



**GOVERNO DO ESTADO  
RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

**PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 1300/2024**

Rio de Janeiro, 02 de agosto de 2024.

**[REMOVIDO]**

Autor: \_\_\_\_\_  
representado por [NOME].

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas da 8ª Turma Recursal – 1º Juiz Relator do Rio de Janeiro, quanto ao alimento Glycosade®.

## **I – RELATÓRIO**

1. Em documento médico mais recentemente acostado, oriundo do Centro Municipal de Saúde Jorge Saldanha Bandeira de Mello/Prefeitura do Rio de Janeiro, emitido em 17 de maio de 2024 (Evento 1, ANEXO2, Páginas 19 a 22), [NOME] [REGISTRO], consta que o autor com diagnóstico de glicogenose tipo 1 (CID-10 E74.0), confirmado por análise molecular que mostrou mutação patogênica no gene SLC37A4. Necessita de dieta restrita e rigorosa de 60 a 70% de carboidrato, com amido cru diluído em água a cada 4 horas, diariamente sem interrupção. Atualmente, em uso de medicações e amido cru (Maisena®) 6 vezes ao dia, regularmente, conforme o ajuste de peso. Realizou teste de tolerância ao Glycosade® com sucesso, em protocolo intra-hospitalar sob vigilância. Em acompanhamento com equipe especializada. Tal medicação permite que a glicemia se mantenha estável por 6 a 10 horas, o que permite uma melhora do sono e diminui o risco de hipoglicemia, coma e óbito durante a noite. Foi prescrito para o autor Glycosade sachê 60g – diluir 2 sachês em 200ml de água e ingerir à 23 h.

## **II – ANÁLISE**

### **DA LEGISLAÇÃO**

1. 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.

2. A importação de bens e produtos, incluindo os não registrados no Brasil, é autorizada por meio da RDC nº 81, de 05 de novembro de 2008, alterada pelas RDC nº 28, de 28 de junho de 2011 e RDC nº 48, de 31 de agosto de 2012.

### **DO QUADRO CLÍNICO**

1. São denominadas glicogenoses as afecções decorrentes do erro do metabolismo hereditário, com consequente anormalidade na concentração e/ou na estrutura do glicogênio em qualquer tecido do organismo. Atualmente, existem 14 tipos de doenças do armazenamento de glicogênio, que são classificados de acordo com a deficiência enzimática ou transportadora e a distribuição desses defeitos em diferentes órgãos. É caracterizada pela deficiência da G6Pase, enzima-chave no metabolismo do glicogênio, o que leva à redução na glicogenólise e gliconeogênese e, consequentemente, ao acúmulo hepático de glicose-6-fosfato (G6P). A G6Pase é composta por uma unidade catalítica e por três translocases. Podemos ainda agrupar a glicogenose tipo I em subtipos, de acordo com qual sítio enzimático é deficiente: subtipo Ia (G6P-Ia), que corresponde à deficiência na unidade catalítica; subtipos Ib, Ic e Id, que se referem à deficiência das translocases 1, 2 e 3, respectivamente. Também foi demonstrada deficiência da subunidade catalítica SP, caracterizando, assim, o subtipo IaSP. O diagnóstico dos subtipos é confirmado por biópsia hepática, com determinação da atividade da enzima G6Pase na amostra.

2. Pacientes com transtornos G6P podem apresentar critérios para síndrome metabólica, principalmente hipertrigliceridemia, níveis baixos de lipoproteínas de alta densidade (HDL) e aumento da circunferência



**GOVERNO DO ESTADO  
RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

abdominal. Nesse contexto, um monitoramento de doenças cardiovasculares em adultos com G6P seria justificado. Ainda podemos ter pacientes com hipertensão arterial sistêmica (HAS), em menor proporção, geralmente relacionada a alterações renais, que podem surgir a partir da segunda década de vida. Glomeruloesclerose segmentar-focal, nefropatia por gota e nefrocalcinose são as possíveis etiologias da lesão renal. A proteinúria é um achado frequente. No entanto, as alterações renais apresentam boa resposta ao tratamento dietético, justificando o fato de as alterações renais não serem frequentes.

