



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURÍDICA
NÚCLEO DE APOIO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NAT-FEDERAL Nº 0625/2018

Rio de Janeiro, 27 de julho de 2018.

Processo nº 5013599-19.2018.4.02.5101,
ajuizado por [REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **10º Juizado Especial Federal** do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto à fórmula de aminoácidos isenta de metionina (HCys Med B Plus) e aos medicamentos **Piridoxina 500mg, Betaína 1,5g, Cianocobalamina 5000mcg + Cloridrato de Piridoxina 100mg + Nitrato de Tiamina 100mg (Citoneurim®), Carbonato de Cálcio e Ácido Fólico 5mg.**

I – RELATÓRIO

- De acordo com documentos do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira – UFRJ (EVENTO1, OUT2, págs. 14 e 15), emitidos em 13 de março de 2018, pela médica [REDACTED] (CREMERJ [REDACTED]), a Autora, 18 anos, apresenta diagnóstico de **Homocistinúria**, diagnosticada em 2006, a partir de cromatografia de aminoácidos, níveis de homocisteína e metionina plasmáticas aumentadas por subluxação de cristalino. Tem prótese no olho esquerdo por amaurose e acuidade visual do olho direito de 20/80. Relata que o último ecocardiograma realizado em 10 de maio de 2016, apresentou refluxo mitral mínimo e que o tratamento consiste na restrição de proteína da dieta (pouca aderência à dieta), uso de cofatores e acompanhamento das complicações com diversos especialistas (cardiologista, oftalmologista, ortopedista – densitometria óssea e acompanhamento neurológico). Informa os resultados dos últimos exames realizados (fevereiro/2018): homocisteína 217mcmol/L, metionina 3,8 mg/dL e ferritina 18,1 ng/mL.
- Informa ainda que, encontra-se em uso de **Piridoxina 500mg** – às terças, quartas, quintas, sábados e domingos; **Betaína 1,5g** – 3x/dia; **Cianocobalamina 5000mcg + Cloridrato de Piridoxina 100mg + Nitrato de Tiamina 100mg (Citoneurim®)** – segundas e sextas; **Carbonato de Cálcio** – 1g/dia, **Ácido Fólico 5mg** – 1x/dia. Foi citada a Classificação Internacional de Doença (CID-10): **E72.1 - Distúrbios do metabolismo dos aminoácidos que contêm enxofre.**
- Segundo documento do referido instituto (EVENTO1, OUT3, págs. 3 e 4), emitido em 09 de julho de 2018, pela nutricionista [REDACTED] (CRN4: [REDACTED]), a Autora apresenta **Homocistinúria** clássica, cujo tratamento é a alimentação restrita em alguns aminoácidos e pode levar a morte caso não haja aderência à dieta e fórmula. Foi prescrita a seguinte fórmula de aminoácidos isenta de metionina: **HCys Med B Plus** – 4 medidas/dia. Total: 02 latas de 500g/mês.
- Foi acostado documento do Grupo Memorial (EVENTO1, OUT3, págs. 5 e 6), sem data, emitido pela médica [REDACTED] (CREMERJ [REDACTED]), no qual consta que a Autora apresenta acuidade visual de 20/80 em olho direito e < 20/400 sem melhora, em olho esquerdo; atrofia bulbar em olho esquerdo; lesão subluxada inferior em olho direito; sem indicação cirúrgica no momento.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURÍDICA
NÚCLEO DE APOIO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE

5. Aos autos encontra-se Formulário Médico da Defensoria Pública da União no Rio de Janeiro (EVENTO1, OUT3, págs. 7 a 11), emitido em 12 de junho de 2018, pela médica [REDACTED] (CREMERJ [REDACTED]), no qual consta que a Autora apresenta **Homocistinúria** e necessita do seguinte plano terapêutico: **Piridoxina 500mg – 5x/semana; Betaína 1,5g – 3x/dia; Cianocobalamina 5000mcg + Cloridrato de Piridoxina 100mg + Nitrato de Tiamina 100mg (Citoneurim®) – 2x/semana; Carbonato de Cálcio – 1g/dia, Ácido Fólico 5mg – 1x/dia.** É necessária a realização de dosagem de homocisteína e metionina de 2/2 meses. O caso clínico configura urgência e, caso não seja submetida ao tratamento indicado, podem ocorrer alterações oftalmológicas, ósseas e cardiovasculares (trombose venosa ou arterial, acidente vascular cerebral - AVC, infarto do miocárdio), podendo levar a morte.

