



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 1114/2023

Rio de Janeiro, 10 de agosto de 2023.

Processo nº 5081393-81.2023.4.02.5101,
ajuizado por

representada por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 3º **Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro**, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Micofenolato de Mofetila 500mg** e quanto as opções de suplemento nutricional infantil hipercalórico (**Fortini Plus®** ou **Pediasure** ou **Nutren Júnior**).

I – RELATÓRIO

1. Em impresso da Universidade Federal do Rio de Janeiro (Evento 1_ ANEXO2_ págs. 6 e 7), emitido em 23 de novembro de 2022, pelo nutricionista refere que a Autora está em acompanhamento nutricional história de **baixo peso** e estatura, é acompanhada pelo serviço de nutrição e outras especialidades. Apresenta boa evolução do tratamento com o uso de suplementos, os quais a família apenas consegue por doações, todavia ainda se encontra em situação de risco nutricional. Foram acostadas duas avaliações nutricionais da autora:

Avaliação nutricional (28/09/2022)

- Peso: 21,500kg
- Estatura estimada: 128,8cm
- IMC estimado- 13,08 kg/m²

Diagnóstico nutricional: baixo peso para idade (P/I -3escore-z<-2) e Magreza (segundo o IMC).

Avaliação nutricional (23/11/2022)

- Peso: 23,700kg
- Estatura estimada: 129,5cm
- IMC estimado: 13,08 kg/m²

- ✓ Pediasure – utilizar 3 medidas para 180ml de leite integral (3 vezes ao dia), totalizando 8 latas de 400g/mês.
- ✓ Fortini Plus – utilizar 4 medidas para um 120 ml de leite integral (3 vezes ao dia), totalizando 6 latas de 400g/mês.
- ✓ Nutren Junior – utilizar 4 medidas para 120 ml de leite integral (2 vezes ao dia).

2. Em documento médico acostado (Evento 1, ANEXO2_ Págs. 27 e 28), consta laudo médico, em impresso do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira, emitido em 27 de junho de 2023, pela médica , consta que a Autora é acompanhada pelo serviço de reumatologia pediátrica, com diagnóstico de **síndrome Copa**, realizado através de exame genético. Foi prescrito para a autora o



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

medicamento **Baricitinibe 4mg** por dia, por no mínimo 24 meses para avaliação de resposta terapêutica, a fim de minimizar as sequelas graves da doença com risco de incapacidade funcional e lesão de órgãos nobres permanente.

3. De acordo com o laudo médico oriundo do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira-UFRJ, emitido por , sem data de emissão, consta que a Autora com 7 anos de idade possui diagnóstico de Síndrome de Copa, apresentando pneumopatia grave com biópsia pulmonar demonstrando bronqueolite folicular e fibrose, além de prova de função pulmonar com doença restritiva acentuada e acometimento renal com proteinúria patológica. O tratamento utilizado até o momento foi com corticoterapia, metotrexato, abatacepte e ciclofosfamida, porém não houve controle adequado, tendo inclusive progressão da doença. Foi iniciado recentemente micofenolato mofetila, porém descontinuado devido a intolerância gastrointestinal. Assim, devido ao quadro refratário a várias medicações e doença sistêmica potencialmente grave com acometimento pulmonar que pode evoluir para transplante e doença renal importante, será necessário iniciar medicação imunomoduladora denominada Baricitinibe, na dose de 4mg ao dia, que já foi demonstrado em documentos científicos que há boa resposta no controle da doença naqueles pacientes que não respondem as terapias convencionais.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. A Portaria de Consolidação nº 3/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, contém as diretrizes para a organização da Atenção à Saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) visando superar a fragmentação da atenção e da gestão nas Regiões de Saúde e aperfeiçoar o funcionamento político-institucional do SUS com vistas a assegurar ao usuário o conjunto de ações e serviços que necessita com efetividade e eficiência.
2. A Portaria de Consolidação nº 1/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, publica a Relação Nacional de Ações e Serviços de Saúde (RENASES) no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e dá outras providências.
3. 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.
4. 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.
5. 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.
6. 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.



7. 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.

8. 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).

9. 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.

10. 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.

