



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0912/2019

Rio de Janeiro, 17 de setembro de 2019.

Processo nº 5007486-52.2019.4.02.5121,
ajuizado por [REDACTED]
neste ato representada por [REDACTED]
[REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 15º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro quanto à suplementação com L-Carnitina 20%.

I – RELATÓRIO

1. De acordo com formulário médico da Defensoria Pública da União no Rio de Janeiro (Event01_ANEXO, págs. 2 a 6), preenchido em 23 de julho de 2019, pela pediatra [REDACTED] a Autora é portadora de **deficiência de carnitina (miosite de repetição) e doença de Sever (apofisite de calcâneo)**, necessitando de suplementação com **L-carnitina a 20%**, para uso contínuo na quantidade de 14mL – 2x/dia. Ao longo de 30 dias, contabilizando eventuais perdas, utilizará 1260mL. Foi informado que caso a Autora não seja submetida ao tratamento indicado pode desenvolver doenças musculares, hipoglicemia e cardiomiopatias, configurando urgência. Foram citadas as seguintes Classificações Internacionais de Doenças (CID10): **E71.3 – Distúrbios do metabolismo de ácidos graxos e M93 – Outras osteocondropatias**.

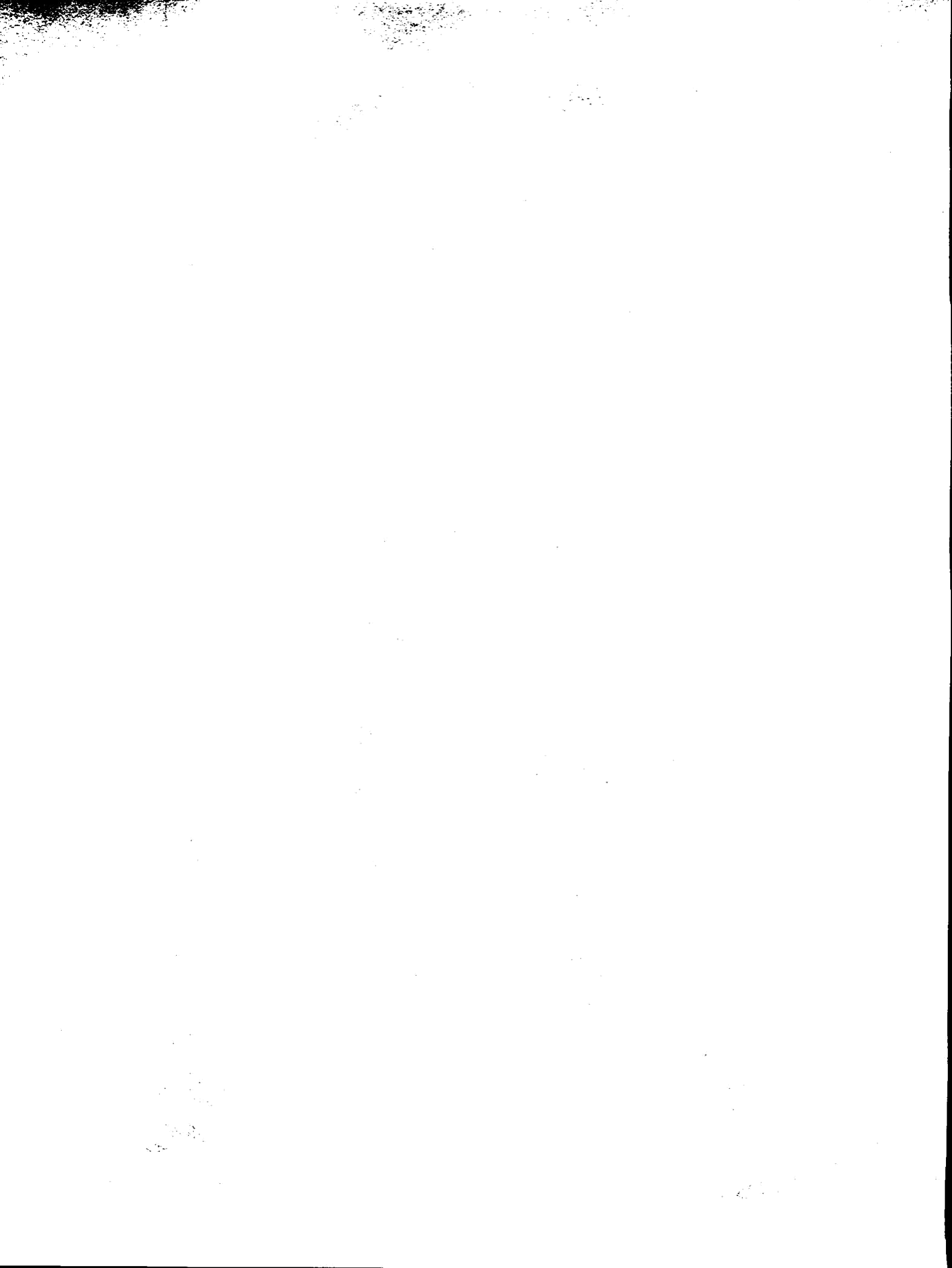
2. Segundo documentos médicos do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira – UFRJ (Event01_ANEXO6, págs.1 e 2), emitidos em 27 de junho de 2019 pela médica [REDACTED] a Autora é portadora de **deficiência de carnitina**, de forma que o metabolismo muscular é prejudicado, podendo levar a doenças musculares, hipoglicemia, ou ainda, cardiomiopatias. Uma das bases da terapêutica para a condição é a reposição de **L-carnitina**. Necessita de suplementação com **L-carnitina a 20%**, para uso contínuo na quantidade de 14mL – 2x/dia. Ao longo de 30 dias, contabilizando eventuais perdas, utilizará 1260mL. Foi prescrito à Autora:

