

NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: Vara da Infância e Juventude de Montes Claros

COMARCA: Montes Claros

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2024.0005913

IDADE: 06 anos

Sexo: Feminino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): F72.0, F84.0 e G31.8

PEDIDO DA AÇÃO: suplemento alimentar NUTREN JÚNIOR” – em pó – lata 400g, além do uso de “BIGFRAL DERMA PLUS”

FINALIDADE / INDICAÇÃO: manter o estado nutricional adequado parte autora

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRN9-3228, RM 64.764

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

a) os medicamentos/insumos/suplementos possuem registro na ANVISA?; b) os medicamentos/insumos/suplementos encontram-se inclusos em listas do SUS?; c) os medicamentos/insumos/suplementos ora vindicados, a despeito de serem registrados na Anvisa e encontrarem-se incluídos nas listas do SUS, encontram previsão para o quadro da parte requerente?

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação médica datada de 25/03/2024, 03/05/2024 e petição inicial, trata-se de paciente EST, **de 6 anos, com atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e epilepsia refratária** (síndrome genética Aicardi). **Em** terapia nutricional enteral (TNE) **via sonda** oral entérica (SOE), **com alimentação exclusiva por sonda, sem possibilidade de ingerir alimentos via oral. Necessidade de suporte nutricional** (Nutren Junior) **lata de 400g e fraldas Bigfral Derma Plus 10 unidades/dia 300 unidades/mês.**

A síndrome de Aicardi é uma síndrome de malformação genética diagnosticada quase exclusivamente em meninas (46,XX). A herança genética é causada por uma mutação dominante de novo ligada ao X.

Caracterizada por espasmos infantis, agenesia total ou parcial do corpo caloso, lacunas corioretinianas e outras anormalidades oculares, podendo ter dismorfismos faciais, fenda labial e palatina e anormalidades de corpos vertebrais. A maioria das crianças tem atraso do desenvolvimento de moderado a grave. Os sintomas aparecem nos primeiros dias ou meses de vida com encefalopatia subaguda grave (problemas de alimentação, irritabilidade, regressão ou atraso psicomotor), associada a epilepsia (53% dos casos), lesões de pele nas extremidades (43% dos casos) e episódios de doença febril asséptica (40% dos casos). A epilepsia pode caracterizar-se por espasmos ou mesmo epilepsia refratária, sendo um dos problemas mais sérios da síndrome, já que causa consequências cognitivas, psicológicas, neurobiológicas e sociais. Nos casos de epilepsia grave, pode ocorrer mal epilético com lesão permanente do sistema nervoso central, sequelas e dependência para as atividades diárias da vida.

O tratamento da epilepsia objetiva propiciar a melhor qualidade de vida possível para o paciente, pelo alcance de adequado controle de crises, com o mínimo de efeitos adversos, buscando, idealmente, a remissão total das crises. O controle satisfatório da epilepsia leva não só a melhoria da qualidade de vida, mas propicia maior possibilidade de reduzir o prejuízo e comprometimento do desenvolvimento neurológico do paciente. A base do tratamento da epilepsia é o uso de fármacos anti epiléticos (FAE), com drogas bloqueadoras dos canais de sódio ou canais de cálcio, drogas que se ligam à proteína SV2A da vesícula sináptica, ou que aumentam a inibição GABAérgica. Aproximadamente cerca de 20%- 30% dos pacientes irão desenvolver epilepsia refratária a medicamentos, neste grupo a terapia não medicamentosa: cirurgia, estimulação do nervo vago e uso de dietas cetogênicas (DC), podem ser usadas. Considera-se como epilepsia refratária ou de difícil controle aquela na qual há persistência da frequência das crises com o uso de pelo menos 2 ou 3 terapias com FAE devidamente indicadas para o tipo de epilepsia

(focal ou generalizada). **O tratamento com DC deve ser fortemente considerado em uma criança com epilepsia refratária independentemente de idade ou sexo, e particularmente naqueles com sintomas epilepsias generalizadas.**

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).

O 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, se esgotadas todas as outras alternativas, existem diretrizes regulatórias loco-regionais, como em Belo Horizonte, para disponibilização de dieta industrializada.

