



NOTA TÉCNICA NÚMERO 167

Solicitante: Exmo. Sr. Juiz Dr. Francisco Eduardo Fontenele Batista

Comarca de Fortaleza, 15ª Vara da Fazenda Pública

Número do processo: 0163657-49.2018.8.06.0001

Data: 19/10/18

SUMÁRIO

TÓPICO	Pág
1. Tema -----	2
2. Considerações teóricas -----	2
3. Eficácia do tratamento -----	2
4. Evidências científicas -----	4
5. Dos tratamentos disponibilizados pelo SUS -----	5
6. Sobre o registro pela ANVISA -----	6
7. Sobre a recomendação da CONITEC -----	7
8. Sobre a presença de Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde ou órgão público -----	7
9. Custo do tratamento -----	8
11. Respostas aos questionamentos-----	9
12. Referências -----	12

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) - (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

nat.ceara@tjce.jus.br

NOTA TÉCNICA

1) Tema

Trata-se de criança de 1 ano e oito meses, com diagnóstico de Epidermólise Bolhosa Congênita (EB) (CID 10: Q 81), demandando material para realização de curativos na pele, além de dieta especial.

2) Considerações teóricas

A EB (CID 10: Q 81) é uma doença congênita que acomete crianças desde o nascimento, cursa com acometimento de pele caracterizado por formação de bolhas e formação de feridas que podem ser extensas e graves, às vezes se comportando como grande queimado, com risco de infecção e morte. Trata-se de doença rara. Nos Estados Unidos, sua incidência é da ordem de 20 casos para cada 1 milhão de nascidos vivos. Não há dados estatísticos desta doença no Brasil. Apesar da raridade, a doença acarreta impacto significativo na vida do paciente e da família, com uma carga significativa de sofrimento devido a dor, sofrimento emocional e repercussão econômica. O diagnóstico é realizado através de biópsia de pele. A doença não tem cura.

3) Eficácia do tratamento

Não há tratamento específico para EB. Cuidados especiais com a pele são necessários para prevenir aparecimento de lesões e para tratar lesões já existentes. Crianças pequenas requerem maior cuidado e controle do ambiente em torno delas para evitar traumas. Isto inclui técnicas de manipulação suaves por seus cuidadores, uso de almofadas para cobrir proeminências ósseas e curativos antiaderentes de óxido de zinco. Em crianças mais velhas, uso de sapatos especiais e espuma no joelho para evitar bolhas são recomendadas. Pacientes mais velhos tendem a desenvolver úlceras crônicas e são colonizados com bactérias resistentes a antibióticos. Com relação ao tratamento das lesões, perfuração das bolhas com o uso de material estéril e curativos são recomendados. A pele deve ser deixada no lugar,

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) - (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

nat.ceara@tjce.jus.br

funcionando como um curativo biológico e prevenindo a colonização bacteriana. O princípio básico para o cuidado de pacientes com EB é evitar bolhas através de meticulosa proteção da pele e prevenção de infecções através do tratamento de feridas. Isso é feito com o uso de curativo hidrocoloide sintético não adesivo. A decisão do tratamento deve considerar a localização das lesões, necessidade de proteção e acolchoamento extra, uso de curativos especiais e roupas. As lesões devem ser limpas com soluções de baixa toxicidade, como soro fisiológico e água.

A presença de lesões múltiplas com diferentes características torna a EB uma patologia com desafios acrescidos. O princípio primário no tratamento da lesão é a aplicação de um curativo atraumático (não-aderente) que promova a cicatrização e evite dor e sangramento na remoção. A cicatrização de feridas requer uma superfície com um ambiente húmido que pode ser conseguido através do uso de curativos com propriedades absorventes e hidratantes. Feridas exsudativas se beneficiam de curativo em espuma (poliuretano hidrofílico) que absorvem grandes quantidades de fluido, oferecendo ao mesmo tempo proteção. Estes curativos têm uma superfície semipermeável que permite a passagem e retenção do exsudado no curativo, podendo alguns deles ficar sobre a ferida até 3 a 5 dias. A versão destes curativos com bordo aderente é muitas vezes tolerada pelos doentes em feridas isoladas, sendo uma alternativa mais confortável. A remoção dos curativos com bordo aderente deve ser feita com extrema precaução usando se necessário um removedor de adesivos em silicone. Como camada de contacto (necessitando de uma camada secundária), são recomendados as redes em silicone suave que oferecem proteção permitindo uma remoção atraumática.

