



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURIDICA
NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NAT-FEDERAL Nº 0431/2018

Rio de Janeiro, 29 de maio de 2018.

Processo nº 5002564-62.2018.4.02.5101,
ajuizado por [REDACTED]
[REDACTED] representada por [REDACTED]
[REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 5º Juizado Especial Federal, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro quanto à **mistura concentrada de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais (URCmed® B Plus)**.

I – RELATÓRIO

1. De acordo com documentos médicos (pdf: COMP2, págs. 05 e 06) do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira - IPPMG, emitido em 01º de março de 2018 pela médica [REDACTED] a Autora apresenta perfil metabólico de **acidúria arginino-succínica (doença do ciclo da uréia)**. Nesta doença, ocorre aumento no nível sanguíneo de amônia e por isso, precisa de dieta específica com restrição protéica, sendo necessário o consumo de aminoácidos essenciais com uso de fórmula especial da marca **URCmed B Plus**. Foi citada a seguinte Classificação Internacional de Doenças CID10 **E72.2 - Distúrbios do metabolismo do ciclo da uréia**. Foi prescrita a seguinte mistura concentrada de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais:

- **URCmed B Plus** - diluir 4 medidas em 300ml de água. Oferecer 2 copos de 300ml por dia - 2 latas/mês.

2. Em formulário médico da Defensoria Pública da União no Rio de Janeiro (COMP2, págs. 09 a 12), preenchido em 27 de março de 2018, pela médica [REDACTED]

[REDACTED] foi informado que a Autora é portadora de Doença do ciclo da uréia e necessita da mistura concentrada de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais da marca **URCmed B Plus**, na quantidade de **9g/dia**, em uso contínuo. Caso a Autora não seja submetida ao tratamento indicado poderá ocorrer ineficácia na tentativa de ganho ponderal e crescimentos saudável da criança. Foi citada a seguinte Classificação Internacional de Doenças CID10 **E72.2 - Distúrbios do metabolismo do ciclo da uréia**.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. De acordo com a **Resolução RDC nº 63, da Agência Nacional de Vigilância Sanitária do Ministério da Saúde, de 6/7/2000**, nutrição enteral designa todo e qualquer *"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 à síntese ou manutenção dos tecidos, órgãos ou sistemas"*.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURIDICA
NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

DA PATOLOGIA

1. O ciclo da ureia constitui a via metabólica responsável pela excreção de amônia. A ureia é hidrossolúvel e constitui uma forma pouco tóxica, diferentemente da amônia, cuja toxicidade é elevada. Os distúrbios no ciclo da ureia resultam em hiperamonemia. O tratamento da hiperamonemia consiste em dieta hipoproteica, suplementada com uma mistura de aminoácidos, repondo-se os nutrientes em falta. A utilização de dieta hipoproteica justifica-se pelo fato da excreção e produção de ureia aumentar com a ingestão proteica. Assim, reduzindo o aporte proteico, também se reduzirá o acúmulo de amônia. Em conjunto, é importante o adequado aporte energético, de modo a prevenir o catabolismo que aumentará o risco de descompensação¹. Os pacientes com distúrbios do ciclo da uréia apresentam dificuldades alimentares, vômitos, letargia, irritabilidade, taquipnéia, crises convulsivas, alterações no comportamento, podendo evoluir para encefalopatia aguda com coma².

DO PLEITO

1. De acordo com o fabricante³, **UrCMed B Plus** é uma mistura concentrada de puros L-aminoácidos essenciais, suplementado com vitaminas, minerais e oligoelementos de acordo com as recomendações internacionais preconizadas para os distúrbios do Ciclo da Ureia. Está indicado no tratamento dietético de **Distúrbios do Ciclo da Ureia**, tais como deficiência de Tanscarbamilase da Ornitina (OTC), deficiência da Sintetase de Carbamilsfosfato (CPS), Liase do Ácido Argininosuccínico (AL), Citrulinemia, deficiência de Arginase, etc, em **crianças acima de 1 ano de idade**. Apresentação: lata de 500g.

III - CONCLUSÃO

1. Inicialmente, informa-se que a mistura concentrada de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais prescrita (da marca **UrCMed B Plus**) é indicada para crianças a partir de 1 ano de idade com distúrbios do ciclo da ureia, sendo, portanto, compatível e fundamental ao tratamento do quadro clínico que acomete a Autora.

2. Adicionalmente, ressalta-se que, como se faz necessária restrição de alimentos fontes de proteína em portadores de distúrbios do ciclo da ureia², a fórmula prescrita é necessária para a reposição de aminoácidos essenciais que serão retirados da dieta destes indivíduos, permitindo assim, que os portadores da doença mantenham seu adequado crescimento e desenvolvimento apesar da restrição dietética imposta.