- **L-carnitina a 20%** - solução oral – dar 14ml de 8/8h, uso contínuo.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. De acordo com a Resolução nº 243, de 26 de julho de 2018, da Agência Nacional de Vigilância Sanitária do Ministério da Saúde, suplemento alimentar trata-se do





GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

produto para ingestão oral, apresentado em formas farmacêuticas, destinado a suplementar a alimentação de indivíduos saudáveis com nutrientes, substâncias bioativas, enzimas ou probióticos, isolados ou combinados.

2. De acordo com a Resolução nº 16, de 30 de abril de 1999, da Agência Nacional de Vigilância Sanitária do Ministério da Saúde, alimentos e ou novos ingredientes são os alimentos ou substâncias sem histórico de consumo no País, ou alimentos com substâncias já consumidas, e que, entretanto, venham a ser adicionadas ou utilizadas em níveis muito superiores aos atualmente observados nos alimentos utilizados na dieta regular.

3. 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, alterada por diversas portarias, sendo a mais recente a Portaria nº 702/GM/MS, de 21 de março de 2018, e na Resolução nº 338/CNS/MS, de 06 de maio de 2004.

4. A Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, cuja alteração mais recente consta na Portaria nº 3.550/GM/MS, de 01º de novembro de 2018, dispõe, também, sobre as normas para o financiamento da assistência farmacêutica, promovendo a sua organização em três componentes: Básico, Estratégico e Especializado.

5. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, alterada pela Portaria nº 702/GM/MS, de 21 de março de 2018, considera, inclusive, as normas de execução dos Componentes Básico e Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.

6. 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).

7. A Deliberação CIB-RJ nº 5.743, de 14 de março de 2019 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 4º, estabelece o Elenco Mínimo Obrigatório de Medicamentos Essenciais do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no Estado do Rio de Janeiro.

