



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0789/2020

Rio de Janeiro, 04 de novembro de 2020.

Processo nº 5074132-70.2020.4.02.5101,
ajuizado por [REDACTED]
representada por [REDACTED]
[REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de **informações técnicas da 28ª Vara Federal** do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Betaina Anidra** e à **fórmula de aminoácidos isenta de metionina enriquecida com vitaminas e minerais** (HCYs Med B Plus).

I – RELATÓRIO

1. De acordo com documentos médicos do Hospital Universitário Gaffrée Guinle – UNIRIO e formulário médico da Defensoria Pública da União (Evento1_ANEXO2, págs. 7 a 9; Evento1_ANEXO3, págs. 8 a 14), emitidos em 26 e 27 de agosto e 03 e 14 de setembro de 2020, pela médica [REDACTED], a Autora apresenta diagnóstico de **Homocistinúria**, uma doença do grupo de erros inatos do metabolismo, confirmada em 2010, a partir de cromatografia de aminoácidos, níveis de homocisteína e metionina plasmáticas alteradas, com dificuldade de aprendizado e luxação bilateral do cristalino. Inicialmente foi tratada com piridoxina 200mg sem sucesso terapêutico. Iniciado dieta com restrição de proteína da dieta. Foi informado o resultado do último exame realizado (março/2020): homocisteína 180 µmol/L. Sendo assim, apesar da restrição dietética e do uso de piridoxina não houve resposta terapêutica adequada. O alvo terapêutico é manter a homocisteína em dosagem menor que 50µmol/L. Por este motivo, está indicado o uso de **Betaina anidra** adjuvante ao tratamento, sendo esta fundamental para a prevenção das complicações da doença de base.

2. Foi informado ainda que a **Betaina anidra** (Cystadane®) foi aprovada pela ANVISA para uso em pacientes com homocistinúria sem resposta a piridoxina e a dieta restrita e que a mesma não está incluída na lista de medicamentos excepcionais do SUS e não existe alternativa para o tratamento. A Autora necessita também de **fórmula de aminoácidos isenta de metionina enriquecida com vitaminas e minerais**, pois a dieta com restrição proteica leva a deficiência de outros aminoácidos. Foi citado que a ausência de tratamento adequado aumenta o risco de sintomas psiquiátricos, tromboembolismo, acidente vascular cerebral, osteoporose, crise convulsiva entre outras complicações. Foram prescritos os seguintes medicamentos, fórmula nutricional e suplementos nutricionais:

- **Betaina** (Cystadane®) 1g/1g em pó – misturar 500mg (0,5g) em suco ou água até diluir completamente e ingerir imediatamente por via oral – 2x/dia por 30 dias. No segundo mês, misturar 1000mg (1g) em suco ou água até diluir completamente e ingerir imediatamente por via oral – 2x/dia por 30 dias. No terceiro mês, misturar 1500mg (1,5g) em suco ou água até diluir completamente e ingerir imediatamente por via oral – 2x/dia por 30 dias. A dose



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

usada será de 3g/dia. Mas será titulada para minimizar risco de efeito colateral. O medicamento é para uso contínuo;

- Ácido acetilsalicílico 100mg (AAS[®]) – 1 comprimido/dia na hora do almoço. Só deverá ser iniciado após realizar endoscopia digestiva alta e ser avaliado por gastroenterologista (queixa de dispepsia);
- Fórmula de aminoácidos isenta de metionina enriquecida com vitaminas e minerais (**HCys Med B Plus**) – 80g/dia da fórmula dividida em 3 a 4x/dia, entre as refeições, totalizando 5 latas de 500g/mês;
- Piridoxina 200mg – tomar 1 comprimido/dia; e
- Ácido fólico 5 mg – tomar 1 comprimido/dia.

