



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

RESPOSTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juíza de Direito Dra. Danielle Nunes Pozzer

PROCESSO Nº.: 0035180127280

SECRETARIA: 1ª Vara Criminal e da Infância e da Juventude

COMARCA: Araguari

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: E. V. F. S.

IDADE: 1 ano

PEDIDO DA AÇÃO: Dieta Leite Nan - Confort 2,800g

DOENÇA(S) INFORMADA(S): R63.8

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Osteogênese Imperfecta grave

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRM 51.473

RESPOSTA TÉCNICA: RT 2017.000807

II – PERGUNTAS DO JUÍZO: A autora alega possuir diagnóstico de Osteogênese Imperfecta grave, com indicação de suplemento alimentar (NAN Confort 2, 800g). Diante disto, questiono se o suplemento contribui para o quadro de saúde da paciente e de que modo e se há equivalente disponível na rede pública.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Dados do caso conforme documentos médicos de 20/10/2017 e 04/09/2018 trata-se de EVFS, 1 ano com diagnóstico de doença genética osteogênese imperfecta tipo III grave, apresentando diversas fraturas em membros e costelas, além de dificuldade de se alimentar. Necessita de cuidados especiais constantes o uso de suplemento lácteo Nan II Confort 6 latas/mês.

Na **definição clássica de osteogênese imperfeita (OI)** é a doença hereditária, na maioria autossômica dominante, com mutações em um dos dois genes que codificam as cadeias alfa - COL1A1 e COL1A2 do colágeno tipo 1, que resulta na fragilidade óssea causada por defeito qualitativo ou



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

quantitativo do colágeno sintetizado por osteoblastos. A presença de proteína estrutural do colágeno anormal determina a fragilidade óssea determinando fraturas aos mínimos traumas e deformidades ósseas. A gravidade dos achados é bastante variável, desde formas letais de fraturas intrauterinas até comprometimento da estatura e/ou fraturas que só ocorrerão na adolescência e na vida adulta. Além disto as alterações do colágeno tipo I na pele, dentes, tendões e esclera pode determinar dentinogênese imperfeita, escleras azuis e frouxidão ligamentar. Desta forma a doença é classificada segundo Sillence acordo com a apresentação clínica, nos tipos I a IV, sendo o tipo I a forma mais leve e o quadro a mais grave.

O tratamento inclui medidas não medicamentosas e medicamentosas. Abordagem ortopédica e fisioterápica são parte importante do cuidado destes pacientes. Todo o tratamento deve ser realizado principalmente em centros de atendimento ortopédico e fisioterápico especializados. Os objetivos do tratamento para pacientes com OI são redução do número de fraturas, prevenção de deformidades de membros e escoliose, diminuição da dor crônica e melhora da mobilidade e da capacidade funcional. Alimentação deve ser um dos cuidados, porém como a doença é genética e se dá por alteração no colágeno e não no cálcio não existem alimentos ou suplementos que curem ou previnem os sintomas. Assim é recomendável uma dieta equilibrada, que inclua vitaminas e sais minerais e não muito rica em gorduras e açúcares já que o excesso de peso ontem que ser evitado para prevenir as deformidades ósseas. Não foi encontrada nenhuma recomendação de complemento com de fórmula láctea nesta condição. O tratamento medicamentoso inclui o uso de drogas indicadas para a osteoporose. O Protocolo Clínico e Diretriz Terapêutica (PCDT) da OI no SUS inclui o uso dos bisfosfonados para diminuição do risco de fraturas associado. Em pacientes pediátricos o pamidronato, de uso intravenoso, foi o fármaco pioneiro e ainda é o mais utilizado nesta condição, uma vez que as crianças menores têm



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

dificuldade de deglutir as formas orais, frequentemente associadas a esofagite, dispepsia e refluxo gastroesofágico. O pamidronato é um fármaco pertencente ao grupo dos bisfosfonados de segunda geração e estrutura química básica dos pirofosfatos, único inibidor natural da reabsorção óssea. Seu uso, sob diferentes regimes de administração, fundamentou-se em estudos não controlados em formas moderadas a graves da OI. Os escassos ensaios clínicos randomizados têm demonstrado benefício do pamidronato em aumentar a densidade mineral óssea (DMO), nem sempre associada à redução do número de fraturas. Os estudos que compararam pamidronato intravenoso (IV) a alendronato por via oral (VO) não demonstraram superioridade de um fármaco em relação ao outro. Houve apenas uma tendência, não significativa, de diminuição das fraturas em ambos os grupos. Poucos estudos, com uma amostragem muito pequena avaliaram o uso de alendronato em crianças já a partir de 3 anos, com baixa incidência de efeitos adversos com melhora da densitometria óssea e dos marcadores de reabsorção óssea, embora não demonstrem benefícios em fraturas, no seguimento de 2 anos do estudo, assim como nos estudos em adultos. Outros bisfosfonados de segunda e terceira gerações também têm sido avaliados no tratamento da OI, e apenas o olpandronato e o neridronato, registraram menores índices de fraturas e melhora da DMO em relação ao grupo placebo, em pequenos estudos, riscos de viés. Inexistem estudos que indiquem superioridade destes últimos dois fármacos em relação a outros bisfosfonados. Embora na grande maioria dos trabalhos analisados houvesse melhora da DMO com os bisfosfonados, mais pesquisas são necessárias para avaliar se tal resultado se traduz em diminuição do número de fraturas e em melhora da dor óssea, do crescimento e da qualidade de vida do paciente, sendo estes os reais objetivos do tratamento. Além disto, algumas questões ainda deverão ser esclarecidas sobre a terapêutica com bisfosfonados, como o tempo de tratamento e seus efeitos sobre o osso a longo prazo, razão pela qual a indicação deve ficar restrita às formas mais graves da doença.



