

NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juiza de Direito Dra. Simone Pedroso Torres

PROCESSO Nº.: 50184349620218130027

CÂMARA/VARA: Vara da Infância e Juventude e Execuções Penais

COMARCA: Betim

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: E. E. A. S.

IDADE: 15 anos

PEDIDO DA AÇÃO: Medicamento/Procedimento Depakene e Resource thickenUp clear

DOENÇA(S) INFORMADA(S): CID 10 G 80.3, G 40

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Como opção terapêutica substituta à alternativa terapêutica disponível na rede pública - SUS

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRN 9/3.228 e CRMMG 34.122

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2021.0002490

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Informações técnicas acerca dos procedimentos disponibilizados para o caso como o do processo supracitado.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme relatórios nutricional e médico, datados de 01/06/2021, trata-se de EEAS, **15 anos**, com diagnóstico de **encefalopatia espástica tipo discinética, secundária** hiperbilirrubinemia neonatal e **kernicterus, com paralisia cerebral, epilepsia e disfagia grave** para líquidos comprovada por videodegluteograma. **Cadeirante totalmente dependente para as atividades diárias em uso de fraldas, com risco de aspiração maciça, devendo alimentar-se na consistência de pudim. Fez uso de ácido valpróico e valproato de sódio sem efeito satisfatório. Necessita do uso de Resource thickenUp clear 12 latas/mês e depakene 5 frascos/mes, clonazepam, topiramate, puran.**

A paralisia cerebral (PC), **deficiência mais comum na infância**, é caracterizada por alterações neurológicas permanentes que afetam o desenvolvimento motor e cognitivo, envolvendo o movimento e a postura do corpo. Essas alterações são secundárias a uma lesão não progressiva do cérebro em desenvolvimento e podem ocorrer durante a gestação, no nascimento ou no período neonatal, causando limitações no perfil de funcionalidade da pessoas que podem afetar as atividades cotidianas. A alteração mais comum do período neonatal é a encefalopatia bilirrubínica secundária a hiperbilirrubinemia que leva ao dano cerebral, já que a bilirrubina apresenta toxicidade às células presentes no gânglio da base e vários núcleos do tronco cerebral, que em seu estado mais avançado promove sequelas clínicas permanentes chamada kernicterus. Assim a PC secundária ao kernicterus leva a **desordem motora que pode ser acompanhada ou não por problemas musculoesquelético, de comunicação e comportamental**, que se manifestam com intensidade variável. A PC pode ser classificada em vários tipos, sendo que na espástica discinética é observado o acometimento de todos os membros; disfunção oromotora; crises convulsivas ; alto risco de problemas cognitivos e múltiplas complicações médicas. A presença de distúrbio neuro-motor ao nível do sistema estomatognático provoca alterações na sucção, coordenação respiração-deglutição e no controle neuro-muscular para propulsão de alimentos para a faringe, esôfago, estômago, gerando disfagia e riscos de desidratação, desnutrição e pneumopatias aspirativas. Mesmo não havendo tratamento para PC, é possível, com uso de tecnologia assistiva, controlar sintomas como de convulsão e disfagia.

A epilepsia é uma desordem caracterizada por predisposição permanente do cérebro em originar crises epiléticas. A crise epilética é um distúrbio transitório da função cerebral, secundário a atividade neuronal anormal, paroxística resultando em sinais ou sintomas clínicos secundários transitórios. Apresenta elevado risco de

comorbidades psiquiátricas especialmente a depressão e ansiedade. Tem **consequências neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais** como isolamento social, efeitos adversos dos fármacos, perda da carteira de habilitação, desemprego, disfunção sexual e estigma social. **Associada a aumento da mortalidade devido a risco de acidentes, traumas, crises prolongadas e morte súbita.**

