

RESPOSTA RÁPIDA RR 444/2013

Medicamentos para paciente com diagnóstico de Leucoencefalopatia Muscular Cerebral Progressiva

SOLICITANTE	Dr Wauner Batista Ferreira Machado
NÚMERO DO PROCESSO	002413413909-6
DATA	21/12/2013
SOLICITAÇÃO	<p>“Nos autos nº 0024 13 413909-6, em trâmite nesta vara, a autora foi diagnosticada com "LEUCOENCEFALOPATIA MUSCULAR CEREBRAL PROGRESSIVA"</p> <p>(Leucodistrofia segundo outro relatório médico)e, por isso, reivindica o fornecimento dos seguintes medicamentos e insumos:</p> <p>"150 fraldas descartáveis por mês;</p> <p>150 equipos e 150 frascos para alimentação enteral; Ambulância para locomoção de casa ao hospital; três sessões de fisioterapia por semana;</p> <p>225 comprimidos de Tegretol 200mg por mês;</p> <p>120 comprimidos de Rivotril 2mg por mês;</p> <p>240 comprimidos de Baclofeno 10mg por mês;</p> <p>60 comprimidos de Topiramato 25mg por mês."</p> <p>Além disso, requer cuidados especiais através do serviço de atenção domiciliar isolado (homecare).</p> <p>Obs.: Um dos relatórios médicos datado de 29/03/2012 descreve que a autora "evolui com degeneração muscular e perda dos movimentos (paciente com dificuldade para andar desde os 15 anos e vem apresentando degeneração progressiva). Aos 3 meses de vida iniciou gadernal, devido crise convulsiva. Faz uso de dieta enteral há 07 anos (gastostomia). Tem perda da moticidade intestinal (realiza extração manual das fezes e clister de 15/15 dias) e incontinência urinária. Paciente não consegue se comunicar e realiza pequenos movimentos com a cabeça e ocular. Evolui com PNM de repetições."</p> <p>Solicito parecer sobre a adequação dos fármacos, seus preços, quantidades, existência ou não de medicamento e/ou tratamento alternativos fornecidos</p>

	<p>pelo SUS, prazo para utilização e demais observações julgadas necessárias”</p>
<p>Respostas</p>	<p style="text-align: center;">A. LEUCOENCEFALOPATIA MULTIFOCAL PROGRESSIVA (LMP)(1)</p> <p>Descrita pela primeira vez em 1958, a leucoencefalopatia multifocal progressiva (LMP) é uma doença oportunista, subaguda e desmielinizante do sistema nervoso central (SNC) que acomete indivíduos imunossuprimidos. É causada por infecção dos oligodendrócitos pelo vírus JC1, um papovavírus.</p> <p>De acordo com o padrão de desmielinização, se focal ou multifocal, podem ocorrer diferentes manifestações neurológicas, sendo as mais comuns: déficits motores localizados tóricos, alterações cognitivas e distúrbios oftalmológicos como hemianopsia homônima, quadrantanopsia e cegueira cortical (acometimento do lobo occipital bilateralmente). Menos frequentemente há cefaléia, convulsões, vertigens e alterações sensoriais.</p> <p style="text-align: center;">A. <u>Fraldas</u>(2)</p> <p>As fraldas geriátricas estão subsidiadas para pacientes acima de 60 anos através do Programa Farmácia Popular. (Portaria MS nº 3.219 de 20 de outubro de 2010)</p> <p>Para a aquisição de fraldas geriátricas no âmbito do Programa Farmácia Popular, o paciente deverá ter idade igual ou superior a 60 anos.</p> <p>A quantidade de fraldas previstas é de 120 fraldas/mês.</p> <p style="text-align: center;">B. <u>Alimentação enteral</u></p> <p>Não existe legislação nacional determinando o fornecimento da dieta enteral industrializada.</p> <p>Existem dois tipos básicos de alimentação processada para a dieta por via enteral:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Fórmula comercial - produzida pela mistura de ingredientes em pó, contendo proteínas, carboidratos, vitaminas e sais minerais nas proporções variadas de acordo com as necessidades nutricionais do paciente. • Fórmula artesanal - a dieta artesanal é mais barata,

saudável e eficiente na alimentação, mesmo em casos de déficits nutricionais. Produzida utilizando alimentos crus ou cozidos, seguindo uma receita orientada por nutricionista, de maneira que contenha proteínas, carboidratos, vitaminas e sais minerais nas proporções variadas de acordo com as necessidades nutricionais do paciente. É necessário processar os alimentos através de cozimento, liquidificador e peneira.

