



## 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

### NOTA TÉCNICA

#### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**SOLICITANTE:** MM. Juiz de Direito Dr. Diego Duarte Bertoldi

**PROCESSO Nº.:** 50004801220198130543

**SECRETARIA:** Vara Única

**COMARCA:** Resplendor

#### I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

**REQUERENTE:** E. V. M. M. M.

**IDADE:** 08 anos

**PEDIDO DA AÇÃO:** Medicamento Calcitriol 0,25mcg e pastilha de fósforo 125 mg, fosfato monobásico de sodio monoidrato 400mg, fosfato monobásico de potássio anidro 155mg

**DOENÇA(S) INFORMADA(S) – (CIDs):** E 55.0

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** Raquitismo

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRM 17.810

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2019.0001253

**II – PERGUNTAS DO JUÍZO:** Requisito elaboração de nota técnica específica acerca do tratamento de raquitismo hipofosfatêmico familiar, com significativo comprometimento de estatura, dores e deformidades angulares em membros inferiores e alteração de marcha com o uso dos medicamentos CALCITRIOL 0,25 mcg (uso de 12 em 12 horas) e FÓRMULA com fósforo 125mg (cinco vezes ao dia), esclarecendo, ainda, se há tratamento alternativo para a moléstia noticiada ou outro medicamento fornecido pelo SUS que sirva ao tratamento.

#### **III - CONSIDERAÇÕES SOBRE O CASO:**

Conforme documentos médicos datados de 22/02/2019 e 25/03/2019, trata-se de EVMMM, **8 anos**, com histórico de prematuridade e hemorragia periventricular neonatal, que determinou leves repercussões neurológicas, mas sem comprometimento funcional significativo. **Apresenta diagnóstico de raquitismo hipofosfatêmico, demonstrando por alterações radiológicas e laboratórias,**



## 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

---

assim **como cáries dentárias múltiplas e comprometimento de sua estatura. Em acompanhamento odontológico e pediátrico na Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação.** Cursa com dores e deformidades angulares em membros inferiores, assim como alteração de marcha. Já fez uso de colecalciferol sem boa resposta. **Em tratamento com CALCITRIOL 0,25 mcg de 12 em 12 horas e FÓRMULA com fósforo 125mg cinco vezes ao dia, com resposta adequada e aumento de sua estatura. Necessita do uso desses medicamentos, que só podem ser comprados de forma manipulada pois não se encontram nas farmácias, de modo contínuo até a idade de 18 anos.**

O raquitismo é uma doença caracterizada pelo defeito de mineralização do osso, mais especificamente das cartilagens de crescimento na criança e se apresenta com retardo no crescimento e deformidades esqueléticas. Pode ser **classificado em hipocalcêmico ou hipofosfatêmico.** Esses dois subtipos apresentam etiopatogenia e características clínicas e laboratoriais diferentes. No entanto, **em ambos há hipofosfatemia.** As causas mais comuns de raquitismo hipocalcêmico são a deficiência de vitamina D ou resistência à sua ação. **O raquitismo hipofosfatêmico é mais comumente causado por perda renal de fosfato, ao nível dos túbulos renais secundariamente ao excesso de hormônio da paratireoide (PTH) ou não.** Nos casos hereditários, diversas doenças já foram descritas como causadoras do raquitismo hipofosfatêmico, podendo cursar com um aumento da atividade do fator de crescimento do fibroblasto 23 (raquitismo hipofosfatêmico ligado ao cromossomo X, raquitismo hipofosfatêmico autossômico dominante e raquitismo hipofosfatêmico autossômico recessivo) ou com defeitos nos canais de reabsorção de fósforo dependente de sódio (raquitismo hipofosfatêmico com hipercalciúria hereditário). Dessas, a mais comum é o raquitismo hipofosfatêmico ligado ao cromossomo X. Essa alteração pode ocorrer como parte da síndrome de Fanconi, na qual há defeito tubular proximal, tendo o mieloma múltiplo como causa mais comum em adultos. **Outra causa são as tubulopatias perdedoras de fósforo primárias,**



## 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

**que podem ser herdadas ou adquiridas.** As causas de raquitismo também podem ser divididas em carenciais (que compreendem a exposição solar inadequada ou a ingestão inadequada de vitamina D, cálcio ou fósforo), dependentes de vitamina D (sendo o tipo I secundário a um defeito genético que diminui a hidroxilação renal da vitamina D e o tipo II secundário a um defeito genético no receptor de vitamina D) e resistentes à vitamina D (decorrentes de perda renal de fosfato).