As dietas industrializadas (líquidas ou em pó) são aquelas preparadas industrialmente. As principais vantagens para a utilização da dieta enteral industrializada referem-se a (i) individualização da fórmula, com menor manipulação que as dietas artesanais, bem como maior estabilidade microbiológica e bromatológica quando comparado com estas; (ii) fornecimento adequado dos micronutrientes; (iii) tempo de preparo reduzido; (iv) mínima chance de contaminação e (v) elevada estabilidade no produto final. Em julho de 2000 a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) aprovou o regulamento técnico para os requisitos mínimos a

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) - (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

nat.ceara@tjce.jus.br

serem exigidos para a Terapia de Nutrição Enteral (TNE) com o objetivo de garantir a qualidade da mesma, definindo como Nutrição Enteral (BRASIL, 2000): “alimentos 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 à síntese ou manutenção dos tecidos, órgãos ou sistemas”.

4) Evidências científicas

O número de materiais (curativos) industrializados voltados para o tratamento de feridas de pele aumentou substancialmente nos últimos 20 anos. A indústria de material médico e hospitalar produziu uma infindável diversidade de materiais para realização de curativos, com materiais e composições diversas (sílica, hidrocoloide, hidrogel, hidrogel com nanopartículas de prata, carvão ativado, papaína, colagenase, ácido hialurônico, alginato, etc.), a maioria com elevado custo. A despeito deste fenômeno, evidências científicas robustas que atestam segurança e eficácia destes materiais novos quando comparados aos materiais clássicos (algodão, gaze, gaze alcochoada, ataduras, etc.), são escassas ou ausentes. Não se encontram na literatura estudos do tipo ensaios clínicos randomizados multicêntricos, ou metanálises envolvendo este tipo de tecnologia. A experiência e a técnica de realização de um curativo pode ser mais importante do ponto de vista de eficácia e segurança do que o tipo de material utilizado.

A nutrição enteral domiciliar, quando prescrita corretamente, traz benefícios clínicos ao indivíduo, com redução do tempo de hospitalização e da incidência de complicações, bem como uma melhoria na qualidade de vida dos pacientes e na assistência prestada, gerando maior disponibilidade de leitos hospitalares e menores gastos com a saúde. A eficácia da terapia nutricional enteral é amplamente respaldada por estudos científicos existentes na literatura científica. Diversos trabalhos têm sido desenvolvidos na tentativa de definir formulações caseiras que possam ser empregadas com segurança nutricional e microbiológica na prática clínica. Os ingredientes utilizados para elaboração das fórmulas artesanais são facilmente

encontrados no mercado, a baixo custo. A dieta artesanal preparada de forma adequada tem eficácia igual ou superior à dieta industrializada. Além disso, o valor reduzido destas dietas em comparação com as industrializadas facilita a adesão ao tratamento e a flexibilidade na prescrição das mesmas, oferecendo uma alternativa acessível a pacientes, sendo utilizada com grande êxito na terapia enteral, em especial domiciliar.

5) Dos tratamentos disponibilizados pelo SUS

Até o presente momento não há terapia específica para nenhuma forma de EB. Dessa forma, o tratamento para a referida patologia é realizado de forma casuística, com base nos medicamentos e produtos disponíveis e consiste na adoção de cuidados básicos, utilização de medicamentos sintomáticos, terapia imunossupressora e ações que evitem o agravamento das lesões e a desnutrição da pele (BAHIA, 2016; DISTRITO FEDERAL, 2016).

A depender da classificação da EB, a terapia farmacológica disponível engloba antibióticos tópicos ou sistêmicos, corticóides orais associados a analgésicos tópicos ou sistêmicos visando diminuir a dor, ao mesmo tempo em que se faz necessário aporte protéico-calórico quando indicados. A abordagem para o tratamento de pacientes com EB deve ser multifatorial e baseada em uma série de princípios. Em geral, o tratamento visa prevenir o aparecimento de novas bolhas ou o agravamento das já existentes, prevenindo dores e o aparecimento de infecções secundárias, relativamente comuns. Sendo assim, faz-se necessário o uso de curativos adequados que previnam o aparecimento de novas lesões (BAHIA, 2016; DISTRITO FEDERAL, 2016).