Segundo a International League Against Epilepsy (ILAE), **as crises epilépticas são classificadas em: focal e generalizada, conforme as características clínicas e eletroencefalográficas (EEG).** A focal inicia-se em área localizada específica do cérebro, e suas manifestações dependem do local de início e da propagação da descarga epileptogênica para outras áreas, podendo ocorrer perda ou não da consciência. **A generalizada origina-se em um ponto da rede neural, que recruta rapidamente outras redes.** Caracteriza-se como ausência, ausência atípica, mioclônica, tônica, clônica, tônico-clônica ou grande mal, atônica e status epiléptico. O status epiléptico pode ocorrer na crise focal ou generalizada. Seu **diagnóstico de epilepsia é clínico** e exames complementares são orientados pela clínica sendo o principal, mas não obrigatório o Eletroencefalograma (**EEG**). **O ECG auxilia no diagnóstico acurado**, ao permitir: identificar o tipo e a localização da atividade epileptiforme cerebral; orientar a classificação da síndrome e direcionar o tratamento com o fármaco antiepiléptico (**FAE**). **O tratamento 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 seu controle leva não só a melhora da qualidade de vida, mas ao menor prejuízo de comprometimento do desenvolvimento neurológico. **O uso de FAE é a base do tratamento que deve ser mantido até que ocorra o completo desaparecimento das crises por pelo menos 2 anos.** A resposta ao tratamento deve ser realizada em 3 meses, levando-se em conta sua eficácia e segurança, quanto à redução do número de crises, à tolerância às drogas e aos efeitos adversos cognitivos e

comportamentais. **Todas os FAE possuem vantagens e desvantagens** em relação a farmacocinética/dinâmica, efetividade, potencial de interações medicamentosas tolerabilidade e efeitos adversos. Portanto **o tratamento deve ser individualizado, buscando a droga específica ideal para o adequado controle dos fatores de geração e propagação das crises. A maioria dos pacientes responde bem a monoterapia com dose ajustada gradualmente, até o completo controle das crises e/ou a ocorrência de efeitos adversos. A associação de FAE constitui-se em uma das combinações terapêuticas de tratamento nos casos de difícil controle.** A associação de mais de duas drogas, em geral, não é segura, pois leva a aumento da toxicidade do tratamento, e deve ser reservado a casos de convulsões de diferentes tipos, porém parece ser pouco benéfica. **Descartado os principais problemas quanto a aderência ao tratamento e metabolismo individual das drogas, a não resposta a mais de duas drogas é considerada refratariedade ao tratamento.** Observa-se que **30% dos paciente mantêm crises sem remissão, mesmo com tratamento adequado, tendo indicação de cirurgia.**

Os principais mecanismos de ação dos FAE são: bloqueio dos canais de sódio, aumento da inibição GABAérgica, bloqueio dos canais de cálcio e ligação à proteína SV2A da vesícula sináptica. Os principais efeitos adversos são: sonolência, sedação, fadiga, prejuízo cognitivo, alterações motoras e comportamentais. **A frequência e intensidade dos efeitos adversos variam com a dosagem, a interação medicamentosa e a tolerância individual.**

No Sistema Único de Saúde (SUS) **o tratamento da epilepsia está previsto no Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêutica da Epilepsia (PCDT)** com drogas disponibilizados pelos Componentes da Atenção Básico e Especializado da da Assistência Farmacêutica (CEAB e CEAF). O PCDT da epilepsia recomenda a **monoterapia com drogas clássicas como fenobarbital, fenitoína, primidona, topiramato, lamotrigina, carbamazepina e valproato de sódio, que é a substância ativa do Depakene®.** Na falha do

tratamento com o primeiro fármaco, deve-se fazer a substituição gradual por outro fármaco de primeira escolha, mantendo a monoterapia. Ocorrendo falha na segunda tentativa de monoterapia, pode-se tentar a combinação de dois FAE. Os medicamentos descritos no protocolo para **terapia adjuvante (aditiva) na epilepsia focal são** clobazam, **topiramato, ácido valproico, vigabatrina, gabapentina, carbamazepina, levetiracetam e lamotrigina**, sendo em adultos recomendado esquemas carbamazepina, fenitoína e ácido valproico. **Não há na literatura evidências de superioridade de um medicamento em relação aos seus genéricos, já que o genérico trata-se do mesmo sal, princípio ativo, não havendo razão que justifique sua inferioridade. O PDCT da epilepsia não preconiza a associação de mais de dois fármacos, já que poucos pacientes parecem obter benefício adicional com tal conduta.** Entretanto **esta associação pode ser útil na epilepsia de difícil controle com a associação de FAE de espectro amplo com um de espectro restrito**, evitando uso de dois fármacos com o mesmo mecanismo de ação. Há evidências de sinergismo do ácido valproico e a lamotrigina, utilizados em combinação, nas crises generalizadas e focais; evidências de favorecimento para efeitos adversos neurotóxicos com carbamazepina + lamotrigina. **Em pacientes com persistência de crises epilépticas apesar do uso de dois FAE de primeira linha, em doses adequadas, chamados de refratários ao tratamento medicamentoso, a adesão ao tratamento deve ser revista, bem como dosagem sérica das medicações para avaliar a efetiva administração antes da incorporação de múltiplas terapias**, sendo recomendado os seguintes procedimentos:

