



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL N° 1288/2024.

Rio de Janeiro, 09 de agosto de 2024.

[REMOVIDO], ajuizado por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 28º Vara Federal da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto à fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral (KetoCal® 4:1) e a vitamina D 200UI.

I – RELATÓRIO

1. Para a elaboração do presente Parecer Técnico foi o utilizado o documento médico (Evento 1, ANEXO2, Página 41), em impresso do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira, emitido em 02 de abril de 2024, pela[NOME] [REGISTRO] relata que o autor com diagnóstico de epilepsia de difícil controle e encefalopatia crônica não progressiva com atraso do desenvolvimento neuropsicomotor. Devido as convulsões faz uso de 6 medicamentos anticonvulsivantes, a saber: valproato de sódio, lamotrigina, levotiracetam, clobazan, fenobarbital e canabidiol. Há cerca de 1 ano atrás deu início ao canabidiol chegou a apresentar melhora na frequência de crises convulsivas, sendo postergada, na época, dieta cetogênica e prescrito suplemento para auxiliar no ganho de peso ponderal. No entanto o autor agora apresenta mais de 10 crises diárias e mantém ganho de peso pôndero-estatural satisfatório para a idade sendo então indicada a dieta cetogênica. Foram prescritos para o autor:

- fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral (KetoCal® 4:1) – 326g de pó por dia, o que equivale 33 latas de 300 gramas por mês;
- vitamina D 200UI – 5 gotas por dia uso contínuo; (1 frasco de 20ml por 2 meses)
- L-carnitina 10% (manipular sem açúcar) 4 ml via gastrostomia 3x ao dia;
- ácido fólico 5mg -1 comprimido 1 vez ao dia,
- vitamina C 50mg – 1 comprimido 1x dia uso contínuo.

2. Foram informados os dados antropométricos do autor, peso: 22,9 kg, estatura: 118 cm e IMC: 16,4kg/m². Por fim, foram citadas as seguintes Classificações Internacionais de Doenças CID 10 – G40.3 - Epilepsia e síndromes epilépticas generalizadas idiopáticas e E44- Desnutrição protéico-calórica de graus moderado e leve.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. De acordo com a Resolução RDC n° 503, da Agência Nacional de Vigilância Sanitária do Ministério da Saúde, de 27 de maio de 2021, nutrição enteral designa todo e qualquer "alimento para fins especiais, com ingestão controlada de nutrientes, na forma isolada ou combinada, de composição definida ou estimada, especialmente formulada e elaborada para uso por sondas ou via oral, industrializado ou não, utilizada exclusiva ou parcialmente para substituir ou complementar a alimentação oral em pacientes desnutridos ou não, conforme suas necessidades nutricionais, em regime hospitalar, ambulatorial ou domiciliar, visando à síntese ou manutenção dos tecidos, órgãos ou sistemas".

DO QUADRO CLÍNICO

1. A epilepsia é uma doença cerebral crônica causada por diversas etiologias e caracterizada pela recorrência de crises epilépticas não provocadas. Esta condição tem consequências neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais e prejudica diretamente a qualidade de vida do indivíduo afetado. A nova classificação das crises epilépticas manteve a separação entre crises epilépticas de manifestações clínicas iniciais focais ou generalizadas. O termo "parcial" foi substituído por "focal", a percepção (consciência) passou a ser utilizada como um classificador das crises focais; os termos "discognitivo", "parcial simples", "parcial complexo", "psíquico" e "secundariamente generalizado", da classificação anterior, foram eliminados; foram incluídos novos tipos de crises focais (automatismos, parada comportamental, hipercinética, autonômica, cognitiva e emocional); foi decidido que as crises atônicas, clônicas, espasmos epilépticos, mioclônicas e tônicas podem ter origem tanto focal como generalizada; crises secundariamente



generalizadas foram substituídas por crises focais com evolução para crise tônico-clônica bilateral; foram incluídos novos tipos de crises generalizadas (mioclonias palpebrais, ausência mioclônica, mioclônico-atônica, e mioclônico-tônico-clônica).