DO QUADRO CLÍNICO

1. A **síndrome de Copa** recebe o nome do gene mutado na doença, que codifica a subunidade alfa do complexo coatômero-I que, em conjunto, é dedicado ao trânsito de carga molecular do complexo de Golgi para o retículo endoplasmático (ER). A síndrome de Copa é autossômica dominante com expressividade variável e resulta de mutações que afetam um trecho estreito de aminoácidos na proteína COP α que codifica o gene COPA. Os pacientes com essas mutações geralmente desenvolvem artrite e doença pulmonar intersticial com hemorragia pulmonar representando uma característica marcante¹.

DO PLEITO

1. Segundo o fabricante Danone, **Fortini Plus**[®] trata-se de suplemento de nutrição oral e enteral infantil hipercalórico (1,5 kcal/mL). Permite o preparo nas diluições 1,0 kcal/ml e 1,5kcal/ml. Isento de glúten e lactose. Contém sacarose. Indicado para crianças com dificuldade de manutenção ou ganho de peso, em risco nutricional, desnutridas ou com desaceleração do crescimento, com doenças crônicas (ex. fibrose cística, cardiopatias, câncer, etc). Faixa etária: 3 a 10 anos. Nos sabores baunilha e sem sabor. Modo de preparo: para um volume final de 140ml a 1,5 kcal/ml - 7 colheres-medida (aproximadamente 42,7g) + 110ml de água; 200ml a 1kcal/ml - 7 colheres-medida (aproximadamente 42,7g) + 180ml de água. Apresentação: lata de 400g².

2 Segundo o fabricante Abbott, o produto **Pediasure**[®] atualmente é denominado **Pediasure**[®] **Complete**, o qual se trata de alimento nutricionalmente completo, indicado para faixa etária de 04 a 12 anos de idade, com combinação de DHA e ARA, prebióticos e probióticos que oferece 100% das principais vitaminas e minerais das recomendações. Não contém glúten. Contém lactose. Densidade calórica: 1,0 kcal/mL. Apresentação: latas de 400g e 900g – baunilha, chocolate e morango. Diluição: 5 colheres de medida (49g) para 190mL de água = 225mL; 1 colher de medida = 9,8g³.

¹ Vece T, J. et al. Copa Syndrome: a Novel Autosomal Dominant Immune Dysregulatory Disease. J Clin Immunol. 2016 May;36(4):377-387. doi: 10.1007/s10875-016-0271-8. Epub 2016 Apr 5. PMID: 27048656; PMCID: PMC4842120. Disponível em: 10 ago 2023.

² Danone. Fortini Plus. Disponível em: < <https://www.mundodanone.com.br/fortini-po-400g/p>>. Acesso em: 10 ago. 2023.

³ Abbott Nutrition. Ficha técnica do Pediasure[®] Complete.



3. Segundo o fabricante Nestle, **Nutren® Júnior** trata-se de fórmula enteral pediátrica, 1,0 Kcal/ml (na diluição padrão). Com TCM e isento de lactose. Indicado para crianças entre 1 e 10 anos que precisam de suplementação alimentar para recuperar ou manter o estado nutricional. No sabor artificial de baunilha. Modo de preparo: para um volume final de 250 ml a 1.0 Kcal/ml – 5 colheres-medida (aproximadamente 58 g) + 210 ml de água; 500 ml a 1.0 Kcal/ml- 10 colheres medida (aproximadamente 116 g) + 425 ml de água; 1.0 litro a 1.0 Kcal/ml- 20 colheres medida (aproximadamente 232 g) + 850 ml de água. Apresentação: lata de 400 g¹⁰.

4. **Baricitinibe** (Olumiant[®]) é um inibidor da janus quinase (JAK). Indicado em monoterapia ou em combinação com metotrexato para o tratamento de pacientes adultos com artrite reumatoide ativa moderada a grave com resposta inadequada ou intolerância a um ou mais antirreumáticos modificadores da doença (DMARDs não biológicos e biológicos), bem como para o tratamento de pacientes adultos com dermatite atópica moderada a grave, que são candidatos à terapia sistêmica e para o tratamento da COVID-19 em pacientes adultos hospitalizados que necessitam de oxigênio por máscara ou cateter nasal, ou que necessitam de alto fluxo de oxigênio ou ventilação não invasiva.⁴

III – CONCLUSÃO

1. Inicialmente, cumpre destacar que, embora tenha sido pleiteado o medicamento micofenolato de mofetila, de acordo com o laudo médico oriundo do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira-UFRJ, emitido por [redacted] este medicamento foi iniciado recentemente, porém descontinuado devido a intolerância gastrointestinal. Assim, devido ao quadro refratário a várias medicações e doença sistêmica potencialmente grave com acometimento pulmonar que pode evoluir para transplante e doença renal importante, será necessário iniciar a medicação imunomoduladora **Baricitinibe**, na dose de 4mg ao dia, que já foi demonstrado em documentos científicos que há boa resposta no controle da doença naqueles pacientes que não respondem as terapias convencionais.