A nutrição adequada ajuda na melhoria das lesões pré-existentes, evitando tanto a desnutrição, quanto a baixa resistência à infecção. A prevenção de bolhas é alcançada por manipulação suave da criança, uso de roupas sem costura e sem etiquetas, estofamento de proeminências ósseas, diminuição do atrito com a pele e prevenção ao calor excessivo. A prevenção da infecção é obtida mediante troca diária de curativos, aplicação de antibióticos tópicos nas lesões e drenagem das bolhas (BAHIA, 2016; DISTRITO FEDERAL, 2016).

6) Sobre o registro pela ANVISA

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) - (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

nat.ceara@tjce.jus.br

Referidos curativos e suplementação de nutrição enteral ou oral são aprovados pela ANVISA mas não estão incorporados ao SUS.

Produto para saúde	Indicação	Registro	Vencimento do registro	Fabricante
MEPILEX TRANSFER	Curativo com camada de silicone suave, indicado para feridas com exsudato, feridas doloridas e feridas com pele adjacente frágil ou comprometida, tais como: epidermólise bolhosa, úlceras venosas, arteriais, neurotróficas, úlceras de pressão, traqueostomia, radiodermite.	80117580350	20.04.2025	Molnlycke Health Care AB - Suécia
MEPILEX AG	Curativo antimicrobiano (sulfato de prata) de espuma com silicone suave, desenvolvido para o tratamento de feridas de exsudação baixa ou moderada, como úlceras de pernas e pés, úlceras de pressão e queimaduras superficiais.	80117580298	14.12.2024	Molnlycke Health Care AB - Suécia
MEPITEL	Película de contato com a ferida em malha não aderente que permite a passagem do exsudado e fornece a fixação e proteção dos tecidos. Concebido para diferentes tipos de feridas com exsudado (rascões na pele, abrasões cutâneas, feridas suturadas, queimaduras de espessura parcial, lacerações, enxertos de espessura parcial ou integral, úlceras diabéticas nos pés, úlceras venosas e arteriais) e feridas sem exsudado, bolhas, pele fragilizada e tecidos fragilizados expostos.	80117580367	29.06.2025	Molnlycke Health Care AB - Suécia

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) - (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

nat.ceara@tjce.jus.br

TUBIFAST	Bandagem de malha lisa, projetada para manter curativos no lugar em qualquer parte do corpo. Pode ser utilizado como uma cobertura dermatológica leve em técnicas de cobertura seca ou úmida. Uso deve ser supervisionado por um profissional de saúde qualificado.	80117580292	Vigente	Molnlycke Health Care AB - Suécia
DERSANI	Auxiliar no processo de cicatrização de feridas: úlceras por pressão (escaras) de graus I, II e III, úlceras venosas, arteriais e diabéticas; feridas decorrentes de queimaduras; tratamento de feridas crônicas ou agudas com ou sem infecção; tratamento de Eczemas: Atópico, Asteatósico, de Estase e Radiodermite.	80219190002	23.05.2026	Laboratório Daudt Oliveira LTDA - Brasil
CUBITAN	Tratamento de feridas crônicas em pacientes acamados, feridas no pé de diabéticos, feridas cirúrgicas e úlceras nas pernas. Suplemento nutricional líquido, enriquecido com nutrientes como arginina, zinco, selênio, vitamina C, A e E que regulam o processo inflamatório e aceleram a cicatrização.	665770037 (morango) 665770026 (chocolate)	30.12.2020 30.12.2021	DANONE LTDA.

7) Sobre a recomendação da CONITEC

Consoante informações obtidas no endereço eletrônico da CONITEC, não consta até o presente momento, solicitação de incorporação dos produtos para saúde e suplementos pleiteados aos cuidados gerais do tratamento no âmbito do SUS de pacientes com EB.

8) Sobre a presença de Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde ou órgão público

Até a presente data, não consta no site da CONITEC Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para a enfermidade considerada na solicitação (CID Q 81). O estado da Bahia e o Distrito Federal publicaram Diretrizes específicas para EB. No site

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) - (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

nat.ceara@tjce.jus.br

do Ministério da Saúde consta disponível a íntegra da Portaria Nº 199, de 30 de janeiro de 2014 que institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova documento denominado Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. Este documento deve ser utilizado pelas Secretarias de Saúde dos Estados, do Distrito Federal e dos Municípios na regulação do acesso assistencial, autorização, registro e ressarcimento dos procedimentos correspondentes, e pelos Serviços de Saúde habilitados junto ao SUS. Ademais, ressalta que as genodermatoses estão entre as doenças raras que terão prioridade na elaboração dos respectivos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDTs). Na ausência de um tratamento padronizado para doença, este é feito de forma casuística, com base nos medicamentos e produtos disponíveis e consiste na adoção de cuidados básicos, utilização de medicamentos sintomáticos, terapia imunossupressora e ações que evitem o agravamento das lesões e a desnutrição da pele.

