



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0219/2022

Rio de Janeiro, 17 de março de 2022.

Processo nº 5089355.29.2021.4.02.5101,
ajuizado por [REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **1º Juizado Especial Federal** do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto a suplementação **Coenzima Q10 150mg + vitamina C 100mg + L carnitina e L-Histidina 200mg + B. Alanina 500mg.**

I – RELATÓRIO

1. Para elaboração do presente parecer técnico foi considerado o documento médico, datado mais recente e ainda com informações pertinentes ao pleito anexados ao processo (Evento 76, LAUDO2, Página 1).
2. De acordo com o documento médico, página supracitada, datado de 15 de fevereiro de 2022, emitido pela médica [REDACTED], o Autor com quadro de **distrofia de cintura**. Realizou pesquisa genética por SNG em 20 genes recessivos - e pesquisa pra Pompe sem alterações. Biópsia muscular com achados compatíveis com distrofia leve, mas inespecíficos ENMG com padrão miogênico. Após avaliação e diagnóstico de **miopatia** e uso de Coenzima voltou a jogar bola, erguer-se do chão sozinho. Atualmente sobe escada, degrau a degrau com uso de corrimão. Marcha anserina joga discretamente a perna direita. Tem mais apoio com a esquerda. Ergue-se da cadeira abrindo bem as pernas e com apoio dos braços apenas. Em membros superiores iniciando fraqueza proximal Abdutores do ombro e flexores e extensores dos braços grau IV+. Em uso de formulação com **Coenzima Q10 150 mg + Vit C 100 mg+ L Carnitina** - 01 caps ao dia, melhorando seu desempenho e reduz gasto energético devendo ser mantida continuamente. Foi mencionada a Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **G71.0 – Distrofia Muscular**.

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).
5. 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.
6. 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.
7. A Resolução SMS 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.
8. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, Anexo XXXVIII, institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras e as Diretrizes para a Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no SUS. Para efeito deste Anexo, considera-se doença rara aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos.

DO QUADRO CLÍNICO

1. **Distrofia muscular do cingulo dos membros** ou **distrofia muscular de cinturas** se trata de grupo heterogêneo de distrofia muscular hereditária podendo ser autossômica, dominante ou recessiva. Há várias formas envolvendo genes que codificam as proteínas de membrana do músculo, como os complexos de sarcoglicanas que interagem com a distrofina. A doença se caracteriza pela perda e fraqueza progressivas dos músculos proximais dos braços e pernas ao redor do quadril e ombros (as cinturas pélvica e escapular)¹.

2. **Miopatia** é classificada como alterações patológicas, bioquímicas ou elétricas nas fibras musculares ou no tecido intersticial dos músculos esqueléticos, pode ter causa hereditária ou adquirida na constituição desses tecidos. Como sintomas podem apresentar fraqueza muscular, mialgia, câimbra, atrofia ou pseudohipertrofia muscular, miotonia e contratura muscular²

¹ BIBLIOTECA VIRTUAL EM SAÚDE. Descritores em Ciências da Saúde. Dermate atópica. Disponível em: <https://decs.bvsalud.org/ths/resource/?id=38613&filter=ths_termall&q=distrofia%20muscular>. Acesso em: 17 mar 2022.

² Pedrolo, D.S. et al.; Análise comparativa de qualidade de vida em indivíduos portadores da distrofia muscular de Duchenne (DMD) e distrofia muscular de cinturas (DMC). J Health Sci Inst. 2012;30(2):176-80. Disponível em: https://repositorio.unip.br/wp-content/uploads/2020/12/V30_n2_2012_p176-180.pdf Acesso em 17 mar.2022.



DO PLEITO

1. A **Coenzima Q10** é uma substância lipossolúvel conhecida como ubiquinona, obtida por meio da dieta ou produzida pelo organismo. É encontrada principalmente na mitocôndria, a organela celular responsável pela produção de energia. A coenzima Q-10 está presente em todas as células do corpo, principalmente no coração, fígado, rins e pâncreas, sendo essencial na produção de energia intracelular e manutenção da saúde dos tecidos e órgãos. Para sua síntese, participam a vitamina B2, B3, B5, B6, B9, B12 e vitamina C, dessa forma, pode haver deficiência dessa substância por baixa ingestão dessas vitaminas ou devido ao envelhecimento. Algumas doenças estão relacionadas à deficiência de coenzima Q-10 como insuficiência cardíaca congestiva, doença cardíaca isquêmica, cardiomiopatia, hipertensão, hipertireoidismo e câncer de mama. Pode haver deficiência também mediante defeitos genéticos ou adquiridos em sua síntese ou metabolismo³.