8. A Resolução SMS/RJ nº 3733 de 14 de junho de 2018, definiu o elenco de medicamentos, saneantes, antissépticos, vacinas e insumos padronizados para uso nas unidades da Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, compreendendo os Componentes Básico, Hospitalar, Estratégico e Básico e Hospitalar, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais no âmbito do Município do Rio de Janeiro (REMUME-RIO), em consonância com as legislações supramencionadas.

DO QUADRO CLÍNICO

1. Os distúrbios metabólicos genéticos são traços herdados que resultam na ausência ou redução da atividade de enzimas ou cofatores específicos necessários para um metabolismo ideal. A maioria deles são herdados como traços autossômicos recessivos; autossômico significa que o gene está localizado em um cromossomo que não seja diferente dos cromossomos X ou Y. O tratamento para muitos distúrbios metabólicos é a dietoterapia, com





GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

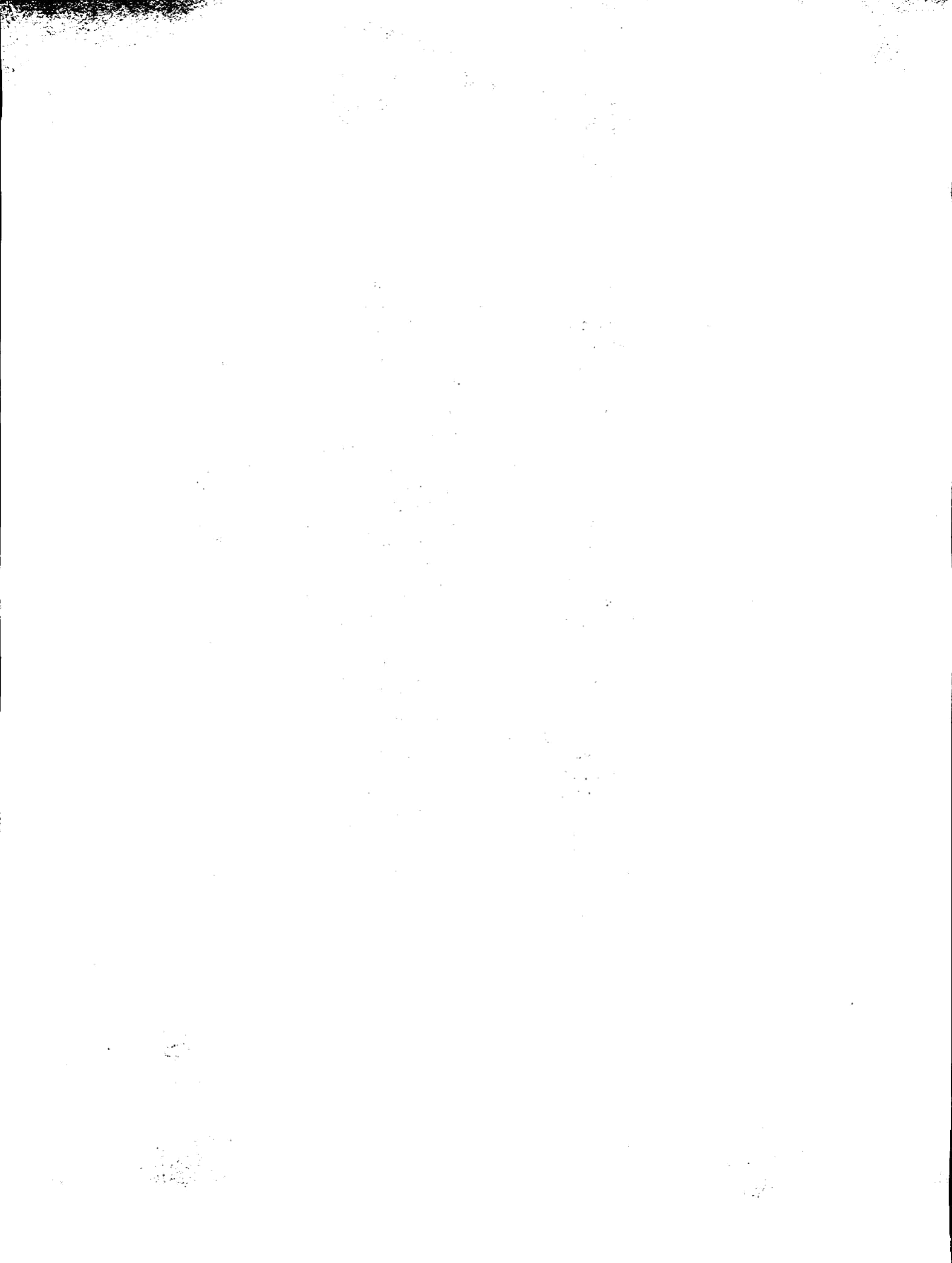
intervenção específica para o distúrbio. As metas da dietoterapia são manter o equilíbrio bioquímico da via metabólica afetada, fornecer os nutrientes adequados para manter o crescimento e desenvolvimento típicos, e dar apoio ao desenvolvimento social e emocional. Intervenções nutricionais são projetadas para contornar a enzima ausente ou inativa por meio da: restrição da quantidade de substrato disponível; suplementação da quantidade do produto; suplementação do cofator enzimático; ou combinação de algumas ou todas essas abordagens¹.