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".
2. A Política Nacional de Medicamentos e a Política Nacional de Assistência Farmacêutica estão dispostas, respectivamente, na Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017 e na Resolução nº 338/CNS/MS, de 6 de maio de 2004.
3. A Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, alterada por diversas publicações, sendo a mais recente a Portaria GM nº 740, de 27 de março de 2018, dispõe, também, sobre as normas para o financiamento da assistência farmacêutica, promovendo a sua organização em três componentes: Básico, Estratégico e Especializado.
4. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, cuja alteração mais recente foi estabelecida pela Portaria GM nº 702, de 21 de março de 2018, considera, inclusive, as normas de execução dos Componentes Básico e Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.
5. A Deliberação CIB-RJ nº 1.589, de 09 de fevereiro de 2012 relaciona os medicamentos disponíveis no âmbito do Estado do Rio de Janeiro e/ou Municípios definindo a **Relação Estadual dos Medicamentos Essenciais (REME-RJ)**.
6. A Deliberação CIB-RJ nº 2.661, de 26 de dezembro de 2013 dispõe sobre as normas de financiamento e de execução do Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF) no âmbito do SUS no Estado do Rio de Janeiro e, em seu artigo 3º, estabelece o **Elenco Mínimo Obrigatório de Medicamentos Essenciais do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no Estado do Rio de Janeiro**.
7. A Resolução SMS nº 2177 de 19 de agosto de 2013, definiu o seu elenco de medicamentos da rede municipal de saúde, incluindo aqueles destinados aos programas de saúde oficiais (HIV/AIDS, Tuberculose, Saúde Mental, etc), vacinas, saneantes e correlatos, a saber, **Relação Municipal de Medicamentos Essenciais** no âmbito do Município do Rio de Janeiro (**REMUME-RIJ**), em consonância com as legislações supramencionadas.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURÍDICA
NÚCLEO DE APOSSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

DA PATOLOGIA

1. A **homocistinúria clássica (HCU)** é uma doença genética causada pela atividade deficiente da enzima cistationina β -sintase. Bioquimicamente, é caracterizada por distúrbios no metabolismo dos aminoácidos sulfurados (SAA) com elevação plasmática de homocisteína e metionina e redução de cistationina e cisteína. Clinicamente afeta principalmente os sistemas ocular, vascular, nervoso central e ósseo. O tratamento inclui dieta pobre em metionina e fórmula metabólica, doses farmacológicas de piridoxina e betaína; e suplementação com ácido fólico e vitamina B12¹.

DO PLEITO

1. **Piridoxina** é uma vitamina hidrossolúvel, envolvida principalmente no metabolismo dos aminoácidos e também no metabolismo glicídico e lipídico. Dentre suas indicações, consta a Deficiência vitamínica por uma nutrição inadequada ou síndrome de má-absorção². A suplementação com piridoxina também está indicada para o tratamento de homocisteinúria clássica³.

2. **Betaína** é uma substância que ocorre naturalmente nos alimentos e que ativa uma via enzimática diferente (por vezes chamada de via de reciclagem), e que reduz os níveis de homocisteína através da sua reconversão em metionina².

3. A associação **Cianocobalamina + Cloridrato de Piridoxina + Nitrato de Tiamina** (Citoneurim[®]) é usada como auxiliar no tratamento de neuralgia e neurite, que são manifestações de neuropatia e podem se evidenciar através de sintomas como: formigamento, dormência e hipersensibilidade ao toque, também é indicado como suplemento de vitaminas do complexo B (B1, B6 e B12) para idosos, indivíduos sob dietas restritivas e inadequadas, em diversos tipos de doenças agudas, crônicas e no período de convalescença⁴.