3. Foi mencionada a seguinte Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **E72.1 - Distúrbios do metabolismo dos aminoácidos que contêm enxofre - homocistinúria.**

II - ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. 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.
2. A Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, dispõe, também, sobre a organização da assistência farmacêutica em três componentes: Básico, Estratégico e Especializado. E, define as normas para o financiamento dos componentes estratégico e especializado da assistência farmacêutica.
3. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, estabelece, inclusive, as normas de financiamento e de execução do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.
4. A Portaria nº 2.979, de 12 de novembro de 2019, institui o Programa Previne Brasil, que estabelece o novo modelo de financiamento de custeio da Atenção Primária à Saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde.
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 5.743 de 14 de março de 2019 dispõe sobre as normas de execução e financiamento 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.
7. A Deliberação CIB-RJ nº 6.059 de 09 de janeiro de 2020 atualiza a Deliberação CIB nº 5.743 de 14 de março de 2019, no que tange aos repasses de recursos da União destinados ao Componente Básico da Assistência farmacêutica.
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



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Essenciais no âmbito do Município do Rio de Janeiro (REMUME-RIO), em consonância com as legislações supramencionadas.

9. 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*".

DO QUADRO CLÍNICO

1. Os **erros inatos do metabolismo** consistem numa condição genética em que ocorre uma mutação ao nível dos genes que codificam enzimas envolvidas num determinado processo metabólico; tal mutação origina a deficiência de uma enzima, o que faz com que o processo metabólico não ocorra¹. Dentre eles estão as aminoacidopatias (fenilcetonúria, doença da urina do xarope de bordo - MSUD, **homocistinúria**, tirosinemias, entre outras), as acidemias orgânicas (acidemias metilmalônica, propiônica, isovalérica, entre outras), os defeitos do ciclo da ureia (deficiência de ornitina transcarbamilase e citrulinemia, por exemplo), a intolerância aos açúcares (galactosemia, intolerância hereditária a frutose), as intoxicações por metais (doença de Wilson, hemocromatose, etc). Todas estas condições apresentam alguma semelhança em relação as manifestações clínicas: não prejudicam o desenvolvimento embriofetal, os pacientes apresentam um intervalo variável livre de sintomas desde o nascimento até que os sinais e sintomas de "intoxicação" se manifestem, quer de forma aguda (vômitos, coma, falência hepática, complicações tromboembólicas) ou crônica (déficit de crescimento e desenvolvimento, alterações visuais, cardiomiopatia, sintomas psiquiátricos)².

2. A **homocistinúria clássica (HCU)** ou deficiência de cistationina β -sintase (CBS) é um erro inato do metabolismo, de herança autossômica recessiva, causado pela presença de variantes patogênicas bialélicas no gene CBS. A atividade da CBS é dependente de piridoxina (vitamina B6), em um ciclo no qual participam também o ácido fólico e a vitamina B12. Na HCU, a atividade deficiente de CBS leva ao acúmulo de metionina, homocisteína e seus derivados, e à deficiência de cistationina e de cisteína. Em caso de diagnóstico e tratamento tardios, o paciente com HCU pode apresentar um quadro clínico clássico caracterizado por comprometimento ocular (ectopia lentis, miopia, glaucoma, descolamento de retina, entre outros), esquelético (escoliose, osteoporose, vértebras bicôncavas, espículas metafisárias, pés cavos, palato arqueado, aumento do tamanho de ossos longos, dolicoestenomelia, aracnodactília, entre outros), vascular (tromboembolismo, flush malar, livedo reticularis) e neurológico (acidentes vasculares cerebrais, manifestações psiquiátricas, deficiência intelectual, sinais extrapiramidais, anormalidades eletroencefalográficas entre outros). A HCU é uma doença multissistêmica, de curso lento e progressivo, na qual os recém-nascidos não apresentam manifestações clínicas. Os primeiros sinais são inespecíficos e podem surgir nos lactentes. A HCU pode ser classificada em três formas segundo o teste de suplementação/responsividade: Forma responsiva à piridoxina: inclui pacientes que, em uso de piridoxina, têm seus níveis plasmáticos de homocisteína reduzidos para abaixo de 50micromol/L.

¹ Costa, S. F. Desordens no metabolismo dos aminoácidos. Universidade Fernando Pessoa. Porto. 2013. Disponível em: <<https://bdigital.ufp.pt/bitstream/10284/4084/1/Desordens%20no%20metabolismo%20dos%20amino%C3%A1cidos.pdf>> Acesso em: 04 nov. 2020.