9) Custo do tratamento

Em levantamento realizado na base de dados do Ministério da Saúde (Banco de Preços em Saúde) e da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Painel de preços de produtos para a saúde) não consta registro de preço dos produtos para saúde e suplementos pleiteados para fins de tratamento de EB. Contudo, levantamento foi realizado no intuito de obter valores referentes aos produtos pleiteados em sites de empresas de produtos para saúde.

TABELA DE PREÇOS PARA PRODUTOS PARA SAÚDE / SUPLEMENTO NUTRICIONAL						
APRESENTAÇÃO	PMC		Média de Preços $\frac{(A + B)}{2}$	Quantidade solicitada (unidade/mês)	Custo médio estimado do tratamento (MENSAL)	Custo médio estimado do tratamento (ANUAL)
	Empresa A	Empresa B				
MEPILEX TRANSFER (15 x 20cm) c/ 5 unidades	R\$ 742,80 ^a	R\$ 411,74 ^g	R\$ 577,27	90	R\$ 10.390,86	R\$ 124.690,32

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) - (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

nat.ceara@tjce.jus.br

MEPILEX AG (10 x 10cm)	R\$ 135,95 ^b	R\$ 132,00 ^h	R\$ 134,00	20	R\$ 2.680,00	R\$ 32.160,00
MEPITEL (10 x 18cm)	R\$ 78,00 ^c	R\$ 142,40 ⁱ	R\$ 110,20	60	R\$ 6.612,00	R\$ 79.344,00
TUBIFAST (5 x 10m)	R\$ 45,08 ^d	R\$ 74,99 ^j	R\$ 60,06	01	R\$ 60,06	R\$ 720,70
DERSANI - 200 mL	R\$ 53,19 ^e	R\$ 74,54 ^k	R\$ 63,87	04	R\$ 255,48	R\$ 3.065,76
CUBITAN 200 mL	R\$ 18,53 ^f	R\$ 16,18 ^l	R\$ 17,36	30	R\$520,80	R\$ 6.249,60

PMC = Preço Máximo ao Consumidor. Cotação dólar dia 03 de outubro de 2018 - R\$ 3,91

^aDisponível em: <https://www.vitaesaude.com.br/curativo-molnlycke-mepilex-transfer> Acesso em 03 de outubro de 2018.

^bDisponível em: <https://www.vitaesaude.com.br/curativo-molnlycke-mepilex-ag-de-silicone> Acesso em 03 de outubro de 2018.

^cDisponível em: <https://www.cirurgicaazonasul.com.br/curativo-de-silicone-suave-mepitel/p> Acesso em 03 de outubro de 2018.

^dDisponível em: <https://www.vitalitymedical.com/tubifast-tubular-mentention-dressing.html> Acesso em 03 de outubro de 2018.

^eDisponível em: <https://www.vitaesaude.com.br/dersani-original-locao-oleosa-a-base-de-a-g-e> Acesso em 03 de outubro de 2018.

^fDisponível em: <https://www.vitaesaude.com.br/suplemento-danone-cubitan-200ml> Acesso em 03 de outubro de 2018.

^gDisponível em: <https://www.casamedica.com.br/curativo-mepilex-transfer-15x20cm9649/p> Acesso em 03 de outubro de 2018.

^hDisponível em: <http://www.cirurgicaassuncao.com.br/produto/curativo-mepilex-ag-10x10/> Acesso em 03 de outubro de 2018.

ⁱDisponível em: <https://www.isaclin.com.br/produto/mepitel-10x18-1un-916> Acesso em 03 de outubro de 2018.

^jDisponível em: https://www.amazon.com/Patterson-Medical-Tubifast-medium-56695602/dp/B002BUTZ9E/ref=pd_lpo_vtph_121_bs_lp_tr_img_1?_encoding=UTF8&psc=1&refRID=HCHQKJRMQ31DEP46WP Acesso em 03 de outubro de 2018.

^kDisponível em: <https://www.paguemenos.com.br/dersani> Acesso em 03 de outubro de 2018.

^lDisponível em: <https://www.casamedica.com.br/cubitan> Acesso em 03 de outubro de 2018.