2. 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 (particularmente carne bovina). 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 cardíaco⁴.

3. O **Ácido ascórbico (Vitamina C)** é uma vitamina hidrossolúvel essencial ao metabolismo humano e que deve ser ingerida pelo organismo de forma regular para manter adequada reserva interna. Está indicada nos estados em que há aumento das necessidades de vitamina C no organismo, como exemplo: deficiência de Vitamina C; auxiliar do sistema imunológico (sistema de defesa contra infecções); nas fases de crescimento; nas dietas restritivas e inadequadas; auxiliar nas anemias carenciais; como antioxidante; em processos de cicatrização e pós-cirúrgicos; doenças crônicas e convalescença⁵.

III – CONCLUSÃO

1. Em síntese, segundo o documento médico acostado (Evento 76, LAUDO2, Página 1), trata-se de Autor com **distrofia de cintura**. Em uso de formulação com **Coenzima Q10 150 mg + Vit C 100 mg+ L Carnitina** - 01 caps ao dia, melhorando seu desempenho e reduz gasto energético devendo ser mantida continuamente.

2. Informa-se que a **Coenzima Q10** é um componente da cadeia respiratória da mitocôndria, e tem ação antioxidante. A **Carnitina** é uma proteína que atua no transporte dos substratos energéticos para dentro da mitocôndria, melhorando a eficiência da produção de energia, além de atuar na eliminação de subprodutos tóxicos da produção de ATP⁶.

3SANTOS, Graciela Cristina dos; ANTUNES, Lusânia Maria Gregg; SANTOS, Antonio Cardozo dos and BIANCHI, Maria de Lourdes Pires. Coenzyme Q10 and its effects in the treatment of neurodegenerative diseases. *Braz. J. Pharm. Sci.* [online]. 2009, vol.45, n.4. Disponível em: < http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1984-82502009000400002>. Acesso em: 17 mar 2022.

⁴ L-Carnitina por Infinity Pharma. Disponível em: <<https://infinitypharma.com.br/uploads/insumos/pdf/l1-carnitina.pdf>> Acesso em: 17 mar 2022.

⁵ Bula do medicamento Vitamina C (Cewin[®]) por Sanofi Medley Farmacêutica Ltda. Disponível em:

<<https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/25351627488201986/?nomeProduto=cewin>>. Acesso em: 17 mar 2022.

⁶ National Institute of Health. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Mitochondrial Myopathy Fact Sheet. Disponível em: <<https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Mitochondrial-Myopathy-Fact-Sheet>>. Acesso em: 17 mar.2022.



3. O tratamento da distrofia muscular das cinturas dá enfoque a preservar a função muscular e evitar que os músculos fiquem paralisados em uma posição fixa e permanente denominada contratura⁷.

4. Destaca-se **que é usual a suplementação com substâncias envolvidas na produção de energia a nível celular** (produção de ATP), via fosfocreatina (Creatina) ou **através das mitocôndrias (Coenzima Q10 e L-Carnitina)**, visando melhorar os sintomas desses pacientes⁵.

A suplementação de coenzima Q 10 é especialmente benéfica nas doenças mitocondriais cuja causa reside na deficiência desse cofator⁸.

5. O uso da **Coenzima Q10 150 mg + Vit C 100 mg+ L Carnitina pode ser benéfico** ao tratamento da doença que acomete o Autor.

6. O pleito **Coenzima Q10 150 mg + Vit C 100 mg+ L Carnitina**, 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 usar⁹. 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 personalizado¹⁰.

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 à 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**^{11,12}.

8. A fórmula magistral **Coenzima Q10 150 mg + Vit C 100 mg+ L Carnitina não integra** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) dispensados através do SUS, no âmbito do município e do Estado do Rio de Janeiro.