2. Diante o exposto, o presente teor conclusivo contemplará a análise do medicamento **Baricitinibe** 4mg, tendo em vista que representa a terapêutica atual da Autora.

3. Informa-se que o medicamento **Baricitinibe 4mg** (Olumiant[®]) **não está indicado em bula**³ para o tratamento da **síndrome de Copa**, condição clínica descrita para Autora.

4. Nesse sentido, foi realizada busca junto à literatura científica, visando identificar se a terapêutica proposta configura o uso *Off label* do Baricitinibe. De acordo com o estado publicado na Revista Europeia de Reumatologia⁵, destaca que o conhecimento sobre a síndrome COPA e seu tratamento ainda é limitado e que o estudo se limita ao acompanhamento de uma menina de 15 anos com poliartrite reumatoide fator positivo e nódulos reumatóides desde os 2 anos de idade, que desenvolveu doença pulmonar intersticial. As terapias com vários DMARDs (Drogas Antirreumáticas Modificadoras de Doenças) e produtos biológicos falharam. Após a aplicação de baricitinibe, a atividade clínica diminuiu drasticamente com desaparecimento da dor articular e rigidez matinal e diminuição significativa do inchaço articular. Uma baixa atividade da doença foi alcançada após 12 meses, com desaparecimento completo dos nódulos reumatóides. Em contraste com os inibidores de

⁴ Bula do medicamento Baricitinibe (Olumiant[®]). Disponível em: <https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?numeroRegistro=112600198>. Acesso em: 17/08/2023

⁵ Krutzke S, Rietschel C, Horneff G. Baricitinib in therapy of COPA syndrome in a 15-year-old girl: A casebased literature review. Eur J Rheumatol 2020; 7(Suppl 1): S78-S81.



IL-1 (interleucina-1), IL-6 e TNF (fator de necrose tumoral), o baricitinibe foi muito bem-sucedido, provavelmente porque o baricitinibe atua como um inibidor de JAK-1/2 (janus quinase-1/2) na via IFN α / β (interferona α / β). O artigo acrescenta que, revisando a literatura publicada sobre a síndrome COPA, além da referida paciente, haviam 31 casos descritos.

5. Além do estudo supradito, foi identificado um segundo estudo, com objetivo de analisar um paciente pediátrico cuja mutação genética difere do estudo anterior. Considerando as análises realizadas e que este foi o primeiro estudo para o relato da mutação c.841C>T, p.R281W em um caso de síndrome de COPA, apontando que o diagnóstico precoce e o tratamento imediato com imunossuppressores são benéficos, mas podem não melhorar os resultados a longo prazo.

6. Diante o exposto, observa-se que não existem muitos estudos que analisam o caso em tela, bem como não foram identificados parâmetros contundentes que apontam para o benefício e desfecho clínico desejado com a utilização do Baricitinibe, **contudo a terapêutica prescrita encontra respaldo científico para sua execução.**

7. Acrescenta-se que o medicamento **Baricitinibe**, até o presente momento, **não foi avaliado** pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC) para o tratamento da síndrome de Copa.

8. Desse modo, no que tange à disponibilização pelo SUS, informa-se que o **Baricitinibe 4mg** (Olumiant[®]) **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, bem como não foram identificados outros medicamentos fornecidos no SUS que possam ser sugeridos em alternativa.

9. No que tange à fórmula nutricional pleiteada, cumpre ressaltar que a utilização de suplementos nutricionais industrializados objetivando a recuperação do estado nutricional se justifica quando da impossibilidade de ingestão diária adequada através de alimentos *in natura*.

