



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 1112/2022

Rio de Janeiro, 27 de maio de 2022.

Processo nº 0134715-05.2022.8.19.0001,
ajuizado por [REDACTED],
representado por [REDACTED].

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **1º Juizado Especial Fazendário** da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro, quanto à fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral (**KetoCal® 4:1**).

I – RELATÓRIO

1. Para emissão do presente parecer técnico, foi considerado o documento médico acostado (fl.19), emitido em 01 de abril de 2022, pela nutricionista [REDACTED], em receituário do Instituto Estadual do Cérebro. Em suma, trata-se de Autor de **3 anos de idade** (certidão de nascimento – fl.15) com diagnóstico de **Síndrome de West evoluindo para Síndrome Lennox Gastaut**, com etiologia ainda em investigação pela genética e metabolismo. Já fez uso de diversas medicações anticonvulsivantes e se encontra atualmente em politerapia (Depakene, Topiramato e Nitrazepam), mantendo ainda crises diárias frequentes. Desde que foi iniciado o tratamento com a dieta cetogênica clássica em fevereiro de 2022 o Autor apresentou melhora significativa na frequência das crises. Foi indicado o uso de fórmula industrializada (**KetoCal® 4:1**) em algumas refeições para facilitar o tratamento e a adesão, na quantidade de 100g/dia, totalizando 10 latas/mês.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. De acordo com a Resolução RDC nº 503 de 27 de Maio de 2021, da Agência Nacional de Vigilância Sanitária do Ministério da Saúde, Nutrição Enteral se trata de 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 a síntese ou manutenção dos tecidos, órgãos ou sistemas.

DO QUADRO CLÍNICO

1. A **Síndrome de West** se caracteriza por síndrome epiléptica caracterizada pela tríade de espasmos infantis, hipsarritmia e interrupção do desenvolvimento psicomotor no início dos ataques. A maioria se manifesta entre os 3 e 12 meses de idade, com espasmos constituídos de combinações de movimentos flexores ou extensores breves da cabeça, tronco e membros. A afecção é dividida em duas formas: criptogênica (idiopática) e sintomática (secundária a um processo de doença conhecido, como infecções intrauterinas, anormalidades do sistema nervoso,



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

doenças cerebrais metabólicas congênitas, prematuridade, asfixia perinatal, esclerose tuberosa, etc.)¹.

2. A **síndrome de Lennox–Gastaut (SLG)** é uma encefalopatia epilética severa da infância que apresenta seus primeiros sinais entre 1 e 8 anos de idade, tendo como pico as idades entre 1 e 3 anos que corresponde a 5% das epilepsias infantis. Trata-se de uma epilepsia grave de início infantil associada a uma deficiência intelectual e múltipla. A SLG é caracterizada por uma tríade de sintomas: retardo mental progressivo; múltiplas crises convulsivas de diversos tipos e de difícil controle. As crises da SLG precisam de tratamento, mas muitas das vezes, essas crises, tornam-se refratárias, necessitando de múltiplas drogas em doses cada vez maiores, o que pode ser prejudicial, pois pode levar a um rebaixamento do nível de consciência e a um aumento paradoxal das crises. Assim sendo, as crises normalmente persistem por toda a vida do indivíduo adulto e tem um prognóstico ruim, apesar do tratamento farmacológico ser extensivo².

DO PLEITO

1. Segundo o fabricante Danone, **Ketocal® 4:1** se trata de fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral, indicada para epilepsia refratária a medicamentos, e outras condições que requerem terapia nutricional com dieta cetogênica, como deficiência do complexo piruvato desidrogenase e síndrome de deficiência do transportador tipo 1 de glicose. 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 nasointestinal, 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 de 3 a 10 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^{3,4}.

III – CONCLUSÃO

1. Participa-se que a dieta cetogênica é um tratamento usado para pacientes com epilepsia refratária à terapia medicamentosa ou de difícil controle, podendo ser empregada em indivíduos de todas as idades^{5,6}.

2. 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 anticonvulsivante⁶.