## DO PLEITO

1. De acordo com o fabricante Vitaflo, o alimento Glycosade é um amido de milho modificado, de liberação lenta, que pode ajudar a manter os níveis sanguíneos de açúcar normais por mais tempo e prevenir a hipoglicemia. Em pacientes com glicogenose um constante suprimento de glicose é necessário para manter os níveis de açúcar no sangue normais e manter a glicemia dentro dos padrões normais. O Glycosade é feito de um tipo especial de amido de milho que é lentamente digerido e libera glicose para o organismo por várias horas. Dessa forma, possui indicação para o manejo dietético de pacientes com glicogenose nos quais o uso de amido de longa duração é indicado. O Glycosade é indicado a partir dos 5 anos de idade nos Estados Unidos e a partir dos 2 anos de idade no Canadá.

## III – CONCLUSÃO

1. Cumpre elucidar que o quadro clínico que o autor apresentada se trata da doença rara de Von Gierke, e de acordo com a literatura consultada o manejo dietético é tradicionalmente baseado na provisão de carboidratos exógenos para compensar a gliconeogênese defeituosa e alcançar a normoglicemia<sup>1</sup>.

2. Quanto ao tratamento da doença de Von Gierke, ele é feito principalmente através da dieta. Os objetivos da dietoterapia são: manter a homeostase da glicose para prevenir as reações hipoglicêmicas e fornecer proteínas e calorias suficientes para o balanço positivo de nitrogênio e para o crescimento normal evitando déficit de crescimento e as demais alterações metabólicas. Deve-se atingir a Recommended Dietary Allowances (RDA). A distribuição de macronutrientes da dieta deve ter percentual de 30 a 45% de carboidrato oferecido na forma de amido de milho cru e os carboidratos totais deve atingir de 60 a 70% do total energético da dieta. A distribuição de lipídeos deve abranger de 20 a 25% das calorias sendo seguida a mesma proporção de uma dieta comum para as gorduras monoinsaturada, poliinsaturada, saturada e colesterol, a proteína deve atingir de 10 a 15%.

3. Existem duas abordagens dietoterápicas tradicionais para manter os níveis de glicemia dentro dos valores normais de referência; uma delas é alimentação contínua por sonda que é considerada o maior avanço no tratamento da glicogenose, a administração oral de polímeros de glicose de digestão lenta é outra conduta adotada para a manutenção dos níveis de glicemia podendo-se ainda fazer a combinação das duas técnicas. Tanto através do tratamento com amido de milho cru, como a infusão noturna de glicose (ING), são alternativas empreendidas visando bom resultado no controle da glicemia e da taxa de crescimento<sup>3</sup>.

4. O uso do amido de milho cru para a manutenção da glicemia é recomendado a cada 2 a 4 horas, dependendo do intervalo de tolerância ao jejum relativo à atividade residual da enzima. O amido deve ser dado com água fria, pois a mistura com água morna, quente ou limonada acelera sua hidrólise, não obtendo o efeito desejado<sup>3</sup>.

5. Quanto ao plano dietético, este deve ser feito cuidadosamente e revisado para proporcionar aqueles nutrientes essenciais, merecendo atenção especial o cálcio, devido ao limitado consumo de leite e a vitamina D. Além disso, o aumento do metabolismo dos carboidratos necessita de grandes quantidades de vitamina B1. A dietoterapia apresenta-se como um eficiente método para controle da doença. A avaliação do sucesso do tratamento pode ser realizada através dos níveis de lactato e ácido úrico no sangue, o nível sérico de lactato reflete o estado metabólico recente decorrente da queda da glicemia no dia, enquanto que os níveis do ácido úrico e das triglicérides refletem o controle a longo prazo<sup>3</sup>.

6. Neste sentido, de acordo com documento médico acostado (Evento 1, ANEXO2, Páginas 21 e 22) o autor necessita de dieta e rigorosa, com 60 a 70% de carboidratos, com amido cru diluído e água a cada 4 horas, sem interrupções. Atualmente o autor faz uso de amido cru 6 vezes ao dia, regularmente, conforme o ajuste de peso.

7. Assim, quanto a indicação do produto nutricional prescrito, informa-se que o referido produto pode ser utilizado nesta situação, contudo seu uso não é imprescindível.

8. Informa-se que o alimento prescrito não se encontra padronizado em nenhuma lista oficial para dispensação pelo SUS no âmbito do município e do estado do Rio de Janeiro, bem como não foi avaliado pela CONITEC.



**GOVERNO DO ESTADO**  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

É o parecer.

À 8ª Turma Recursal – 1º Juiz Relator do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.