A dieta artesanal preparada em casa de forma adequada tem o mesmo efeito da dieta comercial. Em maio de 2012, o Conselho Regional de Nutrição do Paraná(3) divulgou um parecer comparando as dietas comerciais e artesanais 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 de intolerância a lactose, a dieta artesanal pode ser modificada e adequada às necessidades especiais com o uso de soja.

A fórmula artesanal apresenta como vantagens:

- Ser mais rica em compostos bioativos flavonoides que têm ação antioxidante;
- Ser três a cinco vezes mais barata que a fórmula comercial

A fórmula comercial apresenta como vantagens:

- Ser mais fácil de ser preparada.

A fórmula artesanal exige que a família tenha condições socioeconômicas de adquirir os alimentos in natura, e pode ser inviável em situações de extrema pobreza.

b) Fisioterapia domiciliar

A Portaria no 2.029 de 24 de agosto de 2011 do Ministério da Saúde(4) institui a Atenção Domiciliar no âmbito do SUS. A portaria estabelece o Serviço de Atenção Domiciliar (SAD) como um serviço substitutivo ou complementar à internação hospitalar ou ao atendimento ambulatorial, caracterizada por um conjunto de ações de promoção à saúde, prevenção e tratamento de doenças, reabilitação e cuidados paliativos prestadas em domicílio, com garantia de continuidade de cuidados e integrada às redes de atenção à saúde. A Atenção Domiciliar tem como objetivo a reorganização do processo de trabalho das equipes de saúde, com propósito de redução da demanda por atendimento hospitalar e/ou redução do período de permanência de pacientes internados, a humanização da atenção, a desinstitucionalização e a ampliação da autonomia dos usuários.

Segundo dados apresentados, a paciente parece se encaixar nos critérios da modalidade AD2:

Art. 16. A modalidade AD2 destina-se aos usuários que

possuam problemas de saúde e dificuldade ou impossibilidade física de locomoção até uma unidade de saúde e que necessitem de maior frequência de cuidado, recursos de saúde e acompanhamento contínuos, podendo ser oriundos de diferentes serviços da rede de atenção.

A portaria determina que os profissionais da equipe devam realizar visitas regulares de, no mínimo, uma vez por semana e a critério clínico, segundo as necessidades da paciente, inclusive com fisioterapia domiciliar. O relatório médico detalhado - informando todos os cuidados necessários para a paciente- deve ser encaminhado à Secretaria de Saúde do Município, que deverá providenciar o atendimento necessário.

C. Tegretol(5)

O princípio ativo do Tegretol® é a carbamazepina. A carbamazepina é um agente antiepilético (ou anticonvulsivante) que tem como indicações autorizadas pela ANVISA:

- Em monoterapia e em terapia combinada no tratamento da epilepsia com crises convulsivas parciais complexas ou simples (com ou sem perda da consciência) com ou sem generalização secundária e crises tônico-clônicas generalizadas e formas mistas dessas crises.
- Em algumas síndromes neurológicas como na neuralgia idiopática do trigêmeo, neuralgia trigeminal em decorrência de esclerose múltipla (típica ou atípica) em neuralgia glossofaríngea idiopática, na poliúria e polidipsia de origem neuro-hormonal e na neuropatia diabética dolorosa.
- Na síndrome de abstinência alcoólica, na mania aguda e no tratamento de manutenção em distúrbios afetivos bipolares.

O Tegretol® (carbamazepina) consta da Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) e, portanto é fornecido pelo SUS.

D. Rivotril(6)

Trata-se de um medicamento ansiolítico cuja substância ativa é o clonazepam.

O Rivotril® (clonazepam) consta da Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) e, portanto é fornecido pelo SUS.