2. Os **distúrbios da oxidação dos ácidos graxos (DOAG)** são deficiências genéticas metabólicas nas quais o organismo é incapaz de oxidar os ácidos graxos para produzir energia, devido à ausência ou mau funcionamento de uma enzima específica. A principal fonte de energia para o organismo é a glicose. No entanto quando a glicose se esgota, a gordura é oxidada para produzir energia. Entretanto, esta energia não está prontamente disponível para as crianças e adultos com "DOAG". Os principais fenótipos clínicos dos "DOAG" são: a hipoglicemia não cetótica (hipocetótica), a cardiomiopatia e a miopatia. Embora estas alterações possam estar presentes simultaneamente em alguns destes distúrbios, um dos fenótipos em geral é o predominante². Os **distúrbios da oxidação de ácidos graxos** podem ocorrer devido a deficiência de Acil-CoA-desidrogenase de cadeia média (MCAD) ou de 3-hidroxiacil-CoA desidrogenase de cadeia longa (LCHAD). Crianças com deficiência de MCAD que apresentam a doença tipicamente têm hipoglicemia sem cetonas na urina, letargia, convulsões e coma. Crianças com deficiência da LCHAD tornam-se hipoglicêmicas e demonstram função hepática anormal, redução ou ausência de cetonas na urina e, repetidas vezes, **deficiência da carnitina**. Elas também podem ter hepatomegalia e doença aguda do fígado, e a hipoglicemia pode progredir rapidamente e ser fatal¹. O tratamento para "DOAG" envolve diversas abordagens. O mais importante é evitar o jejum por 10 - 12 horas. Um período de jejum, especialmente quando associado a uma enfermidade infecciosa pode desencadear uma "crise metabólica" levando à hipoglicemia e letargia, necessitando de hospitalização. Se a criança for hospitalizada é imperativo, de acordo com especialistas em "DOAG", que seja iniciado de imediato glicose a 10% endovenosa, logo após a coleta de sangue para análises bioquímicas. Suplementos de L-carnitina são essenciais na deficiência do transportador de carnitina (CT), mas podem ser utilizados nos outros casos de "DOAG", para corrigir a deficiência secundária de carnitina freqüentemente observada e aumentar a eliminação de metabólitos tóxicos. Embora não tenham sido provados os benefícios concretos destes suplementos na maioria dos "DOAG", a dose recomendada de carnitina oral é de 100 mg/kg/dia.