10. No tocante ao **estado nutricional** da autora, em documento nutricional foi informado os seus dados antropométricos mais recentes aferidos e estimados peso: 23,700kg, estatura estimada: 129,5 cm e IMC: 14,13 kg/m², em 23 de novembro de 2022. Participa-se que os dados de estatura e IMC foram aplicados aos gráficos da OMS da Caderneta de Saúde da Criança⁶, traduzem-se em: estatura adequada para idade, e IMC= adequado para idade. Diante disso, embora a autora esteja com o IMC adequado, cumpre esclarecer que o mesmo se encontra no limite inferior da faixa de eutrofia, desta forma **viável o uso** de suplementação alimentar com as opções prescritas e pleiteadas (**Fortini Plus[®]** ou **Pediasure** ou **Nutren Júnior**), por um período delimitado.

11. A respeito da quantidade prescrita de suplemento alimentar (**Pediasure[®] Complete** – 88g/dia), informa-se que ela equivale a: 390 kcal e 12,3g de proteína, totalizando **7 latas de 400g/mês³**; sendo a segunda opção prescrita (**Fortini Plus[®]** 73g/dia), informa-se que equivale a: 361 Kcal e 9,7g de proteína, totalizando **6 latas de 400g/mês²**; com relação a terceira opção de suplemento prescrito (**Nutren[®] Júnior**- 92,8g/dia), informa-se que equivale a: 406,6 Kcal, 13,8g de proteína, totalizando **7 latas de 400g/mês**.

12. Cabe informar que as opções prescritas de suplemento nutricional **Fortini Plus[®]** e **nutren Junior**, são indicados para crianças até 10 anos idade atual da autora, contudo não há contraindicação se prescrito por nutricionista ou médico.

⁶ MINISTÉRIO DA SAÚDE. SAS - Secretaria de Atenção à Saúde. Caderneta de Saúde da Criança - Passaporte da cidadania. Brasília – DF, 2009, 88p. Disponível em: <https://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/publicacoes/caderneta_saude_crianca_menina.pdf>. Acesso em: 10 ago. 2023.



13. Salienta-se que **para a promoção do ganho de peso deve ser planejado um adicional energético de 500 a 1.000 kcal por dia, além do consumo alimentar habitual**. Esse adicional energético pode ser proveniente de preparações alimentares concentradas em calorias e/ou do uso de suplementos nutricionais industrializados⁷. Dessa forma, o valor energético prescrito na forma de suplementação não ultrapassa a recomendação de adicional energético para ganho de peso.

14. Cabe informar que não foram acostadas informações sobre o **consumo alimentar habitual da autora** (alimentos/preparações habitualmente consumidas ao longo de 1 dia e suas quantidades em volume, gramas ou medidas caseiras). A ausência desta informação nos impossibilita a realização de inferências individualizadas sobre a adequação quantitativa do suplemento nutricional prescrito.

15. Elucida-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. Ademais, a delimitação de tempo é necessária, pois a recomendação da quantidade deve ser revista periodicamente em função do peso corporal, estado nutricional e tolerância gastrointestinais⁸. **Neste contexto, sugere-se que haja delimitação do período de uso do suplemento nutricional prescrito.**

16. Informa-se que os suplementos alimentares prescritos possuem registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA)

17. Cumpre informar que **suplementos alimentares não integram** nenhuma lista para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro.

É o parecer.

3º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

ANA PAULA NOGUEIRA

Nutricionista
CRN4 13100115
ID.5076678-3

ÉRIKA C. DE ASSIS OLIVEIRA

Nutricionista
CRN4- 03101064
Matr.: 50076370

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

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

⁵ LYSEN, L.K e ISRAEL, D.A. Nutrição no controle de massa corporal. In: MAHAN, L.K., ESCOTT-STUMP, S, RAYMOND, J.L. Krause, alimentos, nutrição e dietoterapia. 14ª ed. 2018. Rio de Janeiro: Elsevier.

⁶ ASBRAN. Manual Orientativo. Sistematização do cuidado de Nutrição/ organizado pela Associação Brasileira de Nutrição; organizadora Marcia Samia Pinheiro Fidelix - São Paulo: Associação Brasileira de Nutrição, 2014. p. 47. Disponível em: <<http://www.asbran.org.br/arquivos/PRONUTRI-SICNUT-VD.pdf>>. Acesso em: 10 ago. 2023.