**O raquitismo pode apresentar-se como baixa estatura ou diminuição da velocidade de crescimento. Além disso, tem como característica a presença de deformidades esqueléticas que mais comumente atingem as partes do esqueleto com o crescimento mais rápido: antebraço distal, joelhos e junções costochondrais. Os sinais típicos de raquitismo em geral são encontrados em quadros mais avançados e incluem atraso no fechamento das fontanelas; craniotabes; rosário raquítico, isto é, aumento das articulações costochondrais; sulcos de Harrison, que são causados pela tração dos músculos diafragmáticos nas costelas; aumento do punho e curvatura distal no rádio e ulna; curvatura progressiva do fêmur e da tíbia.** Essas alterações dependem da idade, sendo mais comuns as alterações em membros inferiores em crianças que já iniciaram a deambular. Outras alterações encontradas no raquitismo são mais específicas de algumas das suas causas. Nos pacientes com raquitismo hipocalcêmico, pode ser encontrada hipoplasia do esmalte dentário, convulsões neonatais, diminuição do tônus muscular e aumento de infecções. **No raquitismo hipofosfatêmico, ocorrem mais comumente abscessos dentários.** Os pacientes com raquitismo geralmente apresentam hipofosfatemia, porém o nível sérico de cálcio é normal nos pacientes com raquitismo hipofosfatêmico. Já nos pacientes com raquitismo hipocalcêmico, o cálcio sérico é baixo ou próximo ao limite inferior do normal. Os níveis séricos do PTH tende a estar elevados no raquitismo hipocalcêmico e normal no hipofosfatêmico.



## 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

**Em geral, exames laboratoriais e radiológicos relevantes são importantes para o diagnóstico. Dos exames laboratoriais tem dosagem sérica de cálcio, fósforo, PTH, 25-hidroxivitamina D e fosfatase alcalina, no soro, excreção urinária de fósforo e cálcio, que para o diagnóstico pelo menos um deles deve estar alterado.** Também tem relevância a dosagem de creatinina sérica, pressão parcial de CO<sub>2</sub> e enzimas hepáticas, para exclusão de doença renal ou hepática como causas do raquitismo. **As alterações radiológicas são mais bem visualizadas nas placas de crescimento dos ossos com crescimento rápido**, isto é, na ulna distal e nas metáfises dos joelhos. Os sinais iniciais são o alargamento das epífises ósseas e a perda da definição da zona entre a epífise e a metáfise. Com a progressão da doença podem aparecer outros sinais como escavações, cistos e desorganização da placa de crescimento. Outras alterações são diminuição do padrão trabecular, osteopenia e corticais finas. Em quadros graves, podem ser encontradas fraturas patológicas e pseudofraturas de Looser, que são linhas radioluscentes, de 2-5 mm de largura, com bordas escleróticas, bilaterais e perpendiculares à margem cortical do osso.

**O tratamento depende do tipo de raquitismo mas é consenso que pacientes com diagnóstico de raquitismo ou osteomalácia secundários à deficiência de vitamina D e cálcio de etiologia carencial devem ser tratados com vitamina D e cálcio. Pacientes com raquitismo hipofosfatêmico hipercalcúrico devem receber somente fósforo**, enquanto que nos casos de raquitismo associado a neoplasias, o tratamento é o da doença básica. Somente os pacientes com etiologia carencial e com alguma das situações citadas nos critérios de inclusão é que deverão receber calcitriol.

