Nota Técnica 374209

Data de conclusão: 10/07/2025 15:52:54

Paciente

Idade: 4 anos

Sexo: Masculino

Cidade: Tapejara/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: 2° Núcleo de Justiça 4.0 - RS

Tecnologia 374209

CID: G40.4 - Outras epilepsias e síndromes epilépticas generalizadas

Diagnóstico: G40.4 Outras epilepsias e síndromes epilépticas generalizadas

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): Laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Produto

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Descrição: fórmula nutricional

O produto está inserido no SUS? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: fórmula nutricional

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: para o tratamento de epilepsia estão disponíveis os medicamentos a?cido valproico/valproato de so?dio, carbamazepina, clobazam, etossuximida, fenitoi?na, fenobarbital, gabapentina, lamotrigina, topiramato e vigabatrina

Custo da Tecnologia

Tecnologia: fórmula nutricional

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: fórmula nutricional

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: Efetividade, eficácia e segurança:
A fórmula nutricional pleiteada, após diluição, fornece 4 gramas de gordura para cada 1 grama de carboidrato, estabelecendo uma dieta cetogênica, ou seja, com menos de 10% das calorias totais diárias ingeridas oriundas de carboidratos ou carboidratos diários limitados entre 20 a 50 gramas. Além disso, sua composição contém proteínas (8%) e é enriquecida com vitaminas e minerais em quantidades balanceadas (6). A quantidade prescrita de 160g diárias perfaz cerca de 1.108 calorias e 22 gramas de proteína, atendendo a recomendação populacional de energia para idade e sexo e excedendo a de proteína (7,8). A fórmula pode ser administrada por via oral ou enteral, sendo o uso recomendado a partir dos 3 anos, conforme instruções do fabricante (6).
No contexto geral de crianças com crises epilépticas refratárias ao tratamento medicamentoso, de diferentes etiologias, o uso de DC é uma recomendação estabelecida. Em 2009, foi publicado um consenso de especialistas (9), posteriormente atualizado em 2018 (10), com orientações para o manejo de crianças em DC, enfocando tópicos de seleção de pacientes, aconselhamento e avaliação pré-dieta, escolha e atributos da dieta, implementação, particularidades para via enteral com produtos industrializados ou dieta enteral artesanal, acompanhamento, eventos colaterais e descontinuação da dieta.
Um ensaio clínico aberto avaliou o efeito da DC usando a fórmula pleiteada (mesma marca) (11). Vinte e sete bebês e crianças com idades entre 12 meses e 5 anos que tinham convulsões refratárias e eram relutantes em comer alimentos caseiros foram incluídos. De 27 crianças, 5 perderam o acompanhamento e 22 concluíram o estudo. Após 4 meses, 68,2% (15/22) dos pacientes apresentaram redução >50% na frequência mediana de convulsões por semana e apenas 1/22 (4,5%) criança permaneceu com alterações graves no eletroencefalograma (EEG), entre as 9/22 (40,9%) que inicialmente possuíam a mesma gravidade (p =0,031). Durante o curso do estudo, 6/22 (27%) crianças que continuaram a receber a dieta desenvolveram constipação, uma criança desenvolveu refluxo gastroesofágico e outra criança desenvolveu hipercolesterolemia. Nenhuma dessas crianças interrompeu a dieta por causa das complicações. Treze crianças e seus pais (59%) relataram que a dieta era palatável e suficientemente tolerável.

Um estudo prospectivo observacional avaliou a viabilidade e a eficácia de introduzir uma DC por meio da fórmula pleiteada em crianças com epilepsia refratária (12). A dieta foi administrada por via oral ou enteral, quando necessário, e o estudo motivado pelo desafio reconhecido que é implementar refeições cetogênicas rigorosas e pouco palatáveis na rotina alimentar dessa faixa-etária. Foram incluídas 16 crianças, das quais 10 apresentavam frequência incontável de crises epilépticas na linha de base. Após 6 semanas, apenas 4/16 (25%) crianças alcançaram redução >50% das crises epilépticas e esse número não aumentou após essa avaliação, em um período de acompanhamento de 1 ano. A taxa de retenção à DC foi de 50% (8/16) na semana 26, enquanto 8 crianças descontinuaram o consumo na semana 6, atribuído à ineficácia e/ou ausência de outro benefício. O tempo médio para atingir a cetose estável foi de 7 dias (15/16 crianças). O evento adverso mais relatado foi a constipação.
Revisões sistemáticas (RS) que avaliaram o efeito de DC comparado ao uso de placebo no manejo da epilepsia refratária infantil apresentaram resultados benéficos (13), mas em algumas análises foram considerados evidência de baixa certeza (14). Ainda, cabe pontuar que esses achados resultam da combinação de estudos que ofertaram DCs em diferentes formas de apresentação, isto é, alimentos e/ou fórmulas por via oral ou enteral, para crianças de diferentes idades (<18 anos). Nesse cenário, quando comparado ao placebo, o uso de DC demonstrou cerca de 5 vezes mais probabilidade de reduzir 50% das convulsões após aproximadamente 3 meses de dieta (13).
Custo:

Item	Descrição	Quantidade	Valor Unitário*	Valor Anual
Fórmula para dieta cetogênica	Lata 300g	120	R$ 383,79	R$ 46.054,80

*Conforme orçamento apresentado, datado de 05 de março de 2025 (Evento 1, ORÇAM5, Página 3).

Por se tratar de um alimento, e não de um medicamento, a fórmula nutricional pleiteada não está sujeita a regulação de preço pela CMED, conforme Lei nº 10.742/2003. Não foram recuperadas compras públicas do item, realizadas nos últimos 18 meses, no Banco de Preços em Saúde. Por esse motivo, a tabela acima foi elaborada com base na prescrição e no orçamento apresentado pela parte e demonstra estimativa de custo para um ano de tratamento.
Não foram localizados estudos de custo-efetividade ou avaliações de agências nacionais ou internacionais sobre o uso da tecnologia pleiteada no contexto em tela.
O National Institute for Health and Care Excellence, do governo britânico, em sua diretriz sobre o diagnóstico e o manejo da epilepsia, não recomenda o uso rotineiro de DC, mas considera como alternativa, sob a orientação de um especialista em epilepsia, para pacientes com poucas opções de tratamento adicionais e para certas síndromes epilépticas com início na infância, como a epilepsia associada à deficiência de piruvato desidrogenase, as síndromes da deficiência de GLUT-1, espasmos infantis, Doose, Dravet e Lennox-Gastaut (3).

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: sugestivo de redução de pelo menos 50% na mediana de frequência semanal das crises epilépticas em crianças com epilepsia refratária de etiologia não específica.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: fórmula nutricional

Conclusão Justificada: Favorável

Conclusão: As evidências científicas demonstram que a dieta cetogênica é uma alternativa para tratamento de crianças de diferentes idades (< 18 anos) com epilepsia refratária. Por sua vez, o efeito da tecnologia pleiteada no controle das crises epiléticas pediátricas é demonstrado por ensaio aberto sem grupo controle, representando evidência mais limitada.
Considerando que a recomendação para o uso de dieta cetogênica encontra-se prevista no PCDT de Epilepsia do Ministério da Saúde (4), que a parte autora alimenta-se por via enteral através gastrostomia e que não há alternativa de fórmula industrializada para esta finalidade disponível no SUS, nos posicionamos favorável ao pleito. No entanto, frente à qualidade limitada das evidências sobre a tecnologia, o risco de eventos adversos gastrointestinais e a possibilidade de dificuldades na adesão à dietoterapia, sugerimos que a manutenção do tratamento seja condicionada à apresentação de resposta terapêutica e adesão a cada 6 meses.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas:

1. Brasil. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Epilepsia. 2018. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_epilepisia_2019.pdf

2. Schachter SC. Overview of the management of epilepsy in adults. UpToDate. 2024. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-epilepsy-in-adults?search=epilepsy&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2

3. National Institute for Health and Care Excellence. Epilepsies in children, young people and adults. NICE Guideline [NG217] Published: 27 April 2022 Last updated: 30 January 2025. Available in: https://www.nice.org.uk/guidance/ng217

4. 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. doi:10.1111/j.1528-1167.2008.01765.x

5. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin S, et al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. Epilepsia Open. 2018;3(2):175-192. Published 2018 May 21. doi:10.1002/epi4.12225

6. Danone Health Academy. Ketocal. Ficha Técnica. 2023. Disponível em: https://www.danonehealthacademy.com.br/produtos/details/ketocal

7. National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine; Health and Medicine Division; Food and Nutrition Board; Committee on the Dietary Reference Intakes for Energy. Dietary Reference Intakes for Energy. Washington (DC): National Academies Press (US); 2023 Jan 17. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK588659/ doi: 10.17226/26818

8. Trumbo P, Schlicker S, Yates AA, Poos M; Food and Nutrition Board of the Institute of Medicine, The National Academies. Dietary reference intakes for energy, carbohydrate, fiber, fat, fatty acids, cholesterol, protein and amino acids [published correction appears in J Am Diet Assoc. 2003 May;103(5):563]. J Am Diet Assoc. 2002;102(11):1621-1630. doi:10.1016/s0002-8223(02)90346-9