E. Baclofeno(7,8)

O baclofeno é um relaxante muscular. Deprime o sistema

nervoso central por meio de uma diminuição dos neurotransmissores glutamato e aspartato, inibindo a ação reflexa em nível espinhal. Os usos aprovados pela ANVISA são:

- Tratamento de espasticidade dos músculos esqueléticos na esclerose múltipla.
- Tratamento de estados espásticos nas mielopatias de origem infecciosa, degenerativa, traumática, neoplásica ou desconhecida, por exemplo: paralisia espinal espasmódica, esclerose lateral amiotrófica, siringomielia, mielite transversa, paraplegia ou paraparesia traumática e compressão do cordão medular; espasmo muscular de origem cerebral, especialmente decorrente de paralisia cerebral infantil, assim como decorrentes de acidentes cerebrovasculares ou na presença de doença cerebral degenerativa ou neoplásica.

Evidência limitada de dois estudos randomizados em crianças com paralisia cerebral sugeriu que os resultados baclofeno resultam em modesta melhora da espasticidade. Os efeitos colaterais são comuns, e incluem confusão, sedação, hipotonia, ataxia, parestesias, e náuseas. As convulsões e alucinações pode ocorrer se o medicamento é interrompido abruptamente.

Preço médio mensal: R\$10,00 por caixa de 30 comprimidos.

Em 10 de novembro de 2009, o Ministério da Saúde publicou Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para o tratamento da espasticidade (Portaria SAS/MS nº 377). O baclofeno não está incluído no protocolo.

F. Topiramato(9)

O Topiramato é uma droga anticonvulsivante (ou antiepilético). Este medicamento é autorizado pela ANVISA para uso nas seguintes indicações: para adultos e crianças, em monoterapia ou como adjuvante, no tratamento de crises epiléticas parciais, com ou sem generalização secundária e crises tônico clônicas generalizadas primárias, tratamento adjuvante das crises associadas à Síndrome de Lennox-Gastaut e em adultos, como tratamento profilático da enxaqueca.

O Topiramato está incluído na Relação de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica. É, portanto, disponibilizado pelo SUS através da Secretaria Estadual de Saúde, mediante protocolo específico, exclusivamente para tratamento de Epilepsia refratária.

CONCLUSÕES

- As fraldas geriátricas estão subsidiadas para pacientes acima de 60 anos através do Programa Farmácia Popular. (Portaria MS nº 3.219 de 20 de outubro de 2010). São previstas 120 fraldas por mês. O paciente não tem acesso a este programa;
- Não existe legislação nacional determinando o fornecimento da dieta enteral industrializada. Considerando que a dieta artesanal preparada de forma adequada tem o mesmo efeito da dieta comercial e que não houve descrição de contraindicação para dieta artesanal, a dieta artesanal deve ser oferecida prioritariamente antes de se indicar dieta comercial; Em anexo, alguns exemplos de prescrição de dieta artesanal;
- A Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte tem profissionais de nutrição para avaliação e acompanhamento ambulatorial de pacientes com necessidades nutricionais. Além disso, possui protocolo de inclusão de pacientes para liberação de dieta comercial. O paciente deve procurar a unidade básica de saúde para receber as orientações e acompanhamentos;
- O relatório médico detalhado - informando todos os cuidados necessários para a paciente- deve ser encaminhado à Secretaria de Saúde do Município – Unidade Básica de Saúde, que deverá providenciar o atendimento domiciliar necessário, inclusive a fisioterapia domiciliar, caso necessária.
- O Tegretol® (carbamzepina) consta da Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) e, portanto é fornecido pelo SUS.
- O Rivotril® (clonazepam) consta da Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) e, portanto é fornecido pelo SUS.
- O Baclofeno não consta da Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) e, portanto não é fornecido pelo SUS. Este medicamento não está incluído no protocolo no PCDT para espasticidade do Ministério da Saúde. Evidencia sobre a eficácia desta droga é escassa e fraca.
- O Topiramato está incluído na Relação de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica. É, portanto, disponibilizado pelo SUS através da Secretaria Estadual de Saúde, mediante protocolo específico, exclusivamente para tratamento de Epilepsia refratária.