- **RM do encéfalo** obrigatória para identificar a presença de lesão cerebral, forte preditor de refratariedade a tratamento de monoterapia;
- **diário de registro de crises**, para a determinação refratariedade;
- **relatório médico**, com descrição das drogas e doses máximas usadas;
- **test e psicométrico para casos de efeitos cognitivos negativos devido ao**

uso de medicamentos convencionais..

Prover uma deglutição segura para indivíduos disfágicos é um desafio que pode ser facilitado com uso de recursos terapêuticos como a adaptação das dietas, com mudanças na consistência, volume, temperatura e sabor. Essas estratégias fazem parte da reabilitação da deglutição, pois interferem no desempenho sensório motor oral e no trânsito orofaríngeo, minimizando os riscos de aspiração laringotraqueal.

No Brasil, **os aditivos alimentares são classificados em três grupos diferentes de acordo com as suas funções nos alimentos:**

- **Tecnologia de produção dos alimentos:** emulsificantes, estabilizantes, **espessantes**; agentes de corpo e de firmeza; gelificantes; umectantes, e anti-umectantes; espumantes/antiespumantes; glaceantes; melhoradores de farinha e fermentos químicos.
- Conservação dos alimentos: conservantes; antioxidantes; acidulante; reguladores de acidez e sequestrantes.
- Características sensoriais dos alimentos: corantes e edulcorantes; aromatizantes; realçadores de sabor e estabilizantes de cor.

O Sistema Único de Saúde (**SUS**), não trata as dietas e aditivos como medicamentos, assim **não existe legislação nacional determinando o fornecimento da dieta ou complemento alimentar (espessantes) para uso domiciliar. A Política Nacional de Alimentação e Nutrição (PNAN) confere institucionalidade à organização e oferta dos cuidados relativos à alimentação e nutrição, além de ressaltar 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 deve, sempre que possível, ser realizado por meio de técnicas dietéticas específicas que utilizam os alimentos como base da dieta do indivíduo, mesmo que este tenha necessidades específicas.** Há regulamentações loco-regionais como a **Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte**, que construiu **cartilha de orientação, com as modificações na textura e viscosidade dos líquidos**

para dieta na disfagia, por meio da utilização de espessantes de modo a fornecer, ao cuidador, alternativas de modificação da consistência das dietas. Os espessantes são aditivos alimentares com função de espessar e estabilizar, proporcionando a textura desejada ao alimento. Mesmo em baixas concentrações são capazes de aumentar a viscosidade de soluções, emulsões e suspensões, melhorando a textura e a consistência dos produtos. São uma das ferramentas no tratamento da disfagia e devendo ser modificado de acordo com o grau da disfagia, estado nutricional, aceitação alimentar e morbidade do paciente.

A terapia enteral de crianças (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. Deve sempre ser orientadas por pediatra, nutricionista e fonoaudiólogo. O nutricionista é quem determinará o tipo e volume de dieta necessário a cada caso. Assim a dieta poderá ser alterada em sua composição, utilizando-se de artifícios para alterar sua consistência que permitam modificação em sua apresentação, de acordo com as condições clínicas do paciente contribuindo para a melhora da qualidade da alimentação, de modo a beneficiar o paciente.

