



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL N° 1549/2022

Rio de Janeiro, 21 de dezembro de 2022.

Processo n° 5098331-88.2022.4.02.5101,
ajuizado por [REDACTED]
representado por [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 **alimento em pó para dietas com restrição de leucina, isoleucina e valina** (MSUD med B) e ao medicamento **Tiamina 50mg/mL**.

I – RELATÓRIO

1. Para elaboração do presente Parecer Técnico foram considerados os documentos médicos que mencionam os itens pleiteados e o plano alimentar da Autora (Evento1_LAUDO8_Pág. 1; Evento1_LAUDO9_Pág. 1; Evento1_ANEXO10_Págs. 1 a 4; Evento 1_ANEXO11_Pág. 1), emitidos em 15 de dezembro de 2022, pela médica [REDACTED]. Em síntese, trata-se de Autora, 9 anos (documento de identidade – Evento1_RG3_Pág. 1), com diagnóstico prévio de **transtorno do espectro autista** e **seletividade alimentar grave**. Em 2022 foi diagnosticada com **leucinose** - forma intermediária. Foi informado que o tratamento necessita ser iniciado com urgência, o qual inclui uma dieta restrita em proteína, em especial dos aminoácidos de cadeia ramificada (AACR), suplementação com **tiamina** e com uma **fórmula alimentar isenta de AACR**. No plano alimentar da Autora, foram informados os alimentos oferecidos com suas respectivas quantidades e horários das refeições. Foram citadas as classificações diagnósticas **CID-10: F84.9 – Transtornos globais não especificados do desenvolvimento** e **E71 - Distúrbios do Metabolismo de Aminoácidos de Cadeia Ramificada e do Metabolismo Dos Ácidos Graxos** e prescritos para uso contínuo:

- **MSUD med B** - 12 gramas (2 colheres dosadoras) + 200 ml de suco Ades de maçã ou 250 ml de Suco de Maracujá com 1 colher de sobremesa de açúcar - Oferecer cinco vezes ao dia, totalizando por dia: 60 gramas de **MSUD med B** e 4 latas/mês;
- **Tiamina 50 mg/ml** - Dar 2 ml duas vezes ao dia.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. A Política Nacional de Medicamentos e a Política Nacional de Assistência Farmacêutica estão dispostas, respectivamente, na Portaria de Consolidação n° 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017 e na Resolução n° 338/CNS/MS, de 6 de maio de 2004.

2. A Portaria de Consolidação n° 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 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.
9. 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. O **autismo** é uma alteração neurobiológica global do desenvolvimento, que se inicia normalmente antes dos três anos de idade e causa déficits marcados na socialização, na linguagem e no comportamento. Pode manifestar com várias características e sintomas diferentes, sendo inserido em um espectro de doenças designado de Perturbações do Espectro Autista (PEA), que inclui ainda: a Síndrome de Asperger e a Perturbação Global do Desenvolvimento Sem Outra Especificação. Sua etiologia é complexa e, na maior parte dos casos, o mecanismo patológico subjacente é desconhecido. É um distúrbio heterogêneo, diagnosticado subjetivamente na base de um grande número de critérios. Muitos estudos indicam que uma grande variedade de fatores genéticos está na base da doença. Para além destes, condições ambientais, neurobiológicas, neuroanatômicas, metabólicas e imunológicas encontram-se em estudo¹. Acredita-se que o comportamento repetitivo e o interesse restrito tenham um papel importante na **seletividade dietética**. Com essas restrições o consumo de nutrientes

¹ GADIA, C.A.; TUCHMAN, R.; ROTTA, N. T. Autismo e doenças invasivas de desenvolvimento. *Jornal de Pediatria*, v. 80, supl. 2, p. S83-S-94, 2004. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/jped/v80n2s0/v80n2Sa10.pdf>>. Acesso em: 21 dez. 2022.



essenciais como vitaminas, minerais e macronutrientes, passa a ser impróprio, levando a um estado nutricional inadequado².

