



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0771/2022

Rio de Janeiro, 05 de agosto de 2022.

Processo nº 5005084-50.2022.4.02.5102,
ajuizado por
representado por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 1º **Juizado Especial Federal** de Niterói, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto à fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da Acidemia Glutárica tipo I (**GlutarAde Junior™**) ou à **fórmula manipulada para acidemia glutárica tipo I** (Ganuttrir).

I – RELATÓRIO

1. Em PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0715/2022 (Evento9_PARECER1_Págs. 1 a 4), emitido em 21 de julho de 2022, foram esclarecidos os aspectos relativos às legislações vigentes, ao quadro clínico que acomete o Autor – **acidemia glutárica tipo I e gastrostomia**, e à indicação e disponibilização da fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da Acidemia Glutárica tipo I (**GlutarAde Junior™**).

2. Após a emissão do parecer supracitado, foram acostados novos documentos médicos em impressos próprios (Evento11_LAUDO2_Pág. 1; Evento11_LAUDO3_Pág. 1), emitidos em 24 de julho de 2022, pela médica Em suma, foi informado que devido à importância da manutenção do tratamento para a vida dos pacientes portadores de **acidemia/acidúria glutárica tipo 1** (GA1), a empresa Ganuttrir comercializa uma fórmula manipulada para acidemia glutárica tipo I como opção à fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da Acidemia Glutárica tipo I (**GlutarAde Junior™**), não disponível no Brasil. Foi mencionado que as reavaliações clínicas do Autor devem ocorrer a cada 6 meses. Foi citada a Classificação Internacional de Doenças **CID-10 E72.3 – Distúrbios do metabolismo da lisina e da hidroxilisina**.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. Em complemento ao Parecer Técnico nº 0715/2022, emitido em 21 de julho de 2022 (Evento9_PARECER1_Págs. 1 a 4), informa-se que, de acordo com a Resolução RDC nº 503 de 27 de maio de 2021, da Agência Nacional de Vigilância Sanitária do Ministério da Saúde, Nutrição Enteral se trata de 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 a síntese ou manutenção dos tecidos, órgãos ou sistemas.



DO QUADRO CLÍNICO

1. Reiteram-se as informações do Parecer Técnico nº 0715/2022, emitido em 21 de julho de 2022 (Evento9_PARECER1_Págs. 1 a 4).

DO PLEITO

1. Em complemento ao Parecer Técnico nº 0715/2022, emitido em 21 de julho de 2022 (Evento9_PARECER1_Págs. 1 a 4), informa-se que, segundo o fabricante Ganuttrir¹, a fórmula manipulada para acidemia glutárica tipo I é uma fórmula metabólica em pó completa a base de aminoácidos livres, isenta de lisina, indicada para portadores de acidúria glutárica tipo 1. Sem sabor. Apresentação: pote de 400g.

III – CONCLUSÃO

1. Quanto à fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da Acidemia Glutárica tipo I (**GlutarAde Junior™**) pleiteada, reitera-se integralmente as informações citadas em PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0715/2022, emitido em 21 de julho de 2022 (Evento9_PARECER1_Págs. 1 a 4).

2. Cumpre reforçar que o tratamento do quadro clínico que acomete o Autor (Acidemia Glutárica tipo I), consiste na adoção de uma dieta hipoproteica, **com restrição de lisina e triptofano, associada à suplementação de L-carnitina**, sendo também recomendada a **suplementação de uma mistura de aminoácidos isenta de lisina**, a fim de satisfazer as necessidades de energia, aminoácidos e micronutrientes, e reduzir a produção de ácidos orgânicos tóxicos, especialmente no período da infância.

3. Nesse sentido, a opção prescrita/pleiteada (**fórmula manipulada para acidemia glutárica tipo I** da empresa Ganuttrir), se trata de fórmula manipulada isenta de lisina e com baixo teor de triptofano. Portanto, informa-se que a **fórmula manipulada para acidemia glutárica tipo I da empresa Ganuttrir** prescrita/pleiteada, **está indicada** para o quadro clínico que acomete o Autor.

4. No tocante à quantidade diária anteriormente prescrita de fórmula manipulada para acidemia glutárica tipo I da empresa Ganuttrir (150g/dia, 12 latas de 400g/mês, equivalente a 632 kcal/dia e 15g de proteína/dia – Evento1_RECEIT10_Pág. 1), reitera-se que **cabe ao profissional de saúde assistente a prescrição da quantidade mais adequada de fórmula nutricional de maneira individualizada**, conforme a ingestão de alimentos proteicos *in natura*, bem como idade, peso e controle metabólico da doença².

5. No que tange a importância das **reavaliações periódicas**, visando verificar a evolução do quadro clínico e a necessidade da permanência ou alteração da terapia nutricional inicialmente proposta, foi mencionado que as reavaliações clínicas do Autor devem ocorrer **a cada 6 meses**.

6. Reitera-se que **existe pelo menos uma opção** de fórmula metabólica baseada em mistura de L-aminoácidos isenta de lisina e baixa em triptofano, suplementada

¹Portifólio produtos pediátricos Ganuttrir. GAN AC. GLUTÁRICA TIPO I.

² Sociedade Portuguesa de Pediatria. Tratamento nutricional da acidúria glutárica I. Acta Pediatr Port 2007;38(5):215-22. Disponível em: < https://www.spdm.org.pt/media/1285/consensos-spp_spdm_38-5-acid%C3%BAria-glut%C3%A1rica-tipo-i.pdf >. Acesso em: 05 ago.2022.



com vitaminas, minerais e oligoelementos, indicada para o manejo nutricional de pacientes com diagnóstico de Acidemia Glutárica tipo I, maiores de 1 ano de idade, **comercializada em território nacional, cuja utilização poderia ser avaliada pelo profissional de saúde assistente**. Ressalta-se que tal fórmula também é dispensada da obrigatoriedade de registro sanitário pela ANVISA³.

7. Informa-se que a **fórmula manipulada para acidemia glutárica tipo I da empresa Ganuttrir**, por se tratar de formulação manipulada, deve ser preparada 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 usar⁴. Acrescenta-se que as formulações nutricionais são prescritas e manipuladas em uma dosagem ou concentração específica para cada paciente, sendo, portanto, de uso individual e personalizado⁵.

8. Ressalta-se que a fórmula manipulada para acidemia glutárica tipo I da empresa Ganuttrir ou similar **não integra** nenhuma lista oficial para disponibilização gratuita através do SUS, no âmbito do Município de Niterói, do Estado do Rio de Janeiro e da União Federal.

É o parecer.

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

MONÁRIA CURTY NASSER ZAMBONI

Nutricionista
CRN4: 01100421
ID: 50759663

RAMIRO MARCELINO RODRIGUES DA SILVA

Assistente de Coordenação
ID. 512.3948-5
MAT. 3151705-5

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02

³ CMW Saúde. GAcMed B. Disponível em: < <http://www.cmwsaude.com.br/gacmed-b-plus>>. Acesso em: 05 ago. 2022.

⁴ANVISA - 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/RDC96_manipulados_comentada_ago2010.pdf/6002021d-a082-4b47-b643-34b0ecc5f9a5>. Acesso em: 05 ago. 2022.

⁵ ANVISA - 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: 05 ago. 2022.