3. A **Doença de Sever** define-se como uma inflamação da epífise de crescimento da tuberosidade posterior do calcâneo, consistindo na mais frequente causa de dor no calcanhar de crianças e adolescentes. Desenvolve-se entre os 5 e 12 anos de idade, mais frequentemente em meninos. A dor no calcâneo, manifesta-se em associação com esforços, limitando o

¹OGATA, Beth, N. e TRAHMS, Cristine M. Dietoterapia para distúrbios metabólicos genéticos. In: MAHAN, L.K., ESCOTT-STUMP, S, RAYMOND, J.L. Krause, alimentos, nutrição e dietoterapia. 14ª ed. 2018. Rio de Janeiro: Elsevier.

²DLE GENÉTICA HUMANA E DOENÇAS RARAS. Distúrbios da oxidação dos ácidos graxos. Disponível em: < <https://dle.com.br/artigos-relacionados/disturbios-da-oxidacao-dos-acidos-graxos>>. Acesso em: 17 set. 2019.





GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

desempenho funcional. Existe uma associação com obesidade e com o início da prática de esportes³.

4. **Miosite** é uma inflamação nos músculos que causa fraqueza muscular, dificuldade para subir escadas, para andar, levantar os braços, quedas com frequência. Como a maioria das doenças não se conhece a causa. Em alguns raros casos é uma doença causada por algumas medicações como os medicamentos para o colesterol, álcool, vírus, protozoários, bactérias⁴.

DO PLEITO

1. A **L-carnitina** é sintetizada no organismo a partir de dois aminoácidos essenciais. É uma substância fisiológica, normalmente sintetizada pelo próprio organismo e suplementada adicionalmente a partir de fontes alimentícias ricas em carnitina. Participa no transporte dos ácidos graxos de cadeia longa através da membrana interna mitocondrial. Sua presença é requerida no metabolismo energético dos mamíferos, especialmente para a utilização dos ácidos graxos como fonte de energia do músculo esquelético e cardíaco⁵.

III – CONCLUSÃO

1. Trata-se de Autora de **11 anos de idade** (conforme documento de identidade – Evento 1_ANEXO2, pág.2), e segundo documentos médicos (Evento 1_ANEXO5, págs. 2 a 6; Evento 1_ANEXO6, págs. 1 e 2) apresenta quadro de **deficiência de carnitina**. Foi citada também a Classificação Internacional de Doenças **CID10: E71.3 – Distúrbios do metabolismo de ácidos graxos**, e prescrito suplemento nutricional a base de **L-Carnitina**.

2. A esse respeito, cumpre informar que a **L-Carnitina** participa do transporte dos ácidos graxos de cadeia longa para a sua metabolização e produção de energia dentro da mitocôndria⁶. Nesse contexto, ressalta-se que a sua suplementação é indicada em casos de deficiência primária de L-Carnitina ou deficiência secundária originada por alguns distúrbios do metabolismo de origem genética (erros inatos do metabolismo), estando indicado o seu uso no quadro clínico apresentado pela Autora⁷.

