



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0093/2023

Rio de Janeiro, 23 de janeiro de 2024.

Processo nº 5014889-42.2023.4.02.5118,
ajuizado por

representado por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas da **1ª Vara Federal de Duque de Caxias**, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao alimento em pó para dietas com restrição de fenilalanina e tirosina, adicionado de vitaminas e minerais (**TYR Anamix Infant**) e ao medicamento Nitisinona (**Orfadin[®]**).

I – RELATÓRIO

1. Acostado em (Evento 21, PARECER3, Págs. 1 a 5), consta o PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL - Nº 1689/2023, elaborado em 20 de dezembro de 2023, no qual foram esclarecidos os aspectos relativos às legislações vigentes; quadro clínico do Autor – **tirosinemia tipo 1**, e quanto à indicação e disponibilização, no âmbito do SUS, quanto ao **alimento em pó para dietas com restrição de fenilalanina e tirosina, adicionado de vitaminas e minerais** (TYR Anamix Infant) e ao medicamento **Nitisinona** (Orfadin[®]).

2. Após a emissão do parecer técnico supracitado, foi acostado novo documento médico (Evento 26, LAUDO2, Página 1), em impresso do Instituto de Puericultura Martagão Gesteira/UFRJ, emitido em 18 de janeiro de 2024 pela médica onde consta que atualmente o lactente com 1 ano e 9 meses de idade, apresenta diagnóstico recente de tirosinemia tipo 1 e desnutrição energético-proteica grave, foi atualizada a prescrição para a **fórmula metabólica** Tyromed B – 3 ¹/₂ medidas/dia, totalizando 21gramas por dia e 630gramas/mês = 2 latas de 500g/mês e Orfadin: dose de 1mg/kg/dia – 4mg/ml: dar 1 ml de 12 em 12h, uso contínuo.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO /DO QUADRO CLÍNICO

1. Conforme o abordado no PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL - Nº 1689/2023, elaborado em 20 de dezembro de 2023 (Evento 21, PARECER1, Págs. 1 a 5).

DO PLEITO

1. De acordo com a fabricante CMW¹ a Tyromed B é uma mistura concentrada de aminoácidos essenciais e condicionalmente essenciais, isenta de tirosina e fenilalanina, enriquecida de vitaminas e minerais. Fórmula indicada para o manejo nutricional de pacientes com diagnóstico de Tirosinemia maiores de 1 ano de idade.

III – CONCLUSÃO

1. Trata-se de Autor com quadro clínico de **tirosinemia tipo I**, solicitado a fórmula metabólica **TYR Anamix Infant** e o medicamento Nitisinona (**Orfadin[®]**).



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

2. De acordo com o novo documento médico (Evento 26, LAUDO2, Página 1), o quadro clínico atual do autor permanece o mesmo; foi prescrita a fórmula metabólica **Tyromed B**, indicada para crianças maiores de 1 ano de idade, estando adequada a idade atual do autor (1 anos e 9 meses). Sendo assim diante do exposto **está indicado** o uso da fórmula prescrita Tyromed B, para complementação da alimentação de pacientes com tirosinemia, como no caso do Autor¹.
3. Reitera-se que a **dietoterapia da tirosinemia tipo I** consiste na restrição de fenilalanina e tirosina, para esse feito, é recomendada a redução da ingestão de proteína da dieta. Para atingir as necessidades nutricionais para o adequado crescimento e desenvolvimento, é necessário o uso de fórmulas nutricionais contendo aminoácidos exceto fenilalanina e tirosina. Uma forma prática de aplicação dessa orientação se baseia no uso de dietas vegetarianas associadas a fórmulas específicas e alimentos modificados contendo pouca proteína. Pequenas quantidades de fenilalanina devem estar incluídas, pois se trata de um aminoácido essencial, porém em doses muito pequenas para não ocorrer elevação plasmática excessiva³.
4. A respeito da quantidade diária prescrita de **Tyromed B** (21g/dia) informa-se que ela confere um aporte energético de 59 kcal/dia e 14,6g de proteína/dia, contemplando cerca de 6,2% das necessidades energéticas crianças do gênero masculino entre 1 e 2 anos de idade (950 kcal/dia), e 47,2% das necessidades proteicas médias estimadas para crianças de 1 a 3 anos de idade (5-20% das kcal diárias, em média 29,6g/dia)^{1,2}. Neste contexto fica a cargo do profissional que assiste o autor quanto a adequação da quantidade, bem com os ajustes necessários conforme o acompanhamento dos níveis de tirosina no sangue e do crescimento e desenvolvimento do Autor.
5. Destaca-se que indivíduos com **doença metabólica em uso de fórmulas pediátricas especializadas** necessitam de **reavaliações periódicas**, com vistas à aplicação das adaptações dietéticas necessárias e ajustes no quantitativo de fórmula.
6. Informa-se que **fórmulas dietoterápicas para erros inatos do metabolismo são dispensadas da obrigatoriedade de registro sanitário** na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), conforme a RDC nº 460, de 21 de dezembro de 2020³.
7. Ressalta-se que o alimento em pó para dietas com restrição de fenilalanina e tirosina, adicionado de vitaminas e minerais (**Tyromed B**) **não integra** nenhuma lista para dispensação pelo SUS, no âmbito do município de Belford Roxo e do estado do Rio de Janeiro.

É o parecer.

À 1ª Vara Federal de Duque de Caxias, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

ANA PAULA NOGUEIRA DOS SANTOS

Nutricionista
CRN4 13100115
ID.5076678-3

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

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

¹ *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: 23 jan.2024.

² Sociedade Brasileira de Pediatria. Manual de orientação para a alimentação para a lactente, do pré-escolar, do escolar, do adolescente e na escola. 3ª ed. Rio de Janeiro, RJ: SBP, 2012. Disponível em: <http://www.sbp.com.br/fileadmin/user_upload/pdfs/14617a-PDManualNutrologia-Alimentacao.pdf>. Acesso em: 23 jan.2024.

³ BRASIL. Resolução de Diretoria Colegiada - RDC Nº 460, de 21 de Dezembro de 2020. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Disponível em: <https://antigo.anvisa.gov.br/documents/10181/5917783/RDC_460_2020_.pdf/83de90b7-0d9e-4c71-b414-eae4fc83a458>. Acesso em: 23 jan.2024.