2. A **Leucinose** ou Doença da Urina de Xarope de Bordo (maple-syrup urine disease - MSUD) trata-se de transtorno hereditário recessivo autossômico com múltiplas formas de expressão fenotípica, causado por um defeito na descarboxilação oxidativa de aminoácidos de cadeia ramificada (leucina, isoleucina e valina). Estes metabólitos se acumulam nos líquidos corporais e produzem um odor de "xarope de bordo". A doença está dividida nos subtipos clássico, intermediário, intermitente e de resposta à tiamina, em cada subtipo observam-se níveis diferenciados de atividade enzimática, a qual pode variar de inferior a 2% até 40%. A forma clássica se apresenta nas primeiras cinco semanas de vida com cetoacidose, hipoglicemia, êmese, ataques neonatais e hipertonia. As formas intermediária e intermitente se apresentam na infância ou mais tarde com episódios agudos de ataxia e vômitos. A incapacidade de tratar essa condição leva à acidose, deterioração neurológica, convulsões e coma, conduzindo eventualmente à morte. Dependendo da gravidade do defeito enzimático, a intervenção precoce e o controle bioquímico meticoloso podem fornecer um prognóstico mais promissor para lactantes e crianças com MSUD. O transplante hepático tem sido realizado em alguns doentes, permitindo a liberação da dieta e evitando o surgimento de descompensações metabólicas^{3,4,5}.

DO PLEITO

1. Segundo fabricante ComidaMed, **MSUD med B** é uma mistura concentrada de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais, isenta de leucina, isoleucina e valina, enriquecida de vitaminas e minerais. Indicada para o manejo nutricional de pacientes com diagnóstico de Leucinose maiores de 1 ano de idade. Objetiva repor os micronutrientes e aminoácidos não essenciais e essenciais deficientes devido às restrições dietéticas, permitindo um bom controle metabólico e o crescimento e desenvolvimento adequado. Não deve ser oferecida isoladamente como única fonte alimentar. Há necessidade de oferecer uma fonte de proteína natural para suprir a necessidade de leucina, isoleucina e valina, em quantidades controladas, conforme recomendações do tratamento. Apresentação: lata de 500g. Colher-medida: 6,0g⁶.

2. **Cloridrato de Tiamina** é indicado para o tratamento de: neurites e polineurites (como tratamento adjuvante); neurites e cardiomiopatia causadas por consumo excessivo de álcool; Síndrome de Wernicke-Korsakoff; Necessidades aumentadas de vitamina B1 (pessoas idosas); e Beribéri (deficiência grave e típica de vitamina B1).⁷

III – CONCLUSÃO

1. Informa-se que a **Doença da Urina de Xarope de Bordo** ou **Leucinose** se caracteriza pela presença de defeito genético que afeta o funcionamento de enzimas responsáveis pelo metabolismo normal dos aminoácidos de cadeia ramificada (leucina, isoleucina e valina), levando ao aumento da concentração desses aminoácidos no sangue, plasma ou urina, podendo

² LEAL, M., et al. Terapia nutricional em crianças com transtorno do espectro autista. Cad. da Esc. de Saúde, Curitiba, V.1 N.13: 1-13. Disponível em: <<https://portaldeperiodicos.unibrazil.com.br/index.php/cadernossaude/article/view/2425>>. Acesso em: 21 dez. 2022.

³ DeCS. Doença da Urina de Xarope de Bordo. Disponível em: <<http://decs.bvs.br/>>. Acesso em: 21 dez. 2022.

⁴ OGATA, B.N., TRAHMS, C.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.

⁵ Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas. Tratamento nutricional da leucinose. Acta Pediatr. Port. 2007;38(3):120-8. Disponível em: <https://www.spdm.org.pt/media/1116/acta_ped_vol_38_n_3_cr_consenso_tratamento_nutricional_leucinose.pdf>. Acesso em: 21 dez. 2022.

⁶ CMW Saúde – MSUD med B. Disponível em: <<http://www.cmwsaude.com.br/msudmed-b-plus>>. Acesso em: 21 dez. 2022.

⁷ Bula do medicamento Cloridrato de Tiamina (Benerva[®]) por CELLERA FARMACÊUTICA S.A. Disponível em:

<<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?numeroRegistro=104400220>> Acesso em: 09 ago. 2022.



causar convulsões, acidose e danos neurológicos. Ressalta-se que o bom controle metabólico é essencial para assegurar um prognóstico favorável da doença, e o tratamento nutricional apresenta um papel importante nesse caso^{2,3}.

2. Os aminoácidos leucina, isoleucina e valina são aminoácidos essenciais, ou seja, não são produzidos pelo organismo, porém são importantes para os processos de síntese proteica, devendo ser obtidos através da alimentação. Dessa forma, no manejo nutricional da **leucinose** é indicada a ingestão de quantidades controladas de alimentos proteicos *in natura*, de forma a prover um aporte mínimo desses aminoácidos essenciais (leucina, isoleucina e valina), de acordo com os limites de tolerância do paciente, e permitir melhor controle metabólico da doença³.