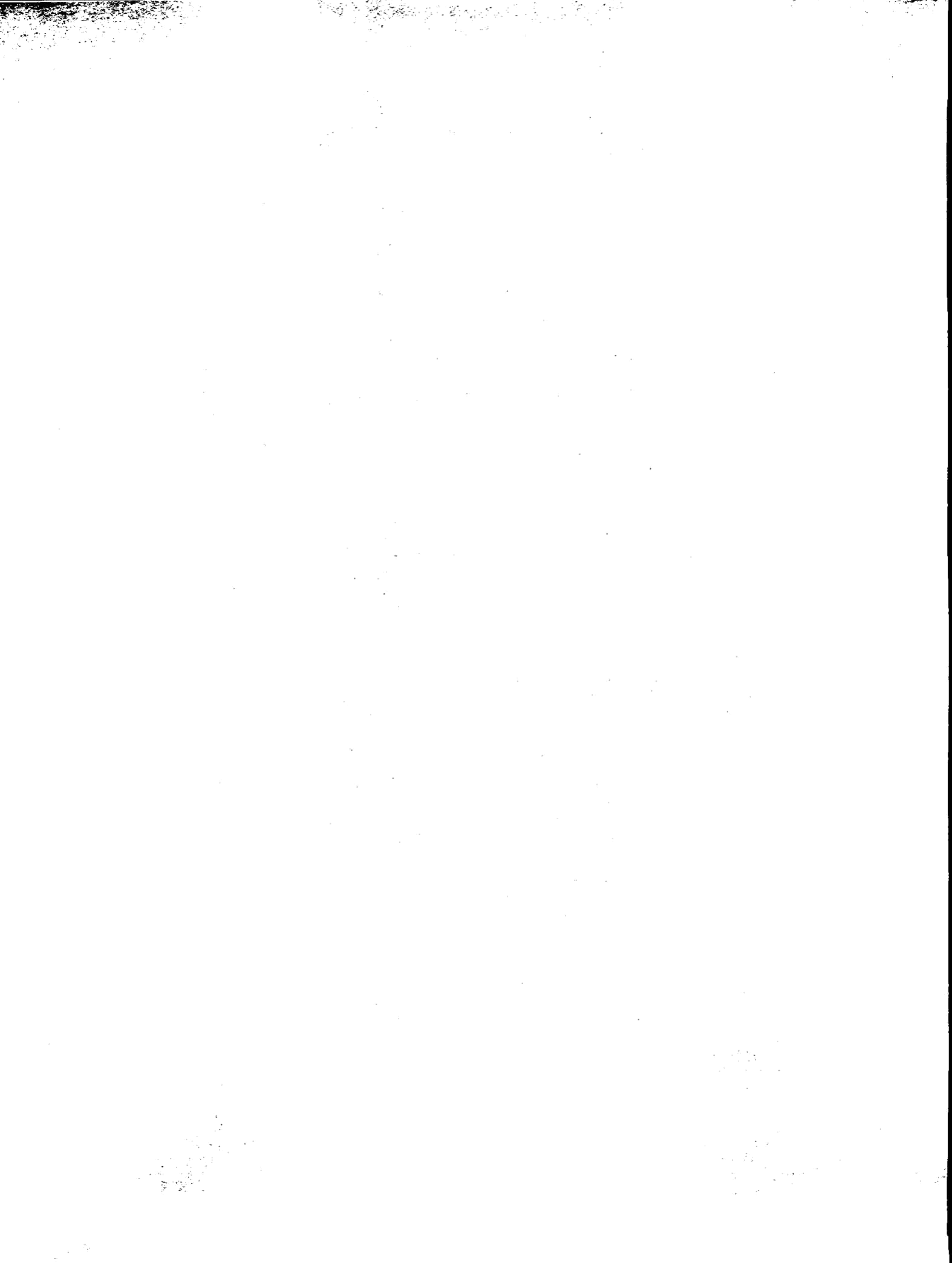
³ROCHA, E.S.T; PEDREIRA, A.C.S. Problemas ortopédicos comuns na adolescência. *Jornal de Pediatria – Sociedade Brasileira de Pediatria*. Vol.77, Supl.2, 2001. Disponível em: <<http://www.jpmed.com.br/conteudo/01-77-s225/port.pdf>>. Acesso em: 17 set. 2019.

⁴REUMATOUSP. Miosite. Disponível em: <<http://www.reumatousp.med.br/para-pacientes.php?id=3142734&idSecao=18294311>>. Acesso em: 17 set. 2019.

⁵L-Carnitina por Infinity Pharma. Disponível em: <<https://infinitypharma.com.br/uploads/insumos/pdf/l-l-carnitina.pdf>> Acesso em: 17 set.2019.

⁶COELHO, Christianne de Faria et al. Aplicações clínicas da suplementação de L-carnitina. *Rev. Nutr.*, Campinas, v. 18, n. 5, p. 651-659, Out. 2005. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1415-52732005000500008&lng=en&nrm=iso>. Acesso em:17 set. 2019.