Existem 2 tipos de espessantes conforme sua forma de preparo: espessantes naturais (caseiros) e artificiais (industrializados). Os espessantes caseiros agregam valor nutricional aos alimentos e preparações e consistem em produtos alimentícios que exigem manipulação para cocção ou liquidificação para atingir a consistência e textura. São eles carboidratos digeríveis à base de arroz, milho, mandioca, inhame, cará, batata inglesa, batata doce, fubá, amido de milho, fécula de batata, e farinhas de trigo, arroz, milho e aveia ou com carboidratos não digeríveis biomassa de banana verde. Têm como vantagem seu baixo custo em relação aos industrializados, maior sensação de estar alimentado e manutenção do vínculo com a família, maior concentração de probióticos. Devem ser a primeira opção para o

uso domiciliar. Tem o inconveniente de necessitar de manipulação em condições sanitárias adequadas para evitar sua contaminação, pois estão sujeitas a maior risco de contaminação microbiológica.

Os espessantes artificiais (industrializados) são compostos basicamente de amido de milho modificado, maltodextrina, goma xantana, goma gelana, goma guar, dextrana, carboximetilcelulose, carragena. Por representarem como fibra solúvel prebiótica, podem formar soluções viscosas e géis quando dissolvida em água. As fibras solúveis têm alta capacidade de retenção de água no estômago e intestino, aumentam a viscosidade do bolo alimentar influenciando diretamente na taxa de digestão e absorção de nutrientes. São relacionados com constipação, ressecamento das fezes, alterações na microbiota, no controle da glicemia, do colesterol e da regulação do apetite. O Resource thickenUp clear é um espessante alimentar e gelificante a base de maltodextrina, espessante goma xantana e gelificante cloreto de potássio, sem glúten, que não altera o sabor, o cheiro e a cor do alimento quando utilizado, além de não formar grumos. Existe a recomendação de não consumir se produtos espessados com goma xantana até 1 ano de idade, por casos de enterocolite necrotizante. Conseqüentemente, atualmente não existe consenso com evidências de benefícios do uso de espessantes industrializados em crianças com disfagia, uma vez que não se conhece a fundo seus efeitos a longo prazo, existindo pouca justificativa, para o uso ou recomendação até que dados de segurança reconfortantes estejam disponíveis.

Conclusão: Trata de criança de 15 anos, com encefalopatia espástica tipo discinética, secundária kernicterus, com paralisia cerebral, epilepsia e disfagia grave para líquidos. Cadeirante, totalmente dependente para as atividades diárias, em uso de fraldas, com risco de aspiração maciça, devendo alimentar-se na consistência de pudim. Fez uso de ácido valpróico e valproato de sódio sem efeito satisfatório. Necessita do uso de Resource thickenUp clear (12 latas/mês) e

depakene (5 frascos/mes), clonazepam, topiramate, puran.

Na condição apresentada PC com epilepsia e disfagia grave não há tratamento curativo, mas existem alternativas paliativas para controle da epilepsia e da disfagia com impacto na qualidade de vida. O tratamento da epilepsia objetiva propiciar a melhor qualidade de vida possível, pelo alcance do adequado controle de crises, com o mínimo de efeitos adversos, buscando, idealmente, a remissão total das crises. Os FAE são a base do tratamento, com a droga específica ideal para o adequado controle dos fatores de geração e propagação das crises do paciente e com os poucos efeitos adversos. O ácido valpróico faz parte das drogas clássicas previstas no PCDT da epilepsia do SUS que incluem: fenobarbital, fenitoína, primidona, topiramato, lamotrigina, carbamazepina, valproato de sódio (Depakene), clobazam, vigabatrina, gabapentina, levetiracetam. Desta forma a demanda pelo ácido valpróico, não se trata de avaliar, sob o ponto de vista técnico científico, se o medicamento é o mais adequado/indicado ou não, se há alternativas no SUS, já que o paciente preenche inequivocamente os critérios da doença, com indicação de tratamento disponível no PCDT da epilepsia do SUS, sendo uma questão estritamente relacionada à gestão da assistência a saúde pública, que foge à finalidade do NATJUS - TJMG. Também não há na literatura evidências de superioridade de um medicamento em relação aos seus genéricos, já que o genérico trata-se do mesmo sal, princípio ativo, não havendo razão que justifique sua inferioridade.

