

Nota Técnica 92887

Data de conclusão: 30/08/2022 16:31:35

Paciente

Idade: 16 anos

Sexo: Feminino

Cidade: Ipê/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: 3ª Vara Federal de Caxias do Sul

Tecnologia 92887

CID: E74.0 - Doença de depósito de glicogênio

Diagnóstico: Doença de depósito de glicogênio

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

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Produto

Registro na ANVISA? Não

Descrição: amido cru

O produto está inserido no SUS? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: amido cru

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: Não há

Custo da Tecnologia

Tecnologia: amido cru

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: amido cru

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: Um dos pilares do tratamento da glicogenose Ia é a prevenção da hipoglicemia. Entre as refeições, as concentrações de glicose são mantidas com administração oral frequente de dieta/glicose (4). Na década de 1970, as investigações se concentraram em encontrar fontes de carboidratos de liberação lenta que pudessem manter as concentrações de glicose por mais de 3 horas. Numerosos amidos e carboidratos foram testados, e o amido de milho cru (que é um polímero de glicose que é degradado lentamente) foi considerado a terapia alternativa mais eficaz (5).

O amido de milho tem algumas vantagens sobre outros amidos e rações contínuas. Primeiro, resultou em concentrações mais baixas de insulina em comparação com a alimentação contínua. Como resultado, quantidades menores de amido de milho podem ser usadas e doses de glicose equivalentes a 5,3 a 7,6 mg/kg/min podem manter a euglicemia, enquanto a alimentação contínua requer 8 a 10 mg/kg/min para manter as concentrações normais de glicose. A dosagem intermitente de amido de milho também diminuiu o armazenamento de glicogênio (6).

Embora o amido de milho continue sendo a base na manutenção da euglicemia na GSD, a dosagem mudou ao longo dos anos. Com o tempo, tornou-se evidente que doses menores administradas com mais frequência resultaram em aumento da euglicemia, diminuição da hipoglicemia e melhora do controle metabólico. Com amido de milho administrado a cada 3-4 horas 24 horas por dia e nutrição adequada, marcadores bioquímicos normais de controle metabólico podem ser alcançados (6).

As evidências científicas do benefício do uso de amido de milho cru são derivadas de séries de casos (5,7,8), o que é justificado pela raridade da doença. Há estudos mostrando melhora do crescimento de pacientes que utilizaram este suplemento alimentar, além de melhor controle da glicemia e possível prevenção das complicações da doença.

Os efeitos adversos do amido de milho cru incluem diarreia, aumento da flatulência e ganho de peso excessivo.

A parte autora apresenta três orçamentos para o pacote de amido de milho cru (Maizena®) com 1000g, todos em torno de R\$ 15,00. De acordo com os laudos juntados ao processo, a paciente precisa de 400 gramas por dia (cerca de 150 pacotes de 1000 gramas por ano). De acordo com os orçamentos o valor anual deste suplemento alimentar será de cerca de R\$ 2.200,00.

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: controle das hipoglicemias e das possíveis complicações decorrentes da doença.

Conclusão

Tecnologia: amido cru

Conclusão Justificada: Favorável

Conclusão: Há evidências de que o uso de amido cru na condição da parte autora previne a ocorrência de hipoglicemias e das complicações da doença, sendo um dos pilares do tratamento desta condição.

Há evidências científicas? Sim

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

Referências bibliográficas: 1 - Craigen WJ, Darras BT. Overview of inherited disorders of glucose and glycogen metabolism. UpToDate, Topic 2941. Version 13.0.

2 - OMIM. GLYCOGEN STORAGE DISEASE 1a; GSD1A. Disponível em <https://www.omim.org/entry/232200>

3 - Sun A. Glucose-6-phosphatase deficiency (glycogen storage disease I, von Gierke disease). Topic 2946. Version 20.0

4 - Kishnani PS, Austin SL, Abdenur JE, Arn P, Bali DS, Boney A, Chung WK, Dagli AI, Dale D, Koeberl D, Somers MJ, Wechsler SB, Weinstein DA, Wolfsdorf JI, Watson MS. Diagnosis and management of glycogen storage disease type I: a practice guideline of the American College of Medical Genetics and Genomics. Genet Med. 2014;16:e1.