⁷JARDIM, Laura B. E ASHTON-PROLLA, Patrícia. Erros inatos do metabolismo em crianças e recém-nascidos agudamente enfermos: guia para o seu diagnóstico e manejo. *Jornal de Pediatria - Vol. 72, Nº2, 1996*. Disponível em:< <http://www.jpmed.com.br/conteudo/96-72-02-63/port.pdf>>. Acesso em: 17 set. 2019.





GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

3. Em relação à quantidade diária de **L-carnitina a 20%** prescrita, cabe informar que **há divergência entre a quantidade prescrita** em documento e formulário médicos (“*14mL – 2x/dia*” – Evento 1_ANEXO5, pág.3; Evento 1_ANEXO6, pág.1), o que corresponderia a 5,6g/dia de L-carnitina e a quantidade prescrita em receituário médico (“*14mL, de 8/8h*” – Evento 1_ANEXO6, pág.2). **O exposto denota a necessidade de melhores esclarecimentos acerca da quantidade diária prescrita para a Autora do produto pleiteado.**

4. Ressalta-se que indivíduos para os quais são prescritos suplementos nutricionais, necessitam de **reavaliações periódicas**, visando verificar o quadro clínico e a possibilidade de alteração na conduta dietoterápica.

5. Informa-se que o suplemento nutricional pleiteado **L-Carnitina não integra** nenhuma lista oficial para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro.

6. Destaca-se ainda que o medicamento **L-Carnitina na concentração de 20%**, por se tratar de formulação magistral, deve ser preparado diretamente pelo profissional farmacêutico, a partir das fórmulas escritas no Formulário Nacional ou em Formulários Internacionais reconhecidos pela ANVISA, ou, ainda, a partir de uma prescrição de profissional habilitado que estabeleça em detalhes sua composição, forma farmacêutica, posologia e modo de usar⁸. Acrescenta-se que as formulações farmacêuticas são prescritas e manipuladas em uma dosagem ou concentração específica para cada paciente, sendo, portanto, de uso individual e personalizado⁹.

7. 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 disponibilizados na esfera pública para a atenção básica, média ou para a alta complexidade, não estando contemplados os medicamentos manipulados**^{10,11}.

8. Por fim, cabe informar que na lista oficial para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro, **não constam** alternativas terapêuticas,

⁸ANVISA - Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Medicamentos Manipulados. Perguntas e respostas sobre propagandas de medicamentos manipulados, conforme a RDC 96, de 2008. Disponível em: <http://portal.anvisa.gov.br/documents/33864/284972/rdc_9608_comentada.pdf/0556d3fb-1590-4fcc-80c9-16adb739fbb6>. Acesso em: 17 set. 2019.

⁹ANVISA - Agência Nacional de Vigilância Sanitária. O que devemos saber sobre medicamentos, 2010. Disponível em: <http://portal.anvisa.gov.br/resultado-de-busca?p_p_id=101&p_p_lifecycle=0&p_p_state=maximized&p_p_mode=view&p_p_col_id=column-1&p_p_col_count=1&_101_struts_action=%2Fasset_publisher%2Fview_content&_101_assetEntryId=359330&_101_type=document>. Acesso em: 17 set. 2019.

¹⁰BRASIL. 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: 17 set. 2019.

¹¹BRASIL. 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: 17 set. 2019.



Secretaria de
Saúde



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde


genéricos ou similares, que possam representar substitutos farmacológicos ao pleito **L-Carnitina**.

É o parecer.

Ao 15º Juizado 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

CHEILA TOBIAS DA HORA BASTOS
Farmacêutica
CRF-RJ 14680


MARCELA MACHADO DURAÓ
Assistente de Coordenação
CRF-RJ 11517
ID: 4.216.255-6

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