Desde de 2011 o Ministério da Saúde instituiu no SUS, o Programa Melhor em Casa indicado para pessoas que, com estabilidade clínica, necessitam de atenção à saúde em situação de restrição ao leito ou ao lar, temporária ou definitiva, mesmo com algum 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 demandas do paciente.

A dispensação de fraldas está prevista no SUS por meio do Programa Farmácia Popular aos pacientes geriátricos ou com incontinência, desde que o paciente seja deficiente ou tenha idade igual ou superior a 60 (sessenta) anos. Para a obtenção deste benefício o paciente deverá apresentar prescrição, laudo ou atestado médico que indique a necessidade do uso de fralda, no qual também conste, a hipótese de paciente com deficiência, e sua respectiva Classificação Internacional de Doenças (CID). É importante destacar que nenhum Programa prevê definição de marca, já que não existe embasamento técnico para tal. Não há normativas técnicas específicas determinando a necessidade diária de fraldas/dia, existindo descritos da necessidade de um número médio de 4 unidades/dia, num total mensal de 120 unidades/mês. Alguns municípios, como Belo Horizonte estabelecem normas para a dispensação de fraldas.

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 desnutrição e 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 os 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, usado por um tempo definido.

As dietas/suplementos industrializadas são regulamentadas pela ANVISA, contêm em proporções padronizadas conforme seu tipo macro e micronutrientes. 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. A fórmula nutricional Nutren® Júnior é um fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral, indicada para crianças de 1 a 10 anos de idade, com necessidades nutricionais especiais.

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 criança de 6 anos, com atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e epilepsia refratária (síndrome genética Aicardi). Em terapia nutricional enteral (TNE) via sonda oral entérica (SOE), com alimentação exclusiva por sonda, sem possibilidade de ingerir alimentos via oral. Necessidade de suporte nutricional (Nutren Junior) lata de 400g e fraldas Bigfral Derma Plus 10 unidades/dia

300 unidades/mês.

A síndrome de Aicardi é uma síndrome de **malformação genética por uma mutação dominante de novo ligada ao X, diagnosticada quase exclusivamente em meninas (46,XX). Caracterizada por espasmos infantis**, agenesia total ou parcial do corpo caloso, lacunas corioretinianas e outras anormalidades oculares, podendo ter dismorfismos faciais, fenda labial e palatina e anormalidades de corpos vertebrais. **A maioria das crianças tem atraso do desenvolvimento de moderado a grave. Os sintomas aparecem nos primeiros dias ou meses de vida com uma encefalopatia subaguda grave (problemas de alimentação, irritabilidade, regressão ou atraso psicomotor), associada a epilepsia (53% dos casos), lesões de pele nas extremidades (43% dos casos) e episódios de doença febril asséptica (40% dos casos). A epilepsia pode caracterizar-se por espasmos ou mesmo epilepsia refratária, sendo um dos problemas mais sérios do quadro, já que causa consequências cognitivas, psicológicas, neurobiológicas e sociais. Na epilepsia grave, pode ocorrer mal epilético com lesão permanente do sistema nervoso central, sequelas e dependência para as atividades diárias da vida.**

O tratamento da epilepsia objetiva propiciar a melhor qualidade de vida possível para o paciente, pelo alcance de adequado controle de crises, com o mínimo de efeitos adversos, buscando, idealmente, a remissão total das crises. O controle satisfatório da epilepsia leva não só a melhoria da qualidade de vida, mas propicia maior possibilidade de reduzir o prejuízo e comprometimento do desenvolvimento neurológico do paciente. **A base do tratamento da epilepsia é o uso de fármacos anti epiléticos (FAE), com drogas bloqueadoras dos canais de sódio ou canais de cálcio, drogas que se ligam à proteína SV2A da vesícula sináptica, ou que aumentam a inibição GABAérgica. Aproximadamente cerca de 20%- 30% dos pacientes irão desenvolver epilepsia refratária a medicamentos, neste grupo a terapia não medicamentosa: cirurgia, estimulação do nervo vago e uso de dietas cetogênicas (DC), podem ser usadas.**

Considera-se como **epilepsia refratária ou de difícil controle** aquela na qual há **persistência da frequência das crises com o uso de pelo menos 2 ou 3 terapias com FAE devidamente indicadas** para o tipo de epilepsia (focal ou generalizada). **O tratamento com DC deve ser fortemente considerado em uma criança com epilepsia refratária independentemente de idade ou sexo, e particularmente naqueles com sintomas epilepsias generalizadas.**

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. Excepcionalmente em situação cientificamente justificada, se esgotadas todas as outras alternativas, existem diretrizes regulatórias loco-regionais, construídas para disponibilização de dieta industrializada.