O Projeto Diretrizes da Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina **preconiza o tratamento** de crianças e adolescentes com **raquitismo hipofostatêmico secundário a perdas renais com a reposição de fósforo elementar e calcitriol. O fósforo elementar deve ser utilizado na dose de 30-**



## 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

---

**60mg/kg/dia, administrado 4 a 6 vezes ao dia, de acordo com a aderência ao esquema terapêutico. Deve-se utilizar inicialmente dose de 30mg/kg/dia, com aumento gradativo. O fósforo administrado na forma de comprimido é absorvido mais lentamente do que a forma de solução. Este aspecto, aliado ao fato de que a forma líquida possui maior quantidade de sódio, favorece a reposição do fósforo na forma de comprimido. A reposição de fósforo pode levar a efeitos colaterais transitórios, como dor abdominal e diarreia osmótica. O calcitriol deve ser utilizado na dose de 30-70mg/kg/dia em uma ou duas doses. O tratamento descrito deve ser mantido até a plena maturação da placa epifisária e conseqüente cessação do crescimento.**

No Sistema Único de Saúde (SUS) o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) do raquitismo e Osteomalácia prevê o tratamento do raquitismo por deficiência de vitamina D com a suplementação dessa vitamina e do cálcio. Além disso, a exposição solar adequada deve ser orientada. O uso de calcitriol e fosfato tem indicações específicas. A suplementação de vitamina D está recomendada para crianças a partir de 1-2 meses de vida até a adolescência (400 UI por dia) para prevenção da deficiência vitamínica. É importante que a dose de vitamina D seja prescrita de acordo com a apresentação de cada um desses representantes, pois pode haver grandes variações entre eles. O tratamento deve ser feito com as doses conforme a idade da criança. No raquitismo por deficiência de vitamina D, a recomendação atual é: 1.000 UI por dia, para crianças menores de 1 ano; 1.000 a 5.000 UI por dia para crianças de 1 a 12 meses, e crianças com mais de um ano 5.000 UI por dia. Esses pacientes também devem receber dose adequada de cálcio de 30 a 75 mg/kg/dia em cálcio elemento. Em relação às preparações combinadas com cálcio e vitamina, deve-se ter cuidado para evitar doses excessivas de cálcio e vitamina A. Existem diversas preparações de cálcio combinadas a Vitamina D disponíveis no Brasil com diferentes sais de cálcio, via de administração e dose de cálcio elemento sendo comprimidos de: carbonato



## 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 cálcio de 1.250mg; carbonato de cálcio + colecalciferol de 500mg + 200UI; carbonato de cálcio + colecalciferol de 500mg + 400UI; carbonato de cálcio + colecalciferol ou fosfato de cálcio tribásico e colecalciferol de 600mg + 400UI.

**O Calcitriol está disponível no SUS na apresentação de cápsula de 0,25mcg. As doses recomendadas de início de uso e de manutenção podem variar de acordo com a gravidade da doença e a resposta ao tratamento.** No raquitismo dependente de vitamina D do tipo I é usado na dose de 0,01mcg/kg dia para crianças com peso menor que 10 kg e 0,02mcg/kg para criança acima desse peso e adultos. Essa dose é mantida até resolução das lesões ósseas, e após é prescrita dose de manutenção que varia de 0,25mcg a 1mcg/dia. Pacientes com raquitismo dependente de vitamina D do tipo II devem ser tratados inicialmente com 2mcg de calcitriol e 1.000mg de cálcio elemento/dia. As doses devem ser individualizadas nesses pacientes conforme a resposta clínica e laboratorial. **Nos casos de raquitismo hipofosfatêmico secundário à perda tubular de fósforo, a dose recomendada de calcitriol é de 0,03 a 0,07mcg/kg/dia, em uma ou duas doses. Os pacientes com raquitismo hipofosfatêmico hereditário com hipercalciúria não devem receber calcitriol, pois apresentam níveis elevados de 1,25-dihidroxitamina D. A dose de fósforo recomendada para o tratamento de formas de raquitismo com perda urinária de fósforo é de 30 a 60mg/kg/dia. Deve-se iniciar com doses mais baixas e promover um aumento gradativo. O fósforo deve ser administrado de **quatro a seis vezes por dia** para pacientes com a forma de raquitismo mencionada acima, com intervalo entre a administração do medicamento e a ingestão de leite. **Inexistem preparações comerciais de fósforo no Brasil, sendo que a administração desse elemento é feita com o uso de soluções fosfatadas, descritas a seguir:****