4. **Carbonato de Cálcio** está indicado para o tratamento e prevenção da osteoporose; complementação das necessidades de cálcio no organismo, em estados deficientes; tratamento de hipocalcemia⁵.

5. **Ácido Fólico** pertence às vitaminas do grupo B, é uma vitamina essencial na multiplicação celular de todos os tecidos, já que é indispensável à síntese do DNA e, conseqüentemente, à divisão celular. Dentre suas indicações, consta o tratamento da hiper-

¹ POLONI, S. *Homocistinúria clássica no Brasil: um estudo clínico e genético com foco na investigação da relação entre composição corporal e metabolismo lipídico em pacientes tratados*. 2016. Tese (Doutorado em Ciências – Genética e Biologia Molecular) - Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre. Disponível em: <<https://www.lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/150704/000999378.pdf?sequence=1>>. Acesso em: 25 jul. 2018.

² Cloridrato de Piridoxina por Mapric Produtos Farmacêuticos e Cosméticos. Disponível em: <http://www.mapric.com.br/anexos/boletim553_10122007_104957.pdf>. Acesso em: 25 jul. 2018.

³ EHOD. European Network and Registry for Homocystinurias and Methylation Defects. Homocistinúria Clássica – Guia para pais, doentes e famílias. Disponível em: <http://www.e-hod.org/file/4133/hcy_adult_PT_final.pdf>. Acesso em: 25 jul. 2018.

⁴ Bula do medicamento Cianocobalamina + Cloridrato de Piridoxina + Nitrato de Tiamina (Citoneurim[®]) por Merck S/A. Disponível em: <http://www.anvisa.gov.br/datavisa/consulta_bula/fmVisualizarBula.asp?pNuTransacao=4057512018&pIdAnexo=10547635>. Acesso em: 25 jul. 2018.

⁵ Bula do medicamento Carbonato de Cálcio (Os-cal[®] 500) por Sanofi-Aventis Farmacêutica Ltda. Disponível em: <http://www.anvisa.gov.br/datavisa/consulta_bula/fmVisualizarBula.asp?pNuTransacao=12981932017&pIdAnexo=7733024>. Acesso em: 25 jul. 2018.



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

homocisteinemia⁶. A suplementação **Ácido Fólico** tem por objetivo otimizar a atividade das enzimas que participam no processo do metabolismo da metionina, uma vez que esta necessita do ácido fólico para funcionar eficientemente².

6. De acordo com o fabricante CMW Saúde⁷, **HCys Med B Plus** é uma mistura concentrada de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais, isenta de metionina, enriquecida de vitaminas e minerais. Está indicada para o manejo nutricional de pacientes com diagnóstico de **Homocistinúria** maiores de **1 ano de idade**. Apresentação: lata de 500g.

III – CONCLUSÃO

1. Informa-se que os medicamentos pleiteados **Piridoxina 500mg**, **Betaina 1,5g**, **Cianocobalamina 5000mcg + Cloridrato de Piridoxina 100mg + Nitrato de Tiamina 100mg** (Citoneurim[®]) e **Ácido Fólico 5mg** estão indicados para o tratamento da patologia do Autor – **Homocistinúria**, conforme consta nos documentos médicos acostados ao processo (EVENTO1, OUT2, pág. 15 e EVENTO1, OUT3, págs. 7 a 11).

2. Em relação ao medicamento **Carbonato de Cálcio** cumpre informar que as doenças e comorbidades relatadas nos documentos médicos (EVENTO1, OUT2, pág. 15 e EVENTO1, OUT3, págs. 7 a 11), **não fornecem embasamento clínico suficiente para a justificativa do seu uso no plano terapêutico**. Sendo assim, para uma **inferência segura acerca da indicação** deste pleito, sugere-se a **emissão de laudo médico**, descrevendo o quadro clínico completo da Autora.