² GIUGLIANI, R.; SOUZA, C.F.M; SCHWARTZ, I.V. Treatment of inborn errors of metabolism. Jornal de Pediatria. 2008, Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=s0021-75572008000500003&script=sci_arttext&tlng=en>. Acesso em: 29 out.2020.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Representa cerca de 13% dos casos identificados em triagem neonatal e 47% dos casos diagnosticados tardiamente; Forma não-responsiva à piridoxina: inclui pacientes que, em uso de piridoxina, não têm seus níveis plasmáticos de homocisteína reduzidos abaixo de 50 micromol/L, e que mantêm esses níveis acima de 80% dos níveis basais após o teste de responsividade. Representa cerca de 78% dos casos identificados em triagem neonatal e 43,7% dos casos diagnosticados tardiamente e Forma com resposta intermediária à piridoxina: inclui pacientes que, em uso de piridoxina, não têm seus níveis plasmáticos de homocisteína reduzidos para abaixo de 50micromol/L, mas que mantêm esses níveis abaixo de 80% dos níveis basais após teste de responsividade. Representa cerca de 9% dos casos identificados em triagem neonatal e 12,7% dos casos diagnosticados tardiamente³.

3. Atualmente, existem três modalidades de tratamento reconhecidas para HCU. Para aqueles indivíduos que são responsivos à piridoxina, o tratamento consiste na administração de cloridrato de piridoxina em combinação com o ácido fólico. Os pacientes parcialmente responsivos recebem cloridrato de piridoxina em combinação com o ácido fólico, dieta com restrição de metionina e fórmula metabólica isenta de metionina (FMIM). Para pacientes não-responsivos à piridoxina, o tratamento é baseado em dieta isenta de proteínas de alto valor biológico, de origem animal, e restrita em alimentos de origem vegetal com alto teor de metionina e utilização de FMIM. Ácido fólico e vitamina B12 devem ser prescritos, esta última quando houver deficiência³.

DO PLEITO

1. O medicamento **Betaina** (Cystadane[®]) baixa os níveis plasmáticos de homocisteína nos três tipos de homocistinúria, isto é, na deficiência de CBS, na deficiência de MTHFR e no defeito de cbl. A extensão deste efeito dependeu do grau absoluto de hiperhomocisteinemia, sendo mais elevada na hiperhomocisteinemia grave. Está indicado para tratamento adjuvante da homocistinúria, envolvendo deficiências ou defeitos em: cistationina-beta-sintetase (CBS); 5,10-metilenotetrahidrofolato redutase (MTHFR); cofator do metabolismo da cobalamina (cbl). Pode ser utilizado como complemento a outras terapias, tais como vitamina B6 (piridoxina), vitamina B12 (cobalamina), folatos e uma dieta específica⁴.

2. De acordo com o fabricante CMW Saúde⁵, **HCys Med B Plus** é uma mistura concentrada de aminoácidos essenciais e não 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. Trata-se de Autora, **18 anos** (segundo documento de identidade – Evento1_ANEXO3_pág. 1), com diagnóstico de **Homocistinúria**.

2. A esse respeito, participa-se que o uso do tratamento dietético (dieta com restrição de proteínas naturais e de uma **fórmula isenta de metionina**, como a marca prescrita - **HCys Med**

³BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 3 de 17 de janeiro de 2020. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Homocistinúria Clássica. Disponível em:<http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_HomocistinriaClassica.pdf>. Acesso em: 04 nov. 2020.

⁴Bula do medicamento Betaina (Cystadane[®]) por Recordati Rare Diseases Comércio de Medicamentos Ltda – ME. Disponível em:< http://www.anvisa.gov.br/datavisa/fila_bula/frmVisualizarBula.asp>. Acesso em: 04 nov. 2020.