BIBLIOGRAFIA

1. Pasqualotto AC, Mattos AJZ De, Rocha MM. LEUCOENCEFALOPATIA MULTIFOCAL PROGRESSIVA CONFIRMADA POR PCR PARA VÍRUS JC NO LÍQUOR. Arq Neuropsiquiatr. 2004;62:550–4.
2. http://portal.saude.gov.br/portal/saude/manual_farmacia_popular/pages/manual_farm.
3. Parecer-tecnico do Conselho Federal de Nutricionistas [Internet]. [cited 2012 Dec 29]. Available from: <http://www.crn8.org.br/noticias/2012/parecer-tecnico.pdf>
4. 2.029 de 24 de agosto de 2011. Available from: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm../2011/prt2029_24_08_2011.html
5. Bula Tegretol. Available from: <http://www.portal.novartis.com.br/upload/imgconteudos/1716.pdf>
6. Bula Rivotril. Available from: http://www.roche.com.br/portal/roche-brazil/lista_de_produtos?siteUuid=re7193008&paf_gear_id=39800146&pageId=re7477058&synergyaction=show&paf_dm=full&nodeId=1415-fabc8f882c6311dfb976db479ef1a7de&categoryId=re7193008_ct57078
7. Bula Baclofeno. Available from: <http://www.embrafarma.com.br/novo/modules/pdf/35f4a8d465e6e1edc05f3d8ab658c551.pdf>
8. Nota Técnica N° 124/2012. Available from: <http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:NWPd2TYvxVMJ:portalsaude.saude.gov.br/portalsaude/arquivos/baclofeno.pdf+&cd=1&hl=pt-BR&ct=clnk&gl=br>
9. Bula topiramato. Available from: http://www.sandoz.com.br/site/br/bulas/genericos/bu_topiramato.pdf

ANEXO

Abaixo, dois exemplos de prescrição de dieta artesanal. Como não foi descrito a necessidade calórica do paciente, estão anexadas uma prescrição com 2.200cal e outra com 2.400cal.



Terapia Nutricional Enteral Domiciliar

Nome: _____

Data: ____/____/____

- **Material necessário:**

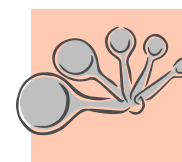
- Liquidificador
- Jarra ou copo com tampa
- Seringa de 20 mL

Valor calórico diário:

2400 Kcal

- **Ingredientes da dieta:**

- Leite em pó Integral: 45 medidas
- Novomilke®: 42 medidas
- Nutriton Mingau® ou Mucilon® ou Nutrilon® (milho ou arroz): 45 medidas
- Sal: 2 tampinhas de caneta BIC



- **Modo de preparo da dieta:**

- Bater todos os ingredientes no liquidificador com um pouco de água filtrada
- Quando estiver bem homogêneo, completar com água até 2100 ml de dieta pronta.
- Guardar em jarra com tampa dentro da geladeira.
- Antes de administrar a dieta, misturar bem para o pó não ficar no fundo.

Horários da infusão da dieta: 07 – 10 – 13 – 17 – 19 – 22 horas

Volume a ser administrado por vez: 350 mL

A dieta deve ser administrada em **temperatura ambiente**. Portanto, retirar da geladeira a quantidade que será administrada 30 minutos antes da infusão.

- **Preparo do suco:**

- Poderão ser utilizados sucos de verduras ou de legumes, puros ou misturados às frutas.
- O suco deverá ser coado e sem açúcar.
- **Sugestões de sucos:** Laranja com cenoura, beterraba com laranja, couve com limão, agrião com limão, mamão, goiaba, manga e outros.
- **Sucos que “soltam o intestino”:** laranja, mamão, abacaxi, verduras, beterraba.
- **Sucos que “prendem o intestino”:** limão, caju, goiaba, maçã, pêra e outros.

Horário de infusão do suco: 15 h

Volume a ser infundido: 200 mL

Logo após a infusão da dieta e do suco, passar 50 mL de água filtrada pela sonda.

Manter a pessoa assentada ou recostada durante a administração da dieta e 30 minutos após o término.

Observações importantes:

- Antes de preparar a dieta, retirar anéis e pulseiras e lavar as mãos e os braços até o cotovelo com água e sabão. A higiene é fundamental para o preparo da dieta enteral.
- Lavar o copo do liquidificador antes e após o preparo da dieta e do suco. Separar cada parte e cuidar para que não fiquem resíduos de alimentos no fundo do copo.
- A dieta preparada deve ser consumida no mesmo dia. Não guardar de um dia para o outro. O suco deve ser preparado pouco antes da infusão/administração.
- Não é necessário coar a dieta.
- Sempre higienize os alimentos antes de preparar o suco.
- A seringa de 20 ml pode ser adquirida em farmácias.