3. No que tange à disponibilidade dos medicamentos pleiteados no SUS, cabe informar que:

- **Carbonato de Cálcio 500mg [ao Autor foi prescrito 1g/dia] e Ácido Fólico 5mg encontram-se padronizados** pela Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, no âmbito da Atenção Básica, conforme previsto na REMUME-RIO. Para obter informações acerca do acesso, a Autora deverá comparecer à Unidade Básica de Saúde mais próxima de sua residência, munida de receituários atualizados;
- **Piridoxina 500mg, Betaina 1,5g e Cianocobalamina 5000mcg + Cloridrato de Piridoxina 100mg + Nitrato de Tiamina 100mg** (Citoneurim[®]) **não integram** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação no SUS, no âmbito do Município e Estado do Rio de Janeiro.

4. Observa-se que os medicamentos pleiteados **Piridoxina 500mg** – *nesta concentração* e **Betaina 1,5g** tratam-se de **fórmulas farmacêuticas magistrais**. Tais formulações farmacêuticas são prescritas e manipuladas em concentração específica para cada paciente. Cabe ressaltar que a Assistência Farmacêutica no SUS, instituída pela Política Nacional de Assistência Farmacêutica, por meio da Resolução nº 338 de 06 de maio de 2004, **tem como eixo a seleção de medicamentos**. Esta é responsável pelo estabelecimento da **relação de medicamentos eficazes e seguros**, com a finalidade de garantir uma terapêutica medicamentosa de qualidade nos diversos níveis de atenção a saúde. Assim, **a padronização dos medicamentos define os medicamentos a serem**

⁶ Bula do medicamento Ácido Fólico por FUNED – Fundação Ezequiel Dias, Disponível em: <http://www.anvisa.gov.br/datavisa/fia_bula/frmVisualizarBula.asp?pNuTransacao=20341312016&pIdAnexo=3695948>. Acesso em: 25 jul. 2018.

⁷ 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 JURÍDICA
NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

disponibilizados na esfera pública para a atenção básica, média ou para a alta complexidade, não estando contemplados medicamentos manipulados^{8,9}.

5. Considerando o quadro clínico apresentado para a Autora, verificou-se que, **não há** Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas, emitido pelo Ministério da Saúde que verse sobre **Homocistinúria¹⁰** e, portanto, **não há lista oficial de medicamentos** que possam ser implementados nestas circunstâncias.
6. Elucida-se ainda que na lista oficial de medicamentos para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro, **não constam** alternativas terapêuticas que possam representar substitutos farmacológicos a **Piridoxina 500mg, Betaína 1,5g e Cianocobalamina 5000mcg + Cloridrato de Piridoxina 100mg + Nitrato de Tiamina 100mg**.
7. Acerca da prescrição da fórmula de aminoácidos isenta de metionina (da marca **HCys Med B Plus**), participa-se que o uso do tratamento dietético (dieta com restrição de proteínas naturais e de uma **fórmula isenta de metionina**) deve ser considerado para os pacientes que não atingiram níveis ideais de homocisteína (que deve ser mantida abaixo de 50 µmol/L) com a suplementação de piridoxina¹¹. A dieta pode ser usada como único tratamento ou como terapia adjuvante juntamente com a piridoxina e/ou betaína. Nesse contexto, foi informado, em documento médico acostado (EVENTO1, OUT2, págs. 14 e 15) que a Autora encontra-se em uso de **Piridoxina 500mg** e que, o último exame laboratorial mostrou homocisteína plasmática elevada (217 µmol/L).
8. Acrescenta-se que, como se faz necessária restrição de alimentos fontes de metionina (precursor da homocisteína) em portadores de homocistinúria e como não é possível a realização de uma dieta restrita somente em um aminoácido isolado, acaba sendo prescrita dieta hipoprotéica aos pacientes e portanto, a fórmula prescrita faz-se necessária para a reposição de aminoácidos essenciais que serão retirados da dieta destes indivíduos, evitando assim, a ocorrência de desnutrição e de catabolismo protéico, os quais podem aumentar a homocisteína¹¹.
9. Portanto, diante o exposto, a **fórmula de aminoácidos isenta de metionina** da marca **HCys Med B Plus** prescrita **está indicada** ao quadro clínico que acomete a Autora.
10. A título de informação, a recomendação nutricional para adultos - faixa etária em que a Autora se encontra no momento – 19 anos (pdf: Evento_1, OUT2, pág.11) é de, aproximadamente, **50g/dia¹²**. A quantidade diária prescrita de fórmula de aminoácidos isenta de metionina da marca **HCys Med B Plus** (4 medidas/dia - EVENTO1, OUT3, págs. 3 e 4) proporcionaria a Autora um adicional protéico diário de 17,5g. Contudo, **não foi**