- **Solução Fosfatada (15mg de fósforo elementar/mL de solução)** que contem: Fosfato de sódio monobásico 11,55g, Fosfato de sódio dibásico (anidro)



## 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

55,6g, xarope simples 300ml, solução conservante 10ml, essência 1ml e água destilada 1.000ml.

- **Fórmula de comprimido de fosforo (1 cp= 250mg de fósforo elementar)** que contém: fosfato de sódio monobásico 130mg, fosfato de sódio dibásico (anidro) 852mg, fosfato de potássio monobásico 155mg, excipiente qsp 1cp.

**Conclusão:** o caso em tela trata-se de criança de **8 anos**, com **raquitismo hipofosfatêmico**, demonstrando por alterações radiológicas e laboratoriais, assim como **cáries dentárias múltiplas e comprometimento de sua estatura**. Em acompanhamento odontológico e pediátrico na Rede Sarah de Hospitais de Reabilitação. Em tratamento com calcitriol **0,25 mcg de 12 em 12 horas e fórmula com fósforo 125mg cinco vezes ao dia, com resposta adequada**. **Necessita do uso desses medicamentos, que só podem ser comprados de forma manipulada pois não se encontram nas farmácias, de modo contínuo até a idade de 18 anos.**

O raquitismo é uma doença caracterizada pelo defeito de mineralização do osso, mais especificamente das cartilagens de crescimento na criança e se apresenta com retardo no crescimento e deformidades esqueléticas. Pode apresentar-se como baixa estatura ou diminuição da velocidade de crescimento e deformidades ósseas.

O tratamento depende do tipo de raquitismo mas é consenso o tratamento com vitamina D e cálcio. Pacientes com raquitismo hipofosfatêmico hipercalcêmico devem receber somente fósforo.

No SUS o PCDT do raquitismo e Osteomalácia prevê o tratamento com a suplementação de vitamina D e cálcio. Além disso, a exposição solar adequada deve ser orientada. O uso de calcitriol e fosfato tem indicações específicas, no raquitismo hipofosfatêmico. O Calcitriol está disponível no SUS na apresentação de cápsula de **0,25mcg**. As doses recomendadas de início de uso e de manutenção



## 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

podem variar de acordo com a gravidade da doença e a resposta ao tratamento. **Nos casos de raquitismo hipofosfatêmico secundário à perda tubular de fósforo, a dose recomendada de calcitriol é de 0,03 a 0,07mcg/kg/dia, em uma ou duas doses. A dose recomendada de fósforo é de 30 a 60mg/kg/dia em 4 a 6 tomadas dia. Inexistem preparações comerciais de fósforo no Brasil, sendo que a administração desse elemento é feita com o uso de soluções fosfatadas de 15mg de fósforo elementar/mL, ou fórmula de comprimido de fósforo contendo 250mg de fósforo elementar, que são disponibilizadas pelo SUS.**

#### **IV - REFERÊNCIAS:**

- 1) Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria nº 451, de 29 de abril de 2016. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Raquitismo e Osteomalácia Brasília, Abril de 2016. 11p. Disponível em: <http://portalarquivos.saude.gov.br/images/pdf/2016/maio/10/pcdt-raqutismo-e-osteomalacia--pt451---29-04-2016--.pdf>
- 2) Cabral de Menezes Filho H, Correa PHS. Raquitismo Hipofosfatêmico Ligado ao X. In: **Projeto Diretrizes. Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina**. 31 de agosto de 2004.10p

#### **V - DATA:**

05/07/2019

NATJUS - TJMG