Desde de 2011 o Ministério da Saúde instituiu no Sistema Único de Saúde (SUS), o Programa Melhor em Casa. O programa deve envolver ação conjunta da Atenção Básica e dos Serviços de Atenção Domiciliar (SAD), dando suporte clínico e monitoração domiciliar aos pacientes com maior dependência, maior dificuldade de locomoção e com maiores riscos de complicações. É 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 com algum grau de vulnerabilidade, na qual a atenção domiciliar é considerada a oferta mais oportuna para tratamento,

paliação, reabilitação e prevenção de agravos, visando a ampliação de autonomia do usuário, família e cuidador. A inclusão no Programa, se faz pela procura do usuário a unidade de saúde, como já acontece no caso em tela, que dará os encaminhamentos pertinentes, de modo a melhor atender as necessidades apresentadas, incluindo os cuidados e fornecimento de insumos. Na organização da Rede de Atenção à Saúde do Ministério de Saúde os municípios, contam com PAD, no qual há um protocolo detalhado da padronização da dispensação de material médico hospitalar, que inclui todas as etapas necessárias para o fornecimento de insumos incluindo fraldas para pacientes incontinentes.

A dispensação de fraldas está prevista no SUS por meio do Programa Farmácia Popular aos pacientes geriátricos ou com incontinência, desde que o paciente seja deficiente ou tenha idade igual ou superior a 60 (sessenta) anos. Para a obtenção deste benefício o paciente deverá apresentar prescrição, laudo ou atestado médico que indique a necessidade do uso de fralda, no qual também conste, a hipótese de paciente com deficiência, e sua respectiva Classificação Internacional de Doenças (CID). É importante destacar que nenhum Programa prevê definição de marca, já que não existe embasamento técnico para tal. Não há normativas técnicas específicas determinando a necessidade diária de fraldas/dia, existindo descritos da necessidade de um número médio de 4 fraldas/dia, totalizando 120 unidades/mês, diferente de 300 fraldas/mês. Alguns municípios, como Belo Horizonte estabelecem normas para a dispensação de fraldas e dietas.

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 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. Nestes casos 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;**
- se necessário, **a dieta artesanal pode ter sua composição modificada/suplementada pelas necessidades do paciente, inclusive com componente industrializado, por tempo definido.**

Vale ressaltar que **não existe 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 como neste caso.**

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.
- 3) Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Cuidados em terapia nutricional 1ª ed. Brasília: 2015. 3v. (Caderno de Atenção Domiciliar; v.3). Disponível em: http://189.28.128.100/dab/docs/portaldab/publicacoes/caderno_atencao_domiciliar_vol3.pdf.
- 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.
- 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.

8) Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas Coordenação-Geral de Saúde da Pessoa com Deficiência. Diretrizes de Atenção à Pessoa com Paralisia Cerebral. Brasília, 2014. 1ª ed. 73p. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/diretrizes_atencao_pessoa_paralisia_cerebral.pdf.

9) Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria Conjunta no 17 21 de Junho de 2018. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epilepsia. Brasília, Junho de 2018. 84p. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_Epilepsia.pdf.

10) Roldan S. Epileptic encephalopathies in infancy. How do we treat them? Does the aetiology influence the response to treatment?. **Rev Neurol.** 2017; 64(3):71-5. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28524224>.

11) National Institute of Health NIH. National Center for Advancing Translational Sciences. Genetic and Rare Diseases Information Center GARD. Aicardi syndrome. Disponível em: <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/5764/aicardi-syndrome>

V – DATA:

28/06/2024

NATJUS – TJMG