3. Acrescenta-se que a recomendação nutricional para crianças portadoras de distúrbios do Ciclo da Ureia durante a fase escolar - faixa etária em que a Autora se encontra no momento – 8 anos (pdf: COMP2, pág.04) é de 0,8 a 1,0g de proteínas/kg de peso atual/dia¹. Contudo, a ausência de seus dados antropométricos atuais (minimamente peso e altura), **impossibilita** calcular suas necessidades proteicas diárias com base na recomendação de ingestão de proteínas por quilograma de peso supracitada.

¹ Rocha, J.C. et al. Consenso para o tratamento nutricional das Doenças do Ciclo da Ureia. Acta Pediatr Port 2009;40(4):175-84. Disponível em: <[http://www.spp.pt/Userfiles/File/App/Artigos/17/20100115185201_Consensos%20SPP_Consenso%20DCU_40\(4\).pdf](http://www.spp.pt/Userfiles/File/App/Artigos/17/20100115185201_Consensos%20SPP_Consenso%20DCU_40(4).pdf)>. Acesso em: 29 mai. 2018.

² SCHWARTZ. I. V.; SOUZA. C. F. M. Tratamento de erros inatos do metabolismo. J. Pediatr. (Rio J.), Porto Alegre, v. 84, n. 4, Aug. 2008. Disponível em <http://www.scielo.br/pdf/jped/v84n4s0/en_v84n4s0a03.pdf>. Acesso: 29 mai. 2018.

³ CMW Saúde. UrCMed B Plus. Disponível em: <<http://www.cmwsaude.com.br/urcmed-b-plus>>. Acesso em: 29 mai. 2018.



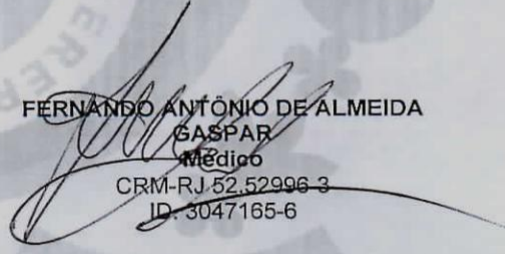
GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURIDICA
NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

4. Em relação à quantidade diária da mistura de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais, cabe informar que **há divergência entre a quantidade prescrita** em documento médico ("4 medidas, 2 vezes por dia" - COMP2, pág.05) o que corresponderia a **18g/dia** e a quantidade prescrita em formulário médico ("**9g/dia**" - COMP2, pág. 09). **O exposto denota a necessidade de melhores esclarecimentos acerca da quantidade diária prescrita para a Autora do produto pleiteado.**
5. Ademais, **não foi acostado** o plano alimentar da Autora (alimentos *in natura* prescritos para serem ingeridos diariamente, com quantidades e horários estipulados), **impossibilitando**, assim, tecer inferências seguras acerca da quantidade diária prescrita da fórmula alimentar pleiteada, ou seja, se a mesma é insuficiente ou excedente ao atendimento das necessidades protéicas diárias da Autora.
6. Participa-se que produtos nutricionais industrializados não são medicamentos, e sim um recurso nutricional em condições clínicas específicas (temporárias ou crônicas) e, diante disto, **requerem reavaliações periódicas**, a fim de verificar o quadro clínico e a possibilidade de alteração na conduta dietoterápica. Ademais, a delimitação de tempo é necessária, pois **a recomendação da quantidade deve ser revista periodicamente** em função do peso corporal, estado nutricional e consumo alimentar. Portanto, **sugere-se a delimitação do tempo de uso do produto nutricional prescrito/pleiteado.**
7. Considerando as questões abordadas acima, **embora a utilização da mistura de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais esteja indicada no quadro clínico da Autora, para inferências quantitativas seguras, seriam necessárias informações adicionais**, a saber: **i)** esclarecimentos sobre a quantidade diária prescrita do referido produto nutricional; **ii)** dados antropométricos (peso e altura atuais); **iii)** plano alimentar atual (alimentos *in natura* usualmente ingeridos em um dia e suas respectivas quantidades e horários, e sua aceitação) e **iv)** delimitação do período de utilização até a próxima reavaliação clínica.
8. Por fim, informa-se que mistura de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais como **URCmed B Plus**, **não integra nenhuma lista oficial de produtos nutricionais para disponibilização gratuita através do SUS**, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro.

É o parecer.

Ao 5º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.


MONÁRIA CURTY NASSER
ZAMBONI
Nutricionista
CRN4: 01100421


FERNANDO ANTÔNIO DE ALMEIDA
GASPAR
Médico
CRM-RJ 52.52996-3
ID. 3047165-6

FLÁVIO AFONSO BADARÓ
Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02