⁵CMW Saúde. HCys Med B Plus. Disponível em:< <http://www.cmwsaude.com.br/hcysmed-b-plus>>. Acesso em: 04 nov. 2020.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

B Plus) 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 piridoxina⁶. A dieta pode ser usada como único tratamento ou como terapia adjuvante juntamente com a piridoxina e/ou **betaína**. Nesse contexto, foi informado, em documentos médicos acostados (Evento1_ANEXO2_págs. 7 a 9; Evento1_ANEXO3_págs. 8 a 14) que a Autora “*inicialmente foi tratada com piridoxina 200mg sem sucesso terapêutico* e que, o último exame laboratorial (março/2020) mostrou homocisteína plasmática ainda elevada (180 µmol/L).

3. 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.

4. 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.

5. A título de informação, a recomendação nutricional para adolescentes do sexo feminino - faixa etária em que a Autora se encontra no momento – 18 anos (Evento1_ANEXO3_pág. 1) é de, aproximadamente, **52g/dia⁷**. A quantidade diária prescrita de fórmula de aminoácidos isenta de metionina da marca **HCys Med B Plus** (80g/dia - Evento1_ANEXO2_pág. 9) proporcionaria a Autora um adicional protéico diário de 58,4g. Contudo, **não foi acostado o plano alimentar da Autora** (alimentos *in natura* prescritos para serem ingeridos diariamente, com quantidades e horários estipulados) tampouco foram informados seus **dados antropométricos** (minimamente peso e estatura), **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.**

6. 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.

7. Considerando as questões abordadas acima, embora a utilização da fórmula de aminoácidos isenta de metionina esteja indicada ao 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); **ii)** dados antropométricos atuais (minimamente peso e estatura) e **iii)** delimitação do período de uso da fórmula.

8. 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,

⁶BRASIL. CONITEC. Fórmula metabólica isenta de metionina para homocistinúria clássica. Relatório de recomendação. Abr/19. Disponível em: <

http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2019/Relatorio_FMIM_homocistinuria_FINAL_448_2019.pdf>. Acesso em: 04 nov. 2020.

⁷ GIANNINI, D. T. Recomendações nutricionais do Adolescente. Revista Adolescência e Saúde. 2007. Disponível em: < <https://cdn.publisher.gn1.link/adolescenciae.saude.com/pdf/v4n1a03.pdf>> Acesso em: 28 out. 2020.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

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.

9. Informa-se que o tipo de fórmula pleiteada (**fórmula metabólica isenta de metionina**) **foi incorporado**, conforme Portaria SCITIE/MS nº 32, de 24 de julho de 2019, **para pacientes com homocistinúria clássica no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS**⁵.

10. Todavia, em consulta ao Sistema de Gerenciamento de Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM do SUS (SIGTAP), na competência de outubro de 2020, **não foi encontrado código de procedimento para dispensação administrativa deste item, no âmbito do SUS**. Acrescenta-se que a referida fórmula **não integra nenhuma lista oficial para dispensação pelo SUS no âmbito do município e do Estado do Rio de Janeiro**.

11. No que tange ao medicamento pleiteado, informa-se que **Betaína possui registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e está indicado em bula**⁴ para o tratamento do quadro clínico que acomete a Autora – homocistinúria, conforme relato médico (Evento1_ANEXO2, págs. 7 e 8; Evento1_ANEXO3, págs. 8 a 14). No entanto **não integra nenhuma lista oficial de medicamentos** (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação no SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro.

12. Para o tratamento da **Homocistinúria Clássica**, o Ministério da Saúde publicou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para o manejo desta patologia, por meio da Portaria Conjunta Nº 3 de 17 de janeiro de 2020³, no qual menciona tratamento medicamentoso com: Ácido acetilsalicílico, Ácido fólico, Cianocobalamina (vitamina B12) e Cloridrato de piridoxina (vitamina B6). **Tais medicamentos são padronizados no âmbito da Atenção Básica e a Autora já faz uso destes, conforme prescrição terapêutica, emitida pelo médico assistente**. Para ter acesso a esses medicamentos a Representante legal deve procurar a unidade básica de saúde que assiste a Autora para as devidas informações sobre o acesso

13. Acrescenta-se que, o tratamento com o medicamento pleiteado **Betaína não está previsto no referido PCDT**.

14. Elucida-se que o medicamento pleiteado **Betaína** até o momento **não foi submetido** à análise da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias do Ministério da Saúde (CONITEC-MS)⁸ para o tratamento do quadro clínico da Autora - **Homocistinúria**.