3. Por conseguinte, a quantidade proteica permitida por meio da alimentação é insuficiente para satisfazer as necessidades proteicas totais, sendo assim, **é indicada a complementação da alimentação com fórmula nutricional à base de aminoácidos essenciais isenta de leucina, isoleucina e valina**, para garantir o aporte necessário dos demais aminoácidos essenciais, assim como de vitaminas e minerais^{3,4}.

4. Acerca da fórmula nutricional prescrita (**MSUD med B**), ressalta-se que ela **está indicada** para o manejo nutricional do quadro clínico (**Leucinose**) da Autora e para sua idade (9 anos – documento de identidade – Evento1_RG3_Pág. 1).

5. A respeito da quantidade diária prescrita (60g/dia), participa-se que a mesma juntamente à dieta prescrita no plano alimentar acostado, forneceria à Autora um total energético de 1950 kcal/dia⁶, **estando próxima às necessidades energéticas recomendadas para crianças saudáveis na faixa etária da mesma** (9-10 anos – 1854 kcal)⁸.

6. Ressalta-se que **cabe ao profissional de saúde assistente a prescrição da quantidade mais adequada de fórmula especializada de maneira individualizada**, mediante o genótipo da doença e subtipo, que se relaciona a diferentes níveis de atividade enzimática residual, e consequentemente, de tolerância à leucina e à ingestão de alimentos proteicos *in natura*, bem como idade, peso, e controle metabólico da doença³.

7. Informa-se, portanto, que para o atendimento da quantidade diária prescrita supramencionada, seriam necessárias **4 latas de 500g/mês** de **MSUD med B**.

8. Destaca-se que indivíduos em uso de suplementos nutricionais industrializados necessitam de **reavaliações periódicas**, visando verificar a evolução do quadro clínico e a necessidade da permanência ou alteração da terapia nutricional inicialmente proposta.

9. Acrescenta-se que existe no mercado pelo menos mais uma opção de marca de fórmula à base de aminoácidos isenta de leucina, isoleucina e valina, que também atenderia 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.

10. Cumpre informar que o alimento em pó para dietas com restrição de leucina, isoleucina e valina (**MSUD med B**) se encontra na categoria de alimentos para dietas com restrição de nutrientes, sendo **dispensado da obrigatoriedade de registro sanitário** pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), conforme a RDC 240/2018⁹.

⁸ Human energy requirements. Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation, 2004. Disponível em: <<http://www.fao.org/docrep/007/y5686e/y5686e00.htm>>. Acesso em: 21 dez. 2022.

⁹ ANVISA. AGENCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA. Resolução da diretoria colegiada- RDC nº 240, de 26 de Julho de 2018. Disponível em: <http://portal.anvisa.gov.br/documents/10181/3898888/RDC_240_2018_.pdf/3cd5567c-0a4a-461a-1f9-4191304c0e07>. Acesso em: 21 dez. 2022.



11. Ressalta-se que o alimento em pó para dietas com restrição de leucina, isoleucina e valina (**MSUD med B**) **não integra** nenhuma lista oficial para disponibilização gratuita através do SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro.
12. No que tange ao medicamento **Cloridrato de Tiamina 50mg/mL**, considerando que o mesmo **não se encontra padronizado na REMUME-Rio**, não há o fornecimento de forma ambulatorial, por meio de lista oficial de medicamentos no âmbito da Assistência Farmacêutica no SUS. Em alternativa, consta vitamina B1 (tiamina) 300mg na apresentação de comprimido. Assim, sugere-se que o médico assistente avalie a possibilidade de utilização do comprimido.
13. No que concerne ao valor, no Brasil para um medicamento 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)¹⁰.
14. De acordo com publicação da CMED¹¹, o Preço Fábrica (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, e o Preço Máximo de Venda ao Governo (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 2013.
15. Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta a Tabela de preços CMED, para o ICMS 20%, tem-se¹²:
- Cloridrato de Tiamina 300mg (Benerva®) – na apresentação com 60 comprimidos, apresenta PF de R\$ 48,37 e PMVG de R\$ 37,96.

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 14100900

Mat.:76844

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe

CRF-RJ 10.277

ID. 436.475-02

¹⁰ BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: < <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmmed/compras-publicas/lista-de-precos-maximos-para-compras-publicas>>. Acesso em: 09 ago. 2022.

¹¹ 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: < <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmmed/compras-publicas/lista-de-precos-maximos-para-compras-publicas>>. Acesso em: 09 ago. 2022.

¹² BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Lista de Preços de Medicamentos. Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmmed/precos/arquivos/lista_conformidade_pmvg_2022_08_v2.pdf/@download/file/LISTA_CONFORMIDADE_PMVG_2022_08_v2.pdf> Acesso em: 09 ago. 2022.