9. 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. doi:10.1111/j.1528-1167.2008.01765.x

10. Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin S, et al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. Epilepsia Open. 2018;3(2):175-192. Published 2018 May 21. doi:10.1002/epi4.12225

11. Ashrafi MR, Hosseini SA, Zamani GR, Mohammadi M, Tavassoli A, Badv RS, Heidari M, Karimi P, Malamiri RA. The efficacy of the ketogenic diet in infants and young children with refractory epilepsies using a formula-based powder. Acta Neurol Belg. 2017 Mar;117(1):175-182.

12. Weijenberg A, van Rijn M, Callenbach PMC, de Koning TJ, Brouwer OF. Ketogenic Diet in Refractory Childhood Epilepsy: Starting With a Liquid Formulation in an Outpatient Setting. Child Neurol Open. 2018;5:2329048X18779497. doi:10.1177/2329048X18779497

13. Pizzo F, Collotta AD, Di Nora A, Costanza G, Ruggieri M, Falsaperla R. Ketogenic diet in pediatric seizures: a randomized controlled trial review and meta-analysis. Expert Rev Neurother. 2022;22(2):169-177. doi:10.1080/14737175.2022.2030220

14. Martin-McGill KJ, Bresnahan R, Levy RG, Cooper PN. Ketogenic diets for drug-resistant epilepsy. Cochrane Database Syst Rev. 2020;6(6):CD001903. doi:10.1002/14651858.CD001903.pub5

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Segundo laudo nutricional, a parte autora, com dois anos de idade, sofre de epilepsia. Em documento médico são informados diagnósticos de esclerose tuberosa, hidrocefalia e história de síndrome de West, bem como disfagia orofaríngea. Descreve-se,

ainda, a utilização de diferentes esquemas terapêuticos, inclusive com polifarmácia, combinando cinco fármacos. Com vistas a controle de crises convulsivas, de doença resistente a tratamentos farmacológicos, a equipe médica indicou dieta cetogênica - mais precisamente, Ketocal®.

Inicialmente, cabe observar que Ketocal® é uma fórmula nutricional designada pela sua marca comercial em desacordo com os Enunciados 12, 15 e 67 das Jornadas de Direito da Saúde do Conselho Nacional de Justiça. Por essa razão, será mencionada neste documento pelo respectivo descritivo genérico: fórmula para dieta cetogênica.

A epilepsia caracteriza-se por uma predisposição permanente do cérebro em originar crises epilépticas. Essas crises consistem na ocorrência transitória de sinais e sintomas decorrentes de atividade neuronal anormal excessiva ou sincro?nica, podendo ser classificadas em focais e em generalizadas. Enquanto as crises focais iniciam em área localizada do ce?rebro, gerando manifestações cli?nicas congruentes com o local acometido, as generalizadas têm em um ponto da rede neural capaz de recrutar rapidamente outras redes neurais bilaterais, gerando importantes manifestações motoras (como convulsões to?nico-clo?nicas) ou na?o motoras (por exemplo, crises de ause?ncia) com perda de consciência (1).

O objetivo do tratamento da epilepsia é reduzir o número de crises epilépticas, evitar os eventos adversos relacionados ao tratamento e manter ou restaurar a qualidade de vida (1-3). Os fármacos carbamazepina, fenitoi?na e a?cido valproico são considerados a primeira linha de tratamento (1). Constatada ineficácia de um destes, após pelo menos três meses de uso em dose máxima tolerada, sugere-se a substituição gradual por outro medicamento de primeira linha. Em caso de falha na segunda tentativa de monoterapia, pode-se tentar a combinac?a?o de dois fa?rmacos antiepile?pticos.

Os tratamentos não-farmacológicos reservados aos casos refratários a medicamentos são: DC, cirurgia da epilepsia e estimulac?a?o do nervo vago. Para algumas doenças genéticas a DC é recomendada como primeira linha de tratamento (1,3). Cabe ressaltar, que o desequilíbrio nutricional é uma característica inerente da DC composta por alimentos, seja na forma sólida para alimentação oral ou em consistência adequada para administração por via enteral, também chamada de dieta enteral artesanal (4,5). Fórmulas industrializadas para DC são enriquecidas com micronutrientes, em quantidades balanceadas conforme recomendações estabelecidas internacionalmente, processo que visa corrigir os desequilíbrios nutricionais da composição do produto e prevenir possíveis deficiências nutricionais (4-6).