NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: 19 CACIV

COMARCA: Carangola

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2023.0004709

IDADE: 12 anos Sexo: Feminino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): CID 10: D56.1

PEDIDO DA AÇÃO: SUPLEMENTO FORTINI E NUTREN JÚNIOR

FINALIDADE / INDICAÇÃO: DESNUTRIÇÃO E TROMBOSE

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRN9-5.342; CRMMG 15.975-S, 22.010, 36.421

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Elaborar parecer referente ao caso, mormente em relação à enfermidade da menor e a necessidade de uso do insumo.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação médica datada de 05/07/2017, 08/06/2018, 10/07/2018, 30/10/2018, 28/01/2019, trata-se de criança LAB, **12 anos, com diagnóstico hematológico com confirmação por exames de beta talassemia menor, esplenomegalia, trombose de veia porta e varizes de esofago. Acompanhamento por hematologista** da Fundação Hemominas, tendo recebido **alta do Hemominas em 10/07/2018, para controle com pediatra e hepatologista**. **História de hemorragia digestiva, por trombose de veia porta e escleroterapia das varizes de esôfago em 2017 no serviço de gastroenterologia/hepatologia do Hospital das Clínicas** da UFMG. **Angiotomografia da aorta abdominal, realizada no Hospital Sirio-Libanês** em São Paulo, de 27/07/2017, mostrando **trombose crônica de veia porta, esplenomegalia volumosa,** maior que esperado para pacientes com hipertensão portal. **Considerar investigação de doenças mieloproliferativas. Tecido sólido retroperitoneal inespecífico, podendo estar relacionado com doenças**

mioloproliferativas. A partir de 2018, relatórios de pediatras e mudança do diagnóstico para talassemia maior. Uso de ensure dieta com pouca fermentação, devido ao metabolização dos alimentos, fornecido pelo município, deferido judicialmente, conforme declaração da Secretaria Municipal de Saúde de Carangola datada de 25/10/2018, que está **disponível para a família e pode ser substituído por Nutren júnior, Pediasure em alguns casos que é mais baixo em lactose. Solicitado Fortini 08 latas/mês, por ser a fórmula que melhor se adapta ao caso**.

As **talassemias são hemoglobinopatias quantitativas, hereditárias, genéticas, decorrentes de mutações,** na maioria dos casos, **nos genes das globinas alfa ou beta, que promovem a redução ou a ausência de síntese de uma ou mais cadeias de globina formadoras da hemoglobina.** O resultado dessas alterações moleculares ocasiona desequilíbrio na produção das cadeias de globina, tendo como maior consequência a eritropoese ineficaz. **Apresentam enorme variedade de manifestações clínicas e laboratoriais, de acordo com a cadeia afetada e com o grau de desequilíbrio na produção quantitativa**. São **classificadas de acordo com a cadeia polipeptídica afetada, sendo as mais frequentes as talassemias do tipo alfa e as do tipo beta**. **As talassemias B talassemia beta, abrange três apresentações** clínicas: **talassemia beta menor/traço talassêmico beta (anemia leve)**, a beta intermediária (de anemia leve a grave, podendo necessitar de transfusões de hemácias de forma esporádica ou crônica) e **beta maior (anemia grave que necessita de transfusões de hemácias a cada 2 a 4 semanas desde os primeiros meses de vida).**

Nas pessoas com **beta talassemia menor há discreta anemia** com a qual o indivíduo pode conviver, **e é compatível com uma vida normal,** ou **em alguns casos, nem a anemia existe.** Muitas vezes o **diagnóstico é feito de forma acidental.** Pacientes **com talassemias menores não necessitam tratamento na maioria das vezes. Em certas situações, como durante a gestação, recomenda-se uma suplementação da dieta**

com ácido fólico. Na talassemia maior a anemia é severa e se **inicia nos primeiros meses de vida, podendo vir acompanhada de icterícia, deformidades ósseas e esplenomegalia. O tratamento** da talassemia maior **é um grande desafio ao médico. Inclui programa de transfusão de sangue permanente, esplenectomia em alguns casos, e tratamento com quelantes para retirar excesso de ferro decorrente das múltiplas transfusões. A esplenomegalia maciça desenvolve- se precocemente, secundária ao aumento da taxa de destruição das células vermelhas e pela presença da hematopoiese extramedular** esplênica, **podendo levar ao** quadro clínico característico do **hiperesplenismo**, com encurtamento da sobrevida das hemácias, piora da anemia e/ou de outras citopenias.