Como higienizar os alimentos

1. Lavar em água corrente com esponja (separada para este fim), sem machucar a casca. Lavar toda a fruta, inclusive as reentrâncias próximas ao cabo.
2. Colocar de molho em solução sanitizante, por um período de 15 a 20 minutos.
3. Escorrer a solução. No caso da água sanitária é necessário enxaguar com água filtrada.

Opções de solução sanitizante:

- Hipoclorito (comprado nas farmácias) - seguir as recomendações do fabricante.
- 1L de água filtrada ou fervida dissolvida em 1 colher de sopa de água sanitária (de boa qualidade).
- Hidrosan Plus, Hipoclor, etc.



Terapia Nutricional Enteral Domiciliar

Nome: _____

Data: ____/____/____

- **Material necessário:**

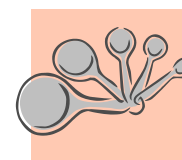
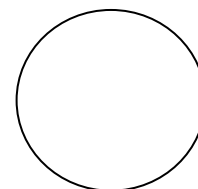
- Liquidificador
- Jarra ou copo com tampa
- Seringa de 20 mL

- **Ingredientes da dieta:**

- Leite em pó Integral: 43 medidas
- Creme de arroz: 14 medidas
- Amido de milho (maizena®): 28 medidas
- Azeite: 1 colher de sobremesa
- Sal: 2 tampinhas de caneta BIC

Valor calórico diário:

2200 Kcal



- **Modo de preparo da dieta:**

- Torrar o amido de milho.
- Bater todos os ingredientes no liquidificador com um pouco de água filtrada.
- Quanto estiver bem homogêneo, completar com água até 1800 ml de dieta pronta.
- Guardar em jarra com tampa dentro da geladeira.
- Antes de administrar a dieta, misturar bem para o pó não ficar no fundo.
- **Não cozinhar a dieta.**

Horários da infusão da dieta: 07 – 10 – 13 – 17 – 19 – 22 horas

Volume a ser administrado por vez: 300 mL

A dieta deve ser administrada em **temperatura ambiente**. Portanto, retirar da geladeira a quantidade que será administrada 30 minutos antes da infusão.

- **Preparo do suco:**

- Poderão ser utilizados sucos de verduras ou de legumes, puros ou misturados às frutas.
- O suco deverá ser coado e sem açúcar.
- **Sugestões de sucos:** Laranja com cenoura, beterraba com laranja, couve com limão, agrião com limão, mamão, goiaba, manga e outros.
- **Sucos que “soltam o intestino”:** laranja, mamão, abacaxi, verduras, beterraba.
- **Sucos que “prendem o intestino”:** limão, caju, goiaba, maçã, pêra e outros.

Horário de infusão do suco: 15 h

Volume a ser infundido: 200 mL

Logo após a infusão da dieta e do suco, passar 50 mL de água filtrada pela sonda.

Manter a pessoa assentada ou recostada durante a administração da dieta e 30 minutos após o término.

Observações importantes:



- Antes de preparar a dieta, retirar anéis e pulseiras e lavar as mãos e os braços até o cotovelo com água e sabão. A higiene é fundamental para o preparo da dieta enteral.
- Lavar o copo do liquidificador antes e após o preparo da dieta e do suco. Separar cada parte e cuidar para que não fiquem resíduos de alimentos no fundo do copo.
- A dieta preparada deve ser consumida no mesmo dia. Não guardar de um dia para o outro. O suco deve ser preparado pouco antes da infusão/ administração.
- Não é necessário coar a dieta.
- Sempre higienize os alimentos antes de preparar o suco.
- A seringa de 20 ml pode ser adquirida em farmácias.

Como higienizar os alimentos

4. Lavar em água corrente com esponja (separada para este fim), sem machucar a casca. Lavar toda a fruta, inclusive as reentrâncias próximas ao cabo.
5. Colocar de molho em solução sanitizante, por um período de 15 a 20 minutos.
6. Escorrer a solução. No caso da água sanitária é necessário enxaguar com água filtrada.

Opções de solução sanitizante:

- Hipoclorito (comprado nas farmácias) - seguir as recomendações do fabricante.
- 1L de água filtrada ou fervida dissolvida em 1 colher de sopa de água sanitária (de boa qualidade).
- Hidrosan Plus, Hipoclor, etc.