15. No que concerne ao valor do medicamento **Betaína**, no Brasil considerando as regras atualmente vigentes, antes que um medicamento possa ser comercializado no país é preciso obter o registro sanitário na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e a autorização de preço máximo pela Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED), que é divulgado no site da ANVISA. A metodologia de precificação adotada pela CMED busca garantir que os preços máximos de entrada de medicamentos novos no país não sejam superiores ao menor preço encontrado numa cesta de nove países e que também não acarretem custo de tratamento mais alto, em comparação às alternativas terapêuticas já existentes para a mesma enfermidade, a não ser que seja comprovada sua superioridade em comparação a elas⁹.

⁸ Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias – CONITEC. Disponível em: < <http://conitec.gov.br/tecnologias-em-avaliacao#B>>. Acesso em: 04 nov. 2020.

⁹ BRASIL. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: <<http://portal.anvisa.gov.br/cmed/apresentacao>>. Acesso em: 04 nov. 2020.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

16. De acordo com publicação da CMED¹⁰, para as aquisições públicas de medicamentos, existem em vigor dois tetos máximos de preços: o Preço Fábrica (PF) e o Preço Máximo de Venda ao Governo (PMVG), onde o PF é o teto de preço pelo qual um laboratório ou distribuidor pode comercializar um medicamento no mercado brasileiro e o PMVG é o resultado da aplicação do Coeficiente de Adequação de Preços (CAP) sobre o PF. O PF deve ser utilizado como referência quando a aquisição dos medicamentos não for determinada por ordem judicial e os medicamentos não se encontrarem relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013, que regulamenta o artigo 4º da Resolução nº 3 de 2011. Já o PMVG é utilizado como referência quando a compra for motivada por ordem judicial, e sempre que a aquisição contemplar medicamentos relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013⁸.

17. Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta a Tabela de preços CMED a **Betaína** (Cystadane[®]) frasco 180g possui Preço Fábrica o valor de R\$ 1661,37 e Preço Máximo de Venda ao Governo o valor de R\$ 2125,04¹¹.

18. Por fim, elucida-se que o tratamento com **Betaína** deve ser supervisionado por um médico com experiência no tratamento de pacientes com homocistinúria. A dose diária total recomendada é de 100mg/kg/dia, dividida em 2 doses diárias. No entanto, a dose deve ser titulada individualmente de acordo com os níveis plasmáticos de homocisteína e metionina. Em alguns pacientes, doses superiores a 200mg/kg/dia foram necessárias para atingir os objetivos terapêuticos. Deve ter cuidado com o aumento de doses para pacientes com deficiência do CBS devido ao risco para a hipermetioninemia. **Os níveis de metionina nesses pacientes devem ser cuidadosamente monitorados**⁴. Assim, destaca-se a importância da Autora realizar avaliações médicas periodicamente.

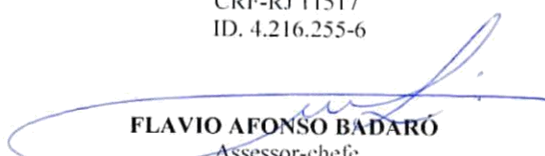
É o parecer.

**À 28ª Vara 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 DURAO
Assistente de Coordenação
CRF-RJ 11517
ID. 4.216.255-6


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

¹⁰ BRASIL. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Preços máximos de medicamentos por princípio ativo, para compras públicas. Preço fábrica (PF) e preço máximo de venda ao governo (PMVG). Disponível em: < http://portal.anvisa.gov.br/documents/374947/5866895/LISTA_CONFORMIDADE_GOV_2020_05_v1.pdf/3a41630f-7344-42cc-b8bc-8f98bba7c205>. Acesso em: 29 out. 2020.

¹¹ BRASIL. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Lista de Preços de Medicamentos. Disponível em: < <http://portal.anvisa.gov.br/listas-de-precos/>>. Acesso em: 29 out. 2020.