O retardo no crescimento com baixa estatura é comum na talassemia beta maior. Os padrões de **crescimento** são **relativamente normais até a idade de 8 a 10 anos se as transfusões e a quelação forem adequadas, quando então a velocidade de crescimento começa a diminuir.** Pessoas mal queladas têm seu crescimento comprometido já a partir dos 5 a 6 anos. **Os principais fatores que contribuem para o crescimento insuficiente em pessoas com talassemia beta maior são anemia crônica, sobrecarga de ferro, hiperesplenismo e toxicidade da quelação.** Em pacientes **peri- púberes, o hipogonadismo deve ser investigado antes de se começar o tratamento com hormônio de crescimento,** pois pode resultar na diminuição da sensibilidade à insulina e na intolerância à glicose. **Acompanhamento regular do crescimento, desenvolvimento puberal, capacidade reprodutiva e das funções endócrinas é fundamental para se atingir uma boa qualidade de vida.** A **avaliação** do crescimento deve ser feita **a cada 6 a 12 meses**. Avaliação endocrinológica deve ser feita anualmente a partir dos 10 anos de idade ou antes com exames de: TSH, T4 livre, glicemia de jejum, teste de tolerância oral à glicose, cortisol em jejum, cálcio e fósforo séricos, densidade mineral óssea e na puberdade, colete LH, FSH e esteroides sexuais.

No manejo do paciente com talassemia inclui adequar a terapia

transfusional, otimizar a quelação de ferro e orientação nutricional para garantir oferta de calorias, zinco, vitamina D, cálcio e ácido fólico. Desta forma é importante uma vida saudável com uma alimentação equilibrada e prática de exercícios aeróbicos como andar, caminhar, pedalar, nadar, principalmente para O tratamento O nutricionista é o profissional que pode lhe ajudar com uma dieta correta e saudável. **O esquema da dieta depende do tipo de talassemia apresentada, porque não é necessária nenhuma alimentação especial para as formas minor da doença, que são menos graves e que normalmente não causam sintomas. O cálcio é importante** para a parte óssea, **assim é fundamental ingerir alimentos ricos em cálcio, como leite e seus derivados vegetais verdes, como espinafre, couve e brócolis, além de amêndoas e castanhas. A vitamina D também é importante para aumentar a fixação de cálcio nos ossos, encontrada em alimentos como peixes, ovos, leite e derivados.** O **contato do sol com a pele** estimula a produção de vitamina D, porém deve-se ter o cuidado de se expor ao sol nos horários antes das 10 horas ou após às 16 horas. Já nas **formas intermediária e principalmente na forma maio**r, **na qual o paciente necessita receber transfusões sanguíneas frequentemente, ocorre um acúmulo de ferro no organismo que pode ser prejudicial para órgãos como coração e fígado. Assim, deve-se evitar o excesso de alimentos ricos em ferro, como fígado, carnes vermelhas, frutos do mar, gema de ovo e feijão. Deve-se aumentar a ingestão de alimentos que atrapalham a absorção de ferro no intestino, como leite e derivados e chá preto.** O chá preto cria uma espécie de barreira para a absorção do ferro no intestino.

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.**

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 absortivas 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. 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. **Fortini®,** Danone, **é um suplemento infantil hipercalórico, com nutrientes que contribuem para recuperar a nutrição de crianças de 3 a 10 anos de idade, que estão com dificuldade de manter ou ganhar peso e/ou crescer adequadamente.** Contém **29 vitaminas e minerais**, oferece **mais energia em menor volume para rápida recuperação nutricional e é isento de lactose.**

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 situações 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 trata-se de criança LAB, **12 anos, com diagnóstico hematológico com confirmação por exames de beta talassemia menor, esplenomegalia, trombose de veia porta e varizes de esofago. Acompanhamento por hematologista** do Hemominas, tendo recebido **alta em 10/07/2018, para controle com pediatra e hepatologista**. **História de hemorragia digestiva, por trombose da porta e escleroterapia das varizes de esôfago em 2017 no serviço de gastroenterologia/hepatologia do Hospital das Clínicas** da UFMG. **Angiotomografia da aorta abdominal, realizada no Hospital Sirio-Libanês**, de 27/07/2017, mostrando **trombose crônica de veia porta, esplenomegalia volumosa,** maior que esperado na hipertensão portal. **Considerar investigação de doenças mieloproliferativas. Tecido sólido retroperitoneal inespecífico, podendo estar relacionado com doenças mioloproliferativas. A partir de 2018, relatórios de pediatras com mudança do diagnóstico para talassemia maior. Uso de ensure dieta com pouca fermentação, devido ao metabolização dos alimentos, fornecido pelo município,** deferido judicialmente, conforme declaração da Secretaria Municipal de Saúde de Carangola datada de 25/10/2018, que está **disponível para a família e pode ser substituído por Nutren júnior, Pediasure em alguns casos que é mais baixo em lactose. Solicitado Fortini 08 latas/mês, por ser a fórmula que melhor se adapta ao caso**.