2. A Paralisia Cerebral (PC), também denominada encefalopatia crônica não progressiva da infância da infância, é consequência de uma lesão estática, ocorrida no período pré, peri ou pós-natal que afeta o sistema nervoso central em fase de maturação estrutural e funcional. A paralisia cerebral descreve um grupo de desordens permanentes do desenvolvimento do movimento e postura atribuído a um distúrbio não progressivo que ocorre durante o desenvolvimento do cérebro fetal ou infantil, podendo contribuir para limitações no perfil de funcionalidade da pessoa. A desordem motora na paralisia cerebral pode ser acompanhada por distúrbios sensoriais, perceptivos, cognitivos, de comunicação e comportamental, por epilepsia e por problemas musculoesqueléticos secundários. Estes distúrbios nem sempre estão presentes, assim como não há correlação direta entre o repertório neuromotor e o repertório cognitivo, podendo ser minimizados com a utilização de tecnologia assistiva adequada à pessoa com paralisia cerebral. No que tange à etiologia, incluem-se os fatores pré-natais; fatores perinatais; e fatores pós-natais. Os sinais clínicos da paralisia cerebral envolvem as alterações de tônus e presença de movimentos atípicos e a distribuição topográfica do comprometimento. A severidade dos comprometimentos da paralisia cerebral está associada com as limitações das atividades e com a presença de comorbidades. A paralisia cerebral pode ser classificada por dois critérios: pelo tipo de disfunção motora presente, ou seja, o quadro clínico resultante, que inclui os tipos extrapiramidal ou discinético (atetóide, coréico e distônico), atáxico, misto e espástico; e pela topografia dos prejuízos, ou seja, localização do corpo afetado, que inclui tetraplegia (ou quadriplegia), monoplegia, paraplegia ou diplegia e hemiplegia. O tratamento da PC é paliativo, visto que não se pode agir sobre uma lesão já superada e cicatricial, e baseia-se em medicamentos, cirurgias ortopédicas (de deformidades e para estabilização articular) e em programas de reabilitação, nos quais a fisioterapia está inserida, com o objetivo de reduzir a incapacidade e otimizar a função.

3. Gastrostomia é um procedimento cirúrgico indicado como via de drenagem do conteúdo gástrico ou como via de infusão de alimentação e medicamentos, que consiste na fixação de uma sonda específica que cria uma comunicação entre o estômago e o meio externo de forma percutânea.

4. A desnutrição é caracterizada como uma condição patológica decorrente da falta de energia e proteínas, em variadas proporções. A desnutrição está relacionada ao aumento das taxas de morbidade, mortalidade e reinternação, principalmente de pacientes idosos, sendo fundamental a avaliação precoce do estado nutricional para reversão desse quadro. A desnutrição proteico-calórica apresenta como condicionantes biológicos a deficiência energética e proteica com redução de massa muscular e adiposa.

DO PLEITO

1. Segundo o fabricante Danone, Ketocal® 4:1 é uma fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral, indicada para epilepsia fármaco-resistente, deficiência de GLUT1, deficiência de piruvato desidrogenase. Contém 4g de gordura para cada 1g de carboidratos + proteínas e é adicionado de todas as vitaminas e minerais em quantidades balanceadas, contribuindo para o alcance e manutenção do estado de cetose e o alcance das metas nutricionais. Pode ser administrado por via oral e/ou através de sonda nasoenteral, gastrostomia ou jejunostomia. Apresenta sabor “lácteo” e excelente aceitação via oral. Pode ser consumido puro, misturado a outros alimentos ou em preparações culinárias. Faixa etária: crianças a partir de 3 anos. Porção de 100ml: 14,2g de pó + 86ml de água (1 kcal/ml) ou 21,3g de pó + 79ml de água (1,5 kcal/ml). Apresentação: lata de 300g. Sem sabor.

2. A vitamina D auxilia na formação de ossos e dentes, na absorção de cálcio e fósforo, no funcionamento do sistema imune, no funcionamento muscular, na manutenção de níveis de cálcio no sangue e no processo de divisão celular.

III – CONCLUSÃO

1. Primeiramente, cumpre informar que se trata de Autor de 9 anos de idade (certidão de nascimento – Evento 1, ANEXO2, Página 1), com diagnóstico de epilepsia de difícil controle e encefalopatia crônica não progressiva com atraso do desenvolvimento neuropsicomotor. Foram prescritos e pleiteados para o autor a dieta cetogênica com o uso da fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral (KetoCal® 4:1) e vitamina D 200UI (Evento 1, ANEXO2, Páginas 41 e 42).

2. Destaca-se que indivíduos em uso de gastrostomia como via de alimentação (como no caso do autor), podem ser nutridos com fórmulas nutricionais com alimentos (fórmulas artesanais/caseiras), fórmulas nutricionais mistas (fórmulas artesanais adicionadas de módulo/suplemento/fórmula industrializada) ou fórmulas industrializadas para



nutrição enteral e acordo com a Diretriz Brasileira de Terapia Nutricional Domiciliar, em pacientes em terapia nutricional domiciliar com gastrostomia é recomendado que seja ofertada dieta mista, onde é intercalada a oferta de dieta artesanal com dieta industrializada ou módulos industrializados, sendo orientado a oferta exclusiva de dieta industrializada perante o quadro de desnutrição⁸. Neste sentido foi mencionado em documento médico (Evento 1, ANEXO2, Página 42) o CID.10 E44 - Desnutrição protéico-calórica de graus moderado e leve, sendo assim enfatiza-se o uso da dieta industrializada como a prescrita para o autor.