10) Respostas aos questionamentos

a. Qual o tratamento disponibilizado atualmente pelo sistema público para a doença que acomete a parte autora?

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) - (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

nat.ceara@tjce.jus.br

Resposta: O tratamento disponível no SUS para Epidermólise Bolhosa baseia-se em medicamentos não específicos e produtos comuns empregados numa perspectiva de adoção de cuidados básicos, utilização de medicamentos sintomáticos e ações que evitem o agravamento das lesões e a desnutrição da pele (BAHIA, 2016; DISTRITO FEDERAL, 2016). A depender da classificação da EB, a terapia farmacológica disponível engloba antibióticos tópicos ou sistêmicos, corticóides orais associados a analgésicos tópicos ou sistêmicos visando diminuir a dor. A abordagem para o tratamento de pacientes com EB no SUS visa prevenir o aparecimento de novas bolhas ou o agravamento das já existentes, prevenindo dores e o aparecimento de infecções secundárias. A prevenção de bolhas é alcançada por manipulação suave da criança, uso de roupas sem costura e sem etiquetas, estofamento de proeminências ósseas, diminuição do atrito com a pele e prevenção ao calor excessivo. A prevenção da infecção é obtida mediante troca diária de curativos comuns, aplicação de antibióticos tópicos nas lesões e drenagem das bolhas.

b. Os curativos se apresentam como indicados e eficientes para tratamento da doença que acomete a parte autora? Em caso positivo, pode e/ou deve ser ministrado eficazmente no caso da parte promovente?

Resposta: Curativos realizados por profissional competente e empregando material adequado são fundamentais para o tratamento da EB e são eficazes na prevenção de bolhas, na cicatrização de lesões já instaladas e na prevenção e tratamento de infecção secundária. Não há evidências científicas robustas que atestem maior segurança e eficácia dos materiais solicitados quando comparados aos materiais clássicos (algodão, gaze, gaze alcochoada, ataduras, etc.) para realização de curativos em pacientes com EB. A experiência e a técnica de realização de um curativo pode ser mais importante do ponto de vista de eficácia e segurança do que o tipo de material utilizado.

c. Existem estudos que comprovam a eficácia dos referidos curativos e alimentos diante da moléstia que acomete a promovente?

Resposta: Sim, existem estudos que comprovam a eficácia dos materiais solicitados para tratamento de feridas na EB. Assim como existem estudos que comprovam a eficácia da dieta enteral na prevenção de desnutrição e na redução de complicações infecciosas em pacientes portadores de feridas crônicas. Todavia, as evidências científicas disponíveis são frágeis.

d. Em caso de resposta positiva ao quesito anterior, há registros quanto ao índice de cura?

Resposta: Não.

e) Há possibilidade de contra indicação para algum tipo de paciente? Ou: o tratamento pleiteado é contra-indicada para o caso da autora?

Resposta: Não.

f - Existem outros tratamentos de efeitos similares? (há possibilidade de apresentar, em caso positivo, comparativo de preços?)

Resposta: Sim. Há no SUS materiais convencionais para realização de curativos tais como gaze, algodão, gaze alcochoada, atadura, antibióticos tópicos.

g - Referidos curativos e alimentação são aprovados pela ANVISA e estão incorporados ao SUS?

Resposta: Estão aprovados pela ANVISA, mas não estão disponíveis no SUS.

h - Os curativos e a alimentação são produzidos/fornecidos por empresa sediada no País ou dependem de importação?

Resposta: São produzidos no Brasil.

i) Considerando a resposta ao quesito anterior, qual o prazo necessário para o fornecimento em situações análogas à do presente feito?

Resposta: Os materiais para curativo e a dieta enteral demandadas constam nas principais farmácias e distribuidoras de medicamentos e de dietas do Estado, sendo seu fornecimento disponível de forma imediata. O prazo de compra e aquisição pelo poder público dependerá de orçamento e processo de compra do órgão responsável pelo processo. No estado do CE é a COASF - Coordenadoria de Assistência Farmacêutica. Na prefeitura de Fortaleza a CELAF - Célula de Assistência Farmacêutica do Município.

j) Existe alguma outra observação a ser feita especificamente em relação ao uso dos citados curativos/ alimentação ao presente caso?

