

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS - FEDERAL Nº 0501/2025

Rio de Janeiro, 08 de abril de 2025.

[REMOVIDO], ajuizado por [NOME]

A presente ação se refere à solicitação da fórmula dietoterápica para homocistinúria, isenta de metionina e enriquecida com vitaminas e minerais (HCysmed B).

Resgata-se que este Núcleo emitiu o PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS - FEDERAL Nº 0338/2025, em 06 de março de 2025 (Evento 9, PARECER1, Páginas 1 a 4), onde foi esclarecido a respeito da indicação e disponibilização no âmbito do SUS da fórmula dietoterápica para homocistinúria, isenta de metionina e enriquecida com vitaminas e minerais (HCysmed B), e foram realizados questionamentos adicionais para inferência acerca da adequação da quantidade prescrita da fórmula (plano alimentar, dados antropométricos).

Em novos documentos médicos acostados (Evento 28, ANEXO2, Páginas 1 a 3), emitidos em 24 de fevereiro de 2025, pela[NOME] [REGISTRO], em impresso do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira - IPPMG/UFRJ, foi informado que o Autor é portador de Homocistinúria clássica não responsiva à vitamina B6 (CID-10: E72.1- Distúrbios do metabolismo dos aminoácidos que contêm enxofre), necessitando realizar dieta restritiva de aminoácidos, principalmente metionina, com reposição de aminoácidos essenciais através de fórmula especializada isenta de metionina HCysmed B, 2 medidas, 3 vezes ao dia, 36g/dia, totalizando 3 latas de 500g/mês. Consta também a relação dos alimentos que devem ser consumidos ao longo de um dia.

Cumprir informar que conforme o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Homocistinúria Clássica do Ministério da Saúde, a homocistinúria clássica é um erro inato do metabolismo, na qual ocorre acúmulo de metionina, homocisteína e seus derivados. Existem três formas: responsiva, não-responsiva e com resposta intermediária à piridoxina (vitamina B6). De acordo com o tipo, existe um tratamento específico recomendado.



Na forma não responsiva à piridoxina, como no caso do Autor, o tratamento recomendado é a realização de dieta e o uso de fórmula metabólica por toda a vida. A dieta consiste na exclusão de proteínas de origem animal e restrição de alimentos de origem vegetal com alto teor de metionina, e na utilização de fórmula metabólica isenta de metionina¹. Portanto, reitera-se que está indicado o uso de fórmula metabólica isenta de metionina, como a opção prescrita (HCysmed B).

Conforme o PCDT da Homocistinúria Clássica, a quantidade de fórmula necessária depende da tolerância individual à ingestão do aminoácido metionina proveniente da dieta, que vai determinar a quantidade de proteína da dieta que poderá ser ofertada. A partir daí, é calculada a quantidade de fórmula necessária para complementar a necessidade proteica. A tolerância à proteína da dieta depende do alcance do alvo terapêutico, acompanhado pelo monitoramento dos níveis sanguíneos de homocisteína. Portanto, a necessidade de fórmula é determinada de maneira bastante individualizada. O PCDT cita a recomendação de ingestão de 65g de proteína/dia para indivíduos do sexo masculino com homocistinúria clássica a partir de 11 anos de idade¹.

Para o cálculo do valor nutricional da ingestão alimentar do Autor foi utilizada a Tabela Brasileira de Composição de Alimentos (TBCA). Segundo a relação dos alimentos prescritos para o Autor, foi estimada uma ingestão de 1.052 kcal/dia e 20g de proteína/dia. Ressalta-se que como limitação para essa estimativa, está a ausência de definição da quantidade de alguns alimentos (tapioca, fruta). Adicionalmente, consta a prescrição de 36g/dia de HCysmed B, que confere um adicional energético e proteico diários de 105 kcal e 26g de proteína, totalizando 1.157 kcal/dia e 46g proteína/dia.

Dessa forma, observa-se que o quantitativo total de proteína consumido pode estar abaixo do adequado para a idade do Autor (65g/dia)¹. Ajustes podem ser realizados tanto na alimentação quanto na quantidade de fórmula oferecida, porém, ajustes alimentares dependem de avaliação individualizada, e somente o profissional de saúde assistente pode determinar com segurança a quantidade segura de ingestão. É possível afirmar que o quantitativo prescrito de fórmula não é excessivo.



Informa-se que fórmulas dietoterápicas para erros inatos do metabolismo possuem obrigatoriedade de registro junto à ANVISA conforme a IN nº 281 de 22 de fevereiro de 2024.

Reitera-se que quanto à disponibilização de fórmula metabólica isenta de metionina (FMIM) no âmbito do SUS:

- Existe o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da Homocistinúria Clássica conforme a Portaria Conjunta SAES/SCTIE/MS nº 3 de 17 de janeiro de 2020 (Publicada em 23 de janeiro de 2020)¹;
- A fórmula metabólica isenta de metionina (FMIM) para homocistinúria clássica foi incorporada no âmbito do SUS, conforme recomendação da Conitec e decisão da Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde do Ministério da Saúde (SCTIE/MS) em 2019.
- Contudo, em consulta ao à Tabela de Procedimentos, Medicamentos, Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS, foi observada ausência de código de procedimento para a FMIM.
- A FMIM não consta na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) 2024.
- A FMIM não integra nenhuma lista oficial para dispensação pelo SUS no âmbito do município e do Estado do Rio de Janeiro.

É o parecer.

À 35ª Vara Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.