



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS - FEDERAL Nº 0867/2025

Rio de Janeiro, 16 de junho de 2025.

[REMOVIDO], ajuizado por [NOME]

A presente ação se refere à solicitação de fórmula dietoterápica para leucínose isenta de leucina, isoleucina e valina e enriquecida com vitaminas e minerais (MSUD med B).

Em documento médico acostado (Evento 1, ANEXO2, Página 9), emitido em 25 de março de 2025, em impresso do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira – IPPMG/UFRJ, consta que o Autor, a época da prescrição com 7 anos e 8 meses, é acompanhado no Serviço de Nutrologia e Neurologia da instituição supracitada para tratamento de erro inato do metabolismo, apresenta diagnóstico de Leucínose (Doença da urina do xarope de bordo), um erro do metabolismo dos aminoácidos de cadeia ramificada isoleucina, leucina e valina. Foi prescrita para o Autor a fórmula MSUD med B, 41,6g/dia, totalizando 1.248g/mês, ou seja, 3 latas de 500g, para evitar danos neurológicos permanentes, e a suplementação de vitaminas do complexo B (tiamina, ácido fólico e vitamina B12).

Cumprir informar que a Leucínose 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,,.

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 leucínose 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.

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 minerais³,.

Sendo assim, diante do quadro clínico apresentado pelo Autor, Doença da Urina de Xarope de Bordo, está indicado o uso de fórmula dietoterápica para leucínose isenta de leucina, isoleucina e valina (MSUD med B).

A respeito da quantidade diária prescrita (41,6g - Evento 1, ANEXO2, Página 9), participa-se que a mesma forneceria ao Autor um adicional energético e proteico diário de 121 kcal e 25,7g. 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. Portanto, para o atendimento da quantidade diária prescrita seriam necessárias 3 latas de 500g/mês de MSUD med B⁴.

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.

Cumprir informar que a fórmula dietoterápica para leucínose MSUD med B se encontra na categoria de alimentos para dietas com restrição de nutrientes, sendo dispensada da



**GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

obrigatoriedade de registro sanitário pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), conforme a RDC 240/2018.

Ressalta-se que MSUD med B, não integra nenhuma lista oficial para disponibilização pelo SUS, no âmbito do município e do Estado do Rio de Janeiro.

É o parecer.

À 5ª Vara Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.