em uso de CPAP; disfagia; deficiência**



**auditiva autossômica dominante. Desde o primeiro ano de vida passou por sucessivas internações devido a crises convulsivas, espasmos, infecções, disfagia e demais complicações. Em 08/2022, foi suspenso uso da dieta oral pelo risco de aspiração dado o quadro de disfagia grave documentada por videoglutograma (penetração e aspiração nas duas consistência testadas). Desde então, em uso de alimentação enteral exclusiva por sonda. Apresenta peso adequado para idade. Necessita para suprir às necessidades nutricionais, de 11 latas de 800 g da dieta enteral Pediasure, ou Nutren Junior ou Frebini (ou 21 latas de 400 g) mês, bem como os equipos e frascos para sua administração (01 unidade de cada ao dia), por tempo indeterminado, além de acompanhamento nutricional, fonoaudiológico.**

**A SW é correlacionada aos espasmos infantis com o padrão interictal que denominaram de hipsarritmia. Também chamada de espasmos infantis, ou epilepsia mioclônica. Caracterizada pela tríade: crise epiléptica de tipo particular denominada espasmo infantil, com padrão ECG característico: hipsarritmia, habitualmente acompanhados por parada ou involução do DNPM. O DNPM é invariavelmente prejudicado e cerca de 60% das crianças desenvolvem outros tipos de crises, na maioria evoluindo para síndrome de Lennox-Gastaut.**

**O tratamento deve ser instituído o mais precocemente possível, sendo o prognóstico da doença pior no grupo sintomático. O objetivo do tratamento é propiciar a melhor qualidade de vida pelo alcance de um adequado controle de crises, com um mínimo de efeitos adversos.**

**A 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 a indivíduos com alteração metabólica e/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). Os sujeitos que mais**

demandam a TNE são, além dos desnutridos, **os em risco nutricional e os portadores de patologias que resultam na impossibilidade de mastigação e deglutição, como no AVE, câncer de cabeça, pescoço ou esôfago, doenças neurológicas em estágios avançados.** Neste caso a TNE domiciliar é a mais indicada e no Brasil, o uso de dietas artesanais e/ou semi-artesanais incentivado nestes pacientes.

No SUS, o tratamento suportivo destes casos, foi instituído por meio do Programa Melhor em Casa. O Programa é indicado para pessoas que estando clinicamente estáveis, 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, visando a ampliação de autonomia do usuário, família e cuidador. A inclusão no Programa, se faz pela procura à unidade de saúde que dará os encaminhamentos pertinentes, de modo a melhor atender as necessidades apresentadas, incluindo o cuidados e fornecimento de insumos, como frascos e equipes, bem como o acompanhamento multiprofissional com fonoaudiólogo. 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. **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, devendo ser orientada por nutricionista.



**Os sujeitos que mais demandam a TNE são, além dos desnutridos, os em risco nutricional. Há indicação de TNE prolongada, sem necessidade de manutenção da internação hospitalar existindo estabilidade clínica. Neste caso a TNE domiciliar é a mais indicada e no Brasil, sendo uso de dietas/suplementos artesanais e/ou semi-artesanais incentivado como primeira escolha, já que:**

- conforme Parecer do Conselho Regional de Nutrição do Paraná **do ponto de vista de efeito nutricional se comparadas, a dieta industrializada e a artesanal, tem o mesmo efeito e podem ser usadas indistintamente, devendo, a artesanal, ser a primeira opção para o uso domiciliar;**
- apresentam o mesmo efeito nutricional da dieta industrializada, **contêm proteínas, vitaminas, carboidratos, sais minerais;**
- **tem maior concentração de compostos bioativos, probióticos, flavonóides, polifenóis e antioxidante** e os compostos bioativos têm propriedades antioxidantes, moduladoras da resposta imunológica que diminuem o risco de mortalidade de doenças crônicas não transmissíveis
- **podem ter sua composição modificada ser hiperprotéicas e calóricas,** isentas de glúten, lactose, sacarose e sucralose, conforme sua preparação;
- apresentam como **vantagem** em relação as industrializadas, seu **menor custo, manutenção do vínculo com a família, e maior sensação de estar alimentado.**

De modo que **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 com a dieta artesanal. Entretanto, se necessário, a dieta artesanal pode ter sua composição modificada/suplementada pelas necessidades do paciente, inclusive com componente industrializado.**

#### IV - 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%B3rmula+para+nutri%C3%A7%C3%A3o+enteral/a26b2476-189a-4e65-b2b1-4b94a94a248c>.
- 2) Ministério da Saúde. 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. Brasília, 2016. Disponível em: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2016/prt0825\\_25\\_04\\_2016.html](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2016/prt0825_25_04_2016.html)
- 3) Lasmar LMLBF, Ibiapina CC, Fernandes SSC, Champs NS, Pimenta M Rodrigues DE, Silva JMH, Amaral ACM, Motta BS, Pedrosa JF. Bronquiolite obliterante pós-infecciosa: importância do diagnóstico precoce e da abordagem pediátrica. **RMMG**. 2010;20:4(supl3)::44-51. Disponível em: <https://rmmg.org/artigo/detalhes/930>
- 4) Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte. Protocolo para dispensação de fórmulas industrializadas. Belo Horizonte. 2019. 19p. Disponível em: [https://prefeitura.pbh.gov.br/sites/default/files/estrutura-de-governo/saude/2022/protocolo\\_dispensacao\\_formulas\\_alimentares\\_industrializadas-atualizacao-jun-2019.pdf](https://prefeitura.pbh.gov.br/sites/default/files/estrutura-de-governo/saude/2022/protocolo_dispensacao_formulas_alimentares_industrializadas-atualizacao-jun-2019.pdf).
- 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) 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>.
- 7) 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).

8) 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](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2016/prt0825_25_04_2016.html).

**V – DATA:**

22/08/2023

NATJUS – TJMG