⁸ BRASIL. CONASS - Conselho Nacional de Secretários de Saúde. Assistência Farmacêutica no SUS. Brasília, 2007. Disponível em: <http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/publicacoes/colec_progestores_livro7.pdf>. Acesso em: 25 jul. 2018.

⁹ BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Políticas de Saúde. Departamento de Atenção Básica. Gerência Técnica de Assistência Farmacêutica. Assistência Farmacêutica: instruções técnicas para a sua organização. Brasília, 2001. Disponível em: <http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/publicacoes/cd03_15.pdf>. Acesso em: 25 jul. 2018.

¹⁰ Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>> Acesso em: 25 jul. 2018.

¹¹ BRASIL. CONITEC. Fórmula metabólica isenta de metionina para homocistinúria clássica. Relatório de recomendação. Jun/18. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2018/PTC_FMIM_homocistinuria_2018_CP.pdf>. Acesso em: 26 jul. 2018.

¹² ANVISA. Resolução RDC nº 269, de 22 de setembro de 2005. Regulamento técnico sobre a ingestão diária recomendada (IDR) de proteína, vitaminas e minerais. Disponível em: <http://portal.anvisa.gov.br/documents/33916/394219/RDC_269_2005.pdf/2e95553c-a482-45c3-bdd1-196162d607b3> Acesso em: 26 jul. 2018



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURÍDICA
NÚCLEO DE APOIO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE

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 de aminoácidos pleiteada, ou seja, se a mesma é insuficiente ou excedente ao atendimento das necessidades protéicas diárias da Autora.

11. Insta esclarecer ainda 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.**


12. Considerando as questões abordadas acima, embora a utilização da fórmula de aminoácidos isenta de metionina esteja indicada no quadro clínico da Autora, **para inferências quantitativas seguras, seriam necessárias informações adicionais**, a saber: **i) plano alimentar atual (alimentos *in natura* usualmente ingeridos em um dia e suas respectivas quantidades e horários, e sua aceitação) e ii) delimitação do período de uso da fórmula.**

13. Quanto a marca prescrita/pleiteada de fórmula isenta de metionina **HCYsMed B Plus**, informa-se que há outros produtos disponíveis no mercado equivalentes às descritas devidamente registradas junto à ANVISA, que também atenderiam às necessidades da Autora, permitindo a ampla concorrência, em conformidade com a Lei nº 8.666, de 21 de junho de 1993, que institui normas para licitações e contratos da Administração Pública.

14. Por fim, informa-se que fórmula de aminoácidos isenta de metionina como **HCYsMed 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 10º Julzado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.


MONÁRIA CURTY NASSER
ZAMBONI
Nutricionista
CRN4: 01100421

RACHEL DE SOUSA AUGUSTO
Farmacêutica
CRF- RJ 8626
Mat.: 5516-0


CISALPINA PIRES DE O LIMA
Médica
CRM/RJ 37210-7

MARCELA MACHADO DURAO
Assistente de Coordenação
CRF-RJ 11517
ID. 4.216.255-6

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