3. A esse respeito, participa-se que a dieta cetogênica é indicada para o tratamento de pacientes com epilepsia de difícil controle, quando a utilização de diversos medicamentos tenha sido ineficaz, como informado para o Autor (Evento 1, ANEXO2, Página 41),.

4. Cumpre esclarecer que a dieta cetogênica é composta por alto teor de gorduras e baixo teor de carboidratos e proteínas, sendo mais comum a proporção de 4:1 (4g de lipídios para 1g de carboidratos/proteínas). Tem o propósito de mimetizar o jejum, quando os lipídios são metabolizados e geram cetonas que são usadas como fonte alternativa de energia para o cérebro, na deficiência da glicose proveniente dos carboidratos. As cetonas podem se comportar como neurotransmissores inibitórios e apresentar efeito anticonvulsivante^{6,7,8}. Um suplemento mineral e vitamínico múltiplo e livre de carboidratos é necessário para garantir que a dieta esteja nutricionalmente completa.

5. Nesse contexto, informa-se que KetoCal® 4:1 se trata de fórmula para nutrição enteral e oral adicionada de vitaminas e minerais, indicada para crianças portadoras de epilepsia refratária, que visa auxiliar no atendimento das necessidades nutricionais mediante a terapia nutricional com dieta cetogênica, e foi desenvolvido para atender às necessidades nutricionais de crianças entre 3 e 10 anos de idade, contemplando a faixa etária atual do Autor, sendo assim seu uso está indicado o uso^{3,4}.

6. No que tange ao estado nutricional do autor, cabe informar que seus dados antropométricos foram acostados, contudo não foi possível incluir o autor [NOME], visto que não foi informado o nível de comprometimento motor GMFCS (Gross Motor Function Classification System) graus 1 a 5, ou informações sobre a mobilidade, uso de cadeira de rodas, movimento dos membros e sustentação da cabeça – para avaliação em gráfico específico conforme idade e grau de paralisia cerebral).

7. A respeito da quantidade diária prescrita de KetoCal® 4:1 (29g em 170 ml de água 6 vezes ao dia - Evento 1, ANEXO2, Página 20), informa-se que ela é equivalente a uma oferta diária de 326g/dia, a qual proporcionaria ao Autor um aporte energético de 2291kcal/dia^{14,15}, atingindo 119% das necessidades energéticas médias para crianças do gênero masculino, entre 9 anos de idade com estado nutricional adequado (1975 kcal/dia), considerando o que foi informado em documento médico o CID.10 E44. Desnutrição protéico-calórica de graus moderado e leve, a quantidade prescrita não é excessiva. Sendo assim para o atendimento da quantidade prescrita seriam necessárias 33 latas de 300g/mês da fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral pleiteada.

8. Enfatiza-se que o planejamento da dieta cetogênica deve ser individualizado e monitorado pelos profissionais de saúde para prevenir eventuais danos ao estado nutricional do paciente ou mesmo corrigir déficits já estabelecidos⁶. Neste sentido, foi pleiteado e prescrito para o autor vitamina D 200UI, 3x ao participa-se que o uso está indicado. Cabe ressaltar que o profissional de saúde que assiste o autor deve realizar o planejamento dietético levando em consideração seu estado nutricional, dados antropométricos e realização da adequação quantitativa da dieta cetogênica industrializada e alimentos in natura⁶.

9. Cumpre elucidar que a manutenção da dieta cetogênica é individual e pode variar de 2 a 3 anos a partir do seu início. A interrupção deve ocorrer de forma gradual, e pode durar de vários meses a um ano, com a adição de pequenas quantidades de carboidratos, observando-se a recidiva das convulsões². Dessa forma, são esperadas reavaliações periódicas, visando verificar a necessidade de continuidade, alteração ou interrupção da terapia nutricional inicialmente proposta para avaliação de sua eficácia. Portanto, sugere-se previsão do período de uso da fórmula nutricional e da vitamina D prescritas.

10. Destaca-se que a fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral (KetoCal® 4:1) possui registro ativo Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).

11. Quanto à disponibilização, informa-se que a fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral (KetoCal® 4:1) e da Vitamina D 200 UI/gota – informa-se que elas não se encontram padronizadas em nenhuma lista oficial para dispensação pelo SUS, não cabendo seu fornecimento em nenhuma esfera do SUS..

É o parecer.

À 28º Vara Federal da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.