5 - Chen YT, Cornblath M, Sidbury JB. Cornstarch therapy in type I glycogen-storage disease. N Engl J Med 1984; 310:171.

6 - Ross KM, Ferrecchia IA, Dahlberg KR, Dambaska M, Ryan PT, Weinstein DA. Dietary management of the glycogen storage diseases: evolution of treatment and ongoing controversies. Adv Nutr. 2020;11:439–4

7 - Weinstein DA, Wolfsdorf JI. Effect of continuous glucose therapy with uncooked cornstarch on the long-term clinical course of type 1a glycogen storage disease. Eur J Pediatr 2002; 161 Suppl 1:S35.

8 - Chen YT, Bazzarre CH, Lee MM, et al. Type I glycogen storage disease: nine years of management with cornstarch. Eur J Pediatr 1993; 152 Suppl 1:S56.

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS-UFRGS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: A parte autora apresenta laudo médico informando ser portadora de glicogenose tipo 1a. Este diagnóstico foi feito com base em quadro clínico, achados laboratoriais e biópsia hepática, com posterior confirmação genética. Desde então iniciou tratamento, com acompanhamento de múltiplas especialidades em centro terciário. Vem em uso de amido desde os 2 anos de idade e fez uso de gastrostomia dos 2 aos 13 anos.

Atualmente apresenta doença estável e está em tratamento com amido, carbonato de cálcio, vitaminas do complexo B, escitalopram, lamotrigina, alopurinol e genfibrozil. A presente avaliação técnica versa sobre o fornecimento jurisdicional de amido cru.

O glicogênio é a forma armazenada de glicose e serve como um tampão para as necessidades de glicose. O glicogênio é formado durante os períodos de carga de carboidratos na dieta e decomposto quando a demanda de glicose é alta ou a disponibilidade da dieta é baixa. Existem vários erros inatos do metabolismo do glicogênio (glicogenoses) que resultam de variantes patogênicas em genes para praticamente todas as proteínas envolvidas na síntese, degradação ou regulação do glicogênio. Esses distúrbios que resultam em armazenamento anormal de glicogênio são conhecidos como doenças de armazenamento de glicogênio (GSDs). Eles são categorizados por número de acordo com a cronologia de reconhecimento do defeito enzimático responsável. A idade de início varia desde o útero até a idade adulta (1).

A deficiência de glicose-6-fosfatase (G6PD; MIM # 232200), também conhecida como doença de von Gierke foi o primeiro GSD a ter o defeito enzimático responsável identificado e, portanto, é designado GSD I. As enzimas defeituosas envolvidas na GSD I são principalmente ativas no fígado e nos rins. Os pacientes apresentam manifestações relacionadas à hipoglicemia por volta dos três a quatro meses de idade. O diagnóstico é confirmado por testes genéticos. O tratamento é focado na manutenção dos níveis fisiológicos de glicose. A GSD Ia é devida a uma deficiência na enzima G6P hidrolase (glicose-6-fosfatase [G6Pase]) e compreende mais de 80 por cento dos casos de GSD I. A G6Pase é expressa no fígado, intestino e rim (2,3). Os pacientes afetados geralmente se apresentam na primeira infância com déficit de crescimento, hepatomegalia, hipoglicemia, convulsões e acidose láctica. Manifestações adicionais incluem doença renal, hiperuricemia, hipertrigliceridemia. O diagnóstico é confirmado por testes genéticos.

O objetivo do tratamento é manter os níveis fisiológicos de glicose. Outros parâmetros bioquímicos, como acidose láctica e hipertrigliceridemia, melhoram paralelamente ao melhor controle da glicose. Medidas de tratamento adicionais podem ser necessárias para hiperuricemia, hiperlipidemia, microalbuminúria, hipertensão, neutropenia e doença inflamatória intestinal (3).