¹ Biblioteca virtual em saúde. Descritores em Ciências da Saúde (DeCS). Consulta ao DeCS – Síndrome de West. Disponível em: <<http://decs.bvs.br/>>. Acesso em: 27 mai.2022.

² CONCEIÇÃO, HC et al. Síndrome de Lennox-Gastaut: relato de caso. Arch Health Invest (2017) 6(2): 95-101. Disponível em: <<https://archhealthinvestigation.com.br/ArcHI/article/view/1805/pdf>>. Acesso em: 27 mai.2022.

³ KetoCal® 4:1. Disponível em: < <https://www.ketocal.com.br/ketocal>>. Acesso em: 27 mai.2022.

⁴ Aplicativo Danone Soluções Nutricionais. KetoCal®4:1.

⁵ Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Amark PE, et al. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia*. 2009;50(2):304-317. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/j.1528-1167.2008.01765.x>>. Acesso em: 27 mai.2022.

⁶ ZUPEC-KANIA, B., O'FLAHERTY, T. Dietoterapia nas doenças neurológicas. In: MAHAN, L.K., ESCOTT-STUMP, S., RAYMOND, J.L. Krause, alimentos, nutrição e dietoterapia. 14ª ed. 2018. Rio de Janeiro: Elsevier.



3. Ressalta-se na **dieta cetogênica** há restrição quanto ao consumo de cereais, frutas, verduras, legumes e alguns laticínios, limitando a ingestão de diversas vitaminas e minerais, o que torna imprescindível a adequação nutricional da dieta com suplementação nutricional, usualmente realizada através de suplemento multivitamínico e mineral livre de carboidratos^{5,6}.
4. 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, **podendo estar indicada para o Autor**^{3,4}.
5. A respeito da quantidade prescrita de **Ketocal® 4:1** (100g/dia, 10 latas de 300g/mês – fl.19), informa-se que ela é equivalente à oferta de um aporte de **703 kcal/dia**, representando cerca de **56%** das necessidades energéticas médias de crianças de 3 a 4 anos de idade com o estado nutricional adequado (**1250 kcal/dia**)^{3,4,7}.
6. Ressalta-se que a prescrição da suplementação nutricional deve ser realizada de maneira individualizada, com base na estimativa do valor nutricional já obtido por meio do consumo alimentar habitual ou da dieta prescrita, a fim de evitar o desenvolvimento de deficiências nutricionais⁶. Dessa forma, cabe ao profissional de saúde assistente o planejamento da dieta cetogênica e a realização da adequação quantitativa da suplementação nutricional.
7. A manutenção da dieta cetogênica é individual e pode variar de 1 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 convulsões⁶. Dessa forma, são esperadas **reavaliações periódicas**, visando verificar a necessidade de continuidade, alteração ou interrupção da terapia nutricional inicialmente proposta e avaliação da sua eficácia. Portanto, **sugere-se previsão do período de uso da fórmula nutricional prescrita**.
8. Destaca-se que a fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral (**KetoCal® 4:1**) possui registro ativo Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).
9. No tocante à disponibilização, informa-se que a fórmula pediátrica para nutrição enteral e oral (**KetoCal® 4:1**) **não integra** nenhuma lista para dispensação pelo SUS, no âmbito do município e do estado do Rio de Janeiro.
10. Quanto à solicitação da Defensoria Pública (fls.12 e 13, item VII - Do Pedido, subitens “b” e “e”) referente ao fornecimento da fórmula pleiteada “...bem como outros medicamentos, produtos complementares e acessórios que se façam necessários ao tratamento da moléstia do autor...”, vale ressaltar que não é recomendado o provimento de novos itens sem apresentação de laudo que justifique a sua necessidade, uma vez que o uso irracional e indiscriminado de tecnologias pode implicar em risco à saúde.

É o parecer.

Ao 1º Juizado Especial Fazendário da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

DANIELE REIS DA CUNHA

Nutricionista
CRN4 14100900
ID.5035482-5

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02

⁷ Human energy requirements. Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation, 2004. Disponível em: <<http://www.fao.org/docrep/007/y5686e/y5686e00.htm>>. Acesso em: 27 mai.2022.