9. Ressalta-se que **distrofia muscular de cintura** é uma doença genética hereditária rara. Nesse sentido, o Ministério da Saúde instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprovando as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do SUS e instituiu incentivos financeiros de custeio. Ficou estabelecido que

7 Disponível em: <https://www.msmanuals.com/pt-br/casa/problemas-de-sa%C3%BAde-infantil/distrofias-musculares-e-dist%C3%BArbi-os-relacionados/distrofia-muscular-membro-cintura#:~:text=O%20tratamento%20da%20distrofia%20muscular,fixa%20e%20permanente%20denominada%20contratura>. Acesso em 17 mar.2022.

⁸ Hirano, M., Garone, C., & Quinzii, C. M. (2012). CoQ(10) deficiencies and MNGIE: two treatable mitochondrial disorders. *Biochimica et biophysica acta*, 1820(5), 625–631. Disponível em: < <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3319470/> >. Acesso em: 17 mar. 2022.

⁹ ANVISA - Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Medicamentos Manipulados. Perguntas e respostas sobre propagandas de medicamentos manipulados, conforme a RDC 96, de 2008. Disponível em: < <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/fiscalizacao-e-monitoramento/propaganda/legislacao/arquivos/8818json-file-1> >. Acesso em: 17 mar. 2022.

¹⁰ ANVISA - Agência Nacional de Vigilância Sanitária. O que devemos saber sobre medicamentos, 2010. Disponível em: < <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/centraisdeconteudo/publicacoes/medicamentos/publicacoes-sobre-medicamentos/o-que-devemos-saber-sobre-medicamentos.pdf/view> >. Acesso em: 17 mar. 2022.

¹¹ 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: 17 mar. 2022.

¹² 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: 17 mar. 2022.



a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras¹³ tem como objetivo reduzir a mortalidade, contribuir para a redução da morbimortalidade e das manifestações secundárias e a melhoria da qualidade de vida das pessoas, por meio de ações de promoção, prevenção, detecção precoce, tratamento oportuno, redução de incapacidade e cuidados paliativos. Contudo, a **distrofia muscular de cintura** não é mencionada.

10. Ainda de acordo com a referida Política, o Ministério da Saúde ficou responsável por estabelecer, através de PCDT, recomendações de cuidado para tratamento de doenças raras, levando em consideração a incorporação de tecnologias pela CONITEC, de maneira a qualificar o cuidado das pessoas com doenças raras. Na Proposta de Priorização para a elaboração de PCDT, distrofias musculares consta dentre as anomalias congênitas¹⁴.

11. Ademais, informa-se que este Núcleo não identificou PCDT publicado, em elaboração ou em atualização para **G71.0 – Distrofia Muscular** – quadro clínico apresentado pelo Autor e, portanto, não há lista oficial de medicamentos que possam ser implementados nestas circunstâncias.

12. Quanto a formulação com **L-Histidina 200mg + B - Alanina 500mg** pleiteada, participa-se que no documento médico mais recentemente acostado (Evento 76, LAUDO2, Página 1), não consta a sua prescrição. Sendo assim este núcleo entende que a formulação não faz mais parte do tratamento terapêutico do autor.

É o parecer.

Ao 1º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

MARIA FERNANDA DE ASSUNÇÃO
BARROZO
Farmacêutica
CRF-RJ 9554
ID. 50825259

VANESSA DA SILVA GOMES
Farmacêutica
CRF- RJ 11538
Mat. 4.918.044-1

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

¹³BRASIL, Ministério da Saúde. Portaria nº 199, de 3 de janeiro de 2014. Disponível:

<http://bvsmis.saude.gov.br/bvsmis/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 17 mar. 2022.

¹⁴CONITEC. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Relatório de Recomendação – Priorização de Protocolos e Diretrizes Terapêuticas para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras. Março/2015. Disponível em:

<http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio_PCDT_DoenasRaras_CP_FINAL_142_2015.pdf>. Acesso em: 17 mar. 2022.

¹⁵Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Disponível em: <

<http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>>. Acesso em: 17 mar. 2022.

¹⁶BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde. Protocolos e Diretrizes do Ministério da Saúde. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/pcdt-em-elaboracao>>. Acesso em: 17 mar. 2022.