As **talassemias são hemoglobinopatias quantitativas, hereditárias, genéticas, decorrentes de mutações,** na maioria dos casos, **nos genes das globinas alfa ou beta, que promovem a redução ou a ausência de síntese de uma ou mais cadeias de globina formadoras da hemoglobina.** Apresentam **enorme variedade de manifestações clínicas e laboratoriais, de acordo com a cadeia afetada e com o grau de desequilíbrio na produção quantitativa**. São **classificadas d**e acordo com a cadeia polipeptídica afetada, **tipo alfa e beta**. **As talassemias B talassemia beta, abrange três apresentações** clínicas: **talassemia beta menor/traço talassêmico beta (anemia leve)**, a intermediária (anemia leve a grave, pode necessitar de transfusões de hemácias de forma esporádica ou crônica) e **beta maior (anemia grave que necessita de transfusões de hemácias a cada 2 a 4 semanas desde os primeiros meses de vida).**

Nas pessoas com **beta talassemia menor há discreta anemia** com a qual o indivíduo pode conviver, **e é compatível com uma vida normal,** ou **em alguns casos, nem a anemia existe.** Pacientes **com talassemias menores não necessitam tratamento na maioria das vezes. Na talassemia maior a anemia é severa** e se **inicia nos primeiros meses de vida, podendo vir acompanhada de icterícia, deformidades ósseas e esplenomegalia. O tratamento** i**nclui programa de transfusão de sangue** permanente**, esplenectomia em alguns casos, uso de quelantes.**

O retardo no crescimento com baixa estatura é comum na talassemia beta maior. Os padrões de **crescimento** são **relativamente normais até a idade de 8 a 10 anos se as transfusões e a quelação forem adequadas, quando então a velocidade de crescimento começa a diminuir**. **Os principais fatores que contribuem para o crescimento insuficiente em pessoas com talassemia maior são anemia crônica, sobrecarga de ferro, hiperesplenismo e toxicidade da quelação.**

No manejo do paciente com talassemia inclui adequar a terapia transfusional, otimizar a quelação de ferro e orientação nutricional para garantir oferta de calorias, zinco, vitamina D, cálcio e ácido fólico.

Desta forma é importante uma vida saudável com uma alimentação equilibrada e prática de exercícios aeróbicos como andar, caminhar, pedalar, nadar. O nutricionista é o profissional que pode lhe ajudar com uma dieta correta e saudável. **O esquema da dieta depende do tipo de talassemia apresentada, porque não é necessária nenhuma alimentação especial para as formas minor da doença, que são menos graves e que normalmente não causam sintomas. O cálcio é importante** para a parte óssea, **assim é fundamental ingerir alimentos ricos em cálcio, como leite e seus derivados vegetais verdes, como espinafre, couve e brócolis, além de amêndoas e castanhas. A vitamina D também é importante para aumentar a fixação de cálcio nos ossos, encontrada em alimentos como peixes, ovos, leite e derivados.** O **contato do sol com a pele** estimula a produção de vitamina D, porém deve-se ter o cuidado de se expor ao sol nos horários antes das 10 horas ou após às 16 horas. Já nas **formas intermediária e principalmente na forma maio**r, **na qual o paciente necessita receber transfusões sanguíneas frequentemente, ocorre um acúmulo de ferro no organismo que pode ser prejudicial para órgãos como coração e fígado. Assim, deve-se evitar o excesso de alimentos ricos em ferro, como fígado, carnes vermelhas, frutos do mar, gema de ovo e feijão. Deve-se aumentar a ingestão de alimentos que atrapalham a absorção de ferro no intestino, como leite e derivados e chá preto.** O chá preto cria uma espécie de barreira para a absorção do ferro no intestino.

Vale ressaltar que:

- não foi encontrado critério para mudança da classificação do tipo de beta talassemia de maior, feito pelo hematologista, para maior, feito por pediatras,

- A terapia alimentar, nos casos de necessidades alimentares especiais, **difere muito conforme o tipo de alteração fisiológica e metabólica de cada indivíduo.**

- O **SUS, não trata as dietas e insumos como medicamentos,** e **não**

existe legislação nacional determinando o fornecimento de dieta industrializada para uso domiciliar.

- 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.**
- **A dieta artesanal tem maior concentração de probióticos, polifenóis e antioxidante é mais barata e se necessário pode, em sua fórmula, ser suplementada com insumos industrializados.**
- **não há indicação de terapia enteral em pacientes com talassemia menor, e nem maior que não seja modificações simples na dieta oral.**
- **lactose está indicada em caso de talassemia maior por dificultar a absorção do ferro.**

IV – REFERÊNCIAS:

1- Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Orientações para diagnóstico e tratamento das Talassemias Beta. – 1. ed., atual. – Brasília, 2016. 184 p. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/orientacoes_diagnostico_tratamento_talassemias_beta.pdf

2- Associação Brasileira da talassemia- ABASTA. Cuidados com o corpo. Disponível em: https://abrasta.org.br/cuidados-com-o-corpo/

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&urlArqPlc=protocolo_dispensacao_formulas_alimentares_adultoseidosos.pdf.

3- 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.

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

5- Parecer-técnico do Conselho Federal de Nutricionistas 2012. Disponível em: http://www.crn 8.org.br/noticias/2012/parecertecnico.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%2 0Klarmann.pdf.

7- 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-Desen volvimento-de-dieta-enteral.pdf.

8- Mundo danone. Fortini®. Disponível em: https://www.mundodanone.com.br/fortini-po-400g/p?gad_source=1&gclid=EAIaIQobChMIjJ3chaLJhAMVpyzUAR3GGAfhEAAYASAAEgJimPD_BwE

V – DATA:

26/02/2024 NATJUS – TJMG