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

A Organização Mundial de Saúde recomenda o aleitamento materno exclusivo das crianças até 6 meses de vida e que os alimentos complementares sejam oferecidos a partir dos seis meses de idade. No Sistema Único de Saúde – SUS, o Ministério da Saúde endossa esta recomendação, de modo que no SUS não existe ainda política nacional de fornecimento de fórmulas infantis. Existem apenas duas recomendações da CONITEC para a incorporação das fórmulas nutricionais em condições específicas, indicadas para crianças com APLV. Alguns municípios possuem protocolos loco-regionais próprios para liberação de fórmulas infantis para crianças portadoras de APLV, como o de Belo Horizonte, Criciúma e São Paulo, que inclusive não determinam uso de marcas específicas. As

As recomendações energéticas para as crianças menores de dois anos de idade têm sido sucessivamente revistas por grupos de especialistas ao longo dos anos, e diferentes parâmetros têm sido usados como base para as estimativas, devido às dificuldades metodológicas para determinação de requerimentos de energia nessa faixa etária. Como a energia proveniente apenas do leite materno, após os 6 meses de vida, não supre mais as necessidades energéticas das crianças, é essencial complementar o aporte energético por meio de alimentos complementares apropriados, com densidade mínima de 70kcal/100ml para evitar o déficit de energia. Ainda não existe consenso com relação à **porcentagem de energia que deve originar-se de gorduras**, na dieta de crianças abaixo de dois anos. Assumindo como 30% a porcentagem desejada e considerando que a quantidade de gordura existente no leite materno é em torno de 3,8g/100g em mães com reserva de gordura adequada, **estima-se que a alimentação complementar deva conter de 0% a 9% de energia proveniente de gorduras para crianças de seis a onze meses e 19% para crianças de doze a 23 meses.** Acredita-se que, **se o conteúdo energético da dieta for adequado**, provavelmente a **quantidade de proteínas também o será.** A deficiência isolada



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

de proteínas não parece ser um fator importante no déficit de estatura de crianças de baixo nível socioeconômico de países em desenvolvimento. **A densidade protéica (gramas de proteínas por 100kcal de alimento) de alimentos complementares recomendada é de 0,7g/100kcal dos seis aos vinte e quatro meses. Alimentos ricos em vitamina A e ferro também devem estar presentes na dieta. A necessidade de complementação especial deve ser acompanhada por nutricionista para adequar a melhor dieta a necessidade da criança.**

Segundo a fabricante Nestle o leite Nan Confort 2 é um leite em pó concebido para promover e facilitar a transição do leite materno para uma dieta mais diversificada. Deve ser utilizado a partir dos 6 meses de idade e não tem qualquer risco de despertar alergias. NAN CONFORT 2 é um leite acidificado biologicamente, particularmente indicado em situações de digestões difíceis, provocadas por episódios de cólicas, obstipação e flatulência. A acidificação biológica confere ao NAN CONFORT 2 uma ligeira acidez a que os bebês rapidamente se habituem. OPTI PRO – Uma mistura proteica adaptada para fornecer a quantidade certa de proteínas necessárias ao crescimento do bebê sem sobrecarregar os órgãos ainda imaturos.

Conclusão: No presente caso, a despeito de se tratar de criança de 1 ano com o diagnóstico de OI, apresentando relatório médico pobre em **informações clínicas, inexistem indicações que demonstrem a necessidade e imprescindibilidade do uso do leite NAN Confort II.**

A OI é uma doença hereditária, que resulta na fragilidade óssea causada por defeito qualitativo ou quantitativo do colágeno sintetizado por osteoblastos. **A alimentação deve ser um dos cuidados, porém como a doença é genética e se dá por alteração no colágeno e não no cálcio não existem alimentos ou suplementos que curem ou previnem os sintomas.**

A Organização Mundial de Saúde recomenda o aleitamento materno



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

exclusivo das crianças até 6 meses de vida e que os alimentos complementares sejam oferecidos a partir dos seis meses de idade. No Sistema Único de Saúde – SUS, o Ministério da Saúde endossa esta recomendação, de modo que no SUS não existe ainda política nacional de fornecimento de fórmulas infantis.

IV – REFERÊNCIAS:

- 1) Fórmulas nutricionais para crianças com alergia à proteína do leite de vaca. CONITEC 2014. Disponível em: [conitec.gov.br/images/Artigos.../Relatorio _ Formulasnutricionais_APLV-CP.pdf](http://conitec.gov.br/images/Artigos.../Relatorio_Formulasnutricionais_APLV-CP.pdf)
- 2) Bogoni, Anna Claudia da Rocha Klarmann, Atenção domiciliar a saúde: proposta de dieta enteral artesanal com alimentos de propriedades funcionais. 2012. Dissertação (Mestrado) Universidade do Vale do Itajaí. Centro de Ciências da Saúde. Mestrado em Saúde e Gestão do Trabalho.
- 3) Ministério da Saúde, Organização Pan-Americana da Saúde Guia alimentar para crianças menores de 2 anos. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2005.152p. Disponível em: [http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/guia _alimentar_ crianças_menores_2anos.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/guia_alimentar_crianças_menores_2anos.pdf).
- 4) Ministério da Saúde. Portaria SAS/MS nº 1.306, de 22 de novembro de 2013. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Osteogênese imperfeita. Novembro de 2013. 14p. Disponível em: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/03/pcdt-osteogenese -imperfeita-livro-2013.pdf>.

VI – DATA:

02/10/2018

NATJUS – TJMG