Resposta: O caso em si é peculiar e requer um olhar cuidadoso. A EB uma doença rara associada a elevado sofrimento e perda da qualidade de vida e menor expectativa de vida. Todo esforço deve ser feito para garantir conforto e alívio dos sintomas em uma criança portadora de EB. No caso em particular, o cuidado da criança deve envolver equipe multidisciplinar composta por profissionais experientes. O SUS tem como prover assistência adequada a criança. A particularidade do tipo de curativo a

ser adotado deve levar em consideração a garantia do conforto e do alívio do sofrimento. Deve-se avaliar se o curativo realizado com material comum e com apoio da equipe de profissionais do SUS é capaz de atender este princípio (conforto e aliviado sofrimento). Não sendo possível, levar em consideração o uso dos curativos especiais solicitados. Com relação ao aspecto nutricional na EB, uma dieta caseira pode perfeitamente atender às demandas da criança.

k) Considerando as respostas aos itens anteriores, pode-se dizer, a partir do quadro apresentado pela parte autora, que os curativos prescritos e requeridos judicialmente são imprescindíveis ao tratamento da enfermidade que lhe acomete e à preservação ou restauração de sua saúde e dignidade? Em caso de resposta negativa, apontar a alternativa, dizendo se essa é fornecida pelo setor público ou não.

Resposta: Não. Os curativos prescritos e requeridos judicialmente podem ser substituídos por curativos simples disponíveis no SUS sem que haja comprometimento da saúde ou da dignidade do demandante. Todavia, há que se avaliar se a criança está obtendo conforto e alívio do sofrimento com os curativos simples.

11) Referências

1. BAHIA. Secretaria da Saúde do Estado. Portaria SES-DF Nº 29 de 1º de março de 2016. Aprova as diretrizes para acesso ao tratamento da Epidermólise Bolhosa no Estado da Bahia, no âmbito do Sistema Único de Saúde SUS. Bahia (BA): 2016. Disponível em: < <https://sogi8.sogi.com.br/Arquivo/Modulo113.MRID109/Registro1243738/portaria%20estadual%20n%201092%20de%2001%20de%20setembro%20de%202016.pdf>>. Acesso em 28 de setembro de 2018.

2. DISTRITO FEDERAL. Secretaria da Saúde. Portaria SES-DF Nº 29 de 1º de março de 2016, publicada no DODF Nº 42 de 3 de março de 2016. Aprovar os Protocolos Clínicos e de Dispensação de Medicamentos (Protocolo de Tratamento para pacientes portadores de Epidermólise Bolhosa) elaborados pelas áreas técnicas de SES-DF e aprovados pela CPPAS. Distrito Federal (DF): 2016. Disponível em: <<http://www.saude.df.gov.br/wp-conteudo/uploads/2018/04/DERMATOLOGIA->

[Protocolo de tratamento para pacientes portadores de Epidermolise bolhosa.pdf](#).>
Acesso em 28 de setembro de 2018.

3. BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Nº 199, de 30 de janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html.>
Acesso em 27 de setembro de 2018.

4. Sen CK, Gordillo GM, Roy S, Kirsner R, Lambert L, Hunt TK, et al. Human skin wounds: a major and snowballing threat to public health and the economy. *Wound Repair Regen*. 2009 Nov-Dec;17(6):763–71.

5. 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.

6. Gilberto Simeone Henriques, Gilberto Paixão Rosado. Formulação de dietas enterais artesanais e determinação da osmolaridade pelo método crioscópico. *Rev. Nutr.*, Campinas, 12(3): 225-232, set./dez., 1999

7. Fabíola Pansani Maniglia, Ana Clara Carvalho Pagnani, Gabriela Gióra do Nascimento. Desenvolvimento de dieta enteral artesanal com propriedades funcionais. *Rev Bras Nutr Clin* 2015; 30 (1): 66-70

8. Hospital das Clínicas da Unicamp. Nutrição Enteral Domiciliar, Manual do usuário. Disponível em: https://www.hc.unicamp.br/servicos/emtn/Manual_paciente.pdf

9. Parecer-técnico do Conselho Federal de Nutricionistas [Internet]. [cited 2012 Dec 29]. Available from: <http://www.crn8.org.br/noticias/2012/parecer-tecnico.pdf>

10. Brasil, Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria ° 120 de 14 de abril de 2009, disponível em bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2009/prt0120_14_04_2009.html

Contato: (85) 98529-2925/996545559 (Yury Trindade) - (85) 99689-0669 (Maria Andreína)

nat.ceara@tjce.jus.br