Entre as medidas recomendadas, prover uma deglutição segura para indivíduos disfágicos é um desafio que pode ser facilitado com uso de recursos terapêuticos como a adaptação das dietas, com mudanças na consistência, volume, temperatura e sabor. O uso de espessamento da dieta é uma das ferramentas no tratamento da disfagia e devendo ser modificado de acordo com o grau da disfagia,

estado nutricional, aceitação alimentar e morbidade do paciente. Permite espessar e estabilizar, proporcionando a textura desejada ao alimento. Mesmo em baixas concentrações é capaz de aumentar a viscosidade de soluções, emulsões e suspensões, melhorando a textura e a consistência dos produtos. Existem 2 tipos de espessantes conforme sua forma de preparo: espessantes naturais e industrializados. Os naturais agregam valor nutricional aos alimentos e preparações e consistem em produtos alimentícios que exigem manipulação para cocção ou liquidificação para atingir a consistência e textura. São eles carboidratos digeríveis à base de arroz, milho, mandioca, inhame, cará, batata inglesa, batata doce, fubá, amido de milho, fécula de batata, e farinhas de trigo, arroz, milho e aveia ou com carboidratos não digeríveis biomassa de banana verde. Têm como vantagem seu baixo custo em relação aos industrializados, maior sensação de estar alimentado e manutenção do vínculo com a família, maior concentração de probióticos. Devem ser a primeira opção para o uso domiciliar. Tem o inconveniente de necessitar de manipulação em condições sanitárias adequadas para evitar sua contaminação. Não existe consenso com evidências de benefícios do uso de espessantes industrializados na disfagia de crianças, uma vez que não se conhece a fundo seus efeitos a longo prazo, existindo pouca justificativa, para o uso ou recomendação até que dados de segurança reconfortantes estejam disponíveis.

IV – REFERÊNCIAS:

- 1) Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria Conjunta nº 17 de 21 de Junho de 2018. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epilepsia. Brasília, Junho de 2017 84p. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_Epilepsia.pdf.
- 2) Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Assistência Farmacêutica e Insumos

Estratégicos. Componente Especializado da Assistência Farmacêutica: inovação para a garantia do acesso a medicamentos no SUS. Brasília, 2014.165p. Disponível em:

<http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2014/dezembro/16/Livro-2-CEAF.pdf>.

3) Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde Departamento de Ações Programáticas Estratégicas Área Técnica de Saúde de Adolescente e Jovem. Caderneta da Saúde da adolescente. 2ª edição. Brasília, 2010. 42p. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/caderneta_saude_adolescente_menina.pdf.

2) 3) Secretaria Municipal de Saúde de Belo Horizonte. Protocolo para dispensação fórmulas alimentares industrializadas. Belo Horizonte, 2014. 18p. Disponível em: https://prefeitura.pbh.gov.br/sites/default/files/estrutura-de-governo/saude/2018/documentos/publicacoes%20atencao%20saude/protocolo_dispensacao_formulas_alimentares_industrializadas.pdf.

4) Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. Diretrizes de atenção à pessoa com paralisia cerebral. – Brasília : Ministério da Saúde, 2013. 80 p. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/diretrizes_atencao_paralisia_cerebral.pdf.

5) Adami FS, Conde SR. **Alimentação e nutrição nos ciclos da vida**. Lajeado: Ed. da Univates, 2016. 97 p. Disponível em: https://www.univates.br/editora-univates/media/publicacoes/194/pdf_194.pdf.

5) Parecer-técnico do Conselho Federal de Nutricionistas 2012. Disponível em: <http://www.crn8.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://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/premio2013/mestrado/Anna%20Claudia%20da%20Rocha%20Klarmann.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-Desenvolvimento-de-dieta-enteral.pdf>.

8) 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.

9) Ministério da Saúde, Ministério da Educação. NutriSUS – Estratégia de fortificação da alimentação infantil com micronutrientes (vitaminas e minerais) em pó: manual operacional. Brasília, 2015. 52 p. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/nutrisus_estrategia_fortificacao_alimentacao_infantil.pdf.

10) Nestle Health Science Thicken Up clear Disponível em: <https://www.nutrii.com.br/thicken-up-clear-125-g>.

V – DATA:

06/12/2021 NATJUS – TJMG