



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 1741/2025

Rio de Janeiro, 04 de dezembro de 2025.

Processo nº 5123598-57.2025.4.02.5101,
ajuizado por **M. F. D. N. B.**

A presente ação se refere à solicitação de **fórmula dietoterápica para leucinose isenta de leucina, isoleucina e valina e enriquecida com vitaminas e minerais** (MSUD med B ou MSUD Junior ou MSUD 2 Prima), **fórmula infantil à base de aminoácidos livres** (Neocate LCP ou Alfamino®), **módulo lipídico composto por triglicerídeos de cadeia média** (TCM) e **Vitamina B1** (cloridrato de tiamina) **100mg**.

Em documento médico acostado (Evento 1, ANEXO2, Páginas 28 a 30) relata que a Autora foi atendida no Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG/UFRJ) para tratamento de erro inato do metabolismo com diagnóstico de **leucinose** (doença da urina do xarope de bordo) um erro do metabolismo dos aminoácidos ramificados (isoleucina, leucina, valina). A forma clássica, como no caso da Autora, se manifesta nos primeiros dias de vida, através de alteração do estado de consciência, recusa alimentar e sinais neurológicos de intoxicação, a evolução natural da doença sem tratamento é caracterizado pelo agravamento progressivo até ao estado de coma profundo e cheiro característico da urina. A Autora apresentou dificuldades de sucção, que levou a desnutrição secundária e a internação na UTI neonatal e ventilação mecânica devido a deterioração neurológica. Foi informado ainda que a Autora é portadora de **alergia à proteína do leite de vaca** (APLV), devido ao quadro de desnutrição foi introduzida fórmula de partida, a Autora apresentou vômitos e diarreia sendo substituída por fórmula à base de aminoácidos livres. Consta a seguinte prescrição para a Autora:

- **Fórmula dietoterápica para leucinose isenta de leucina, isoleucina e valina e enriquecida com vitaminas e minerais** (MSUD med B ou MSUD Junior ou MSUD 2 Prima) – 20g/dia, totalizando 620g/mês = 2 latas de 500g;
- **Fórmula infantil de aminoácidos livres** (Neocate LCP) ou Alfamino -20g/dia = 02 latas mês;
- **Módulo lipídico composto por triglicerídeos de cadeia média** (TCM) – 20g/dia; e
- **Vitamina B1** (cloridrato de tiamina) 100mg – diluir 1 comprimido de 300mg em 3ml e dar 1 ml, 1 vez ao dia.

Foram citados os seguintes códigos da Classificação Internacional de Doenças (CID10): **E71.0** - Doença da urina em xarope de açúcar (ou bordo) e **K52.2** - Gastroenterite e colite alérgicas ou ligadas à dieta.

Os **erros inatos do metabolismo** consistem numa condição genética em que uma mutação ao nível dos genes que codificam enzimas envolvidas num determinado processo metabólico; tal mutação origina a deficiência de uma enzima, o que faz com que o processo metabólico não ocorra¹. Dentre eles estão as aminoacidopatias (fenilcetonúria, doença da urina do

¹ COSTA, S. F. Desordens no metabolismo dos aminoácidos. Universidade Fernando Pessoa. Porto. 2013. Disponível em:



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

xarope de bordo - homocistinúria, tirosinemias, entre outras), as acidemias orgânicas (acidemias metilmalônica, propiônica, isovalérica, entre outras), os defeitos do ciclo da ureia (deficiência de ornitina transcarbamilase e citrulinemia, por exemplo), a intolerância aos açúcares (galactosemia, intolerância hereditária a frutose), as intoxicações por metais (doença de Wilson, hemocromatose, etc). Todas estas condições apresentam alguma semelhança em relação as manifestações clínicas: não prejudicam o desenvolvimento embrionário, os pacientes apresentam um intervalo variável livre de sintomas desde o nascimento até que os sinais e sintomas de "intoxicação" se manifestem, quer de forma aguda (vômitos, coma, falência hepática, complicações tromboembólicas) ou crônica (déficit de crescimento e desenvolvimento, alterações visuais, cardiomiopatia, sintomas psiquiátricos)².

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^{3,4,5}.

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.

Mediante o exposto, tendo em vista o quadro clínico apresentado pela Autora de **leucínose** (doença da urina do xarope de bordo), **está indicado o uso da fórmula dietoterápica para leucínose isenta de leucina, isoleucina e valina**, como as opções prescritas (MSUD med B ou MSUD Junior ou MSUD 2 Prima).

Cumprir informar que as fórmulas dietoterápicas prescritas, são indicadas para crianças partir de 1 ano de idade, contudo, essas fórmulas podem ser utilizadas para crianças menores

< <https://bdigital.ufp.pt/bitstream/10284/4084/1/Desordens%20do%20metabolismo%20dos%20amino%C3%A1cidos.pdf> > Acesso em: 04 dez. 2025.

² GIUGLIANI, R.; SOUZA, C.F.M.; SCHWARTZ, I.V. Treatment of inborn errors of metabolism. Jornal de Pediatria. 2008. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=s0021-75572008000500003&script=sci_arttext&tlng=en>. Acesso em: 04 dez. 2025.

³ DeCS. Doença da Urina de Xarope de Bordo. Disponível em: < <http://decs.bvs.br/> >. Acesso em: 04 dez. 2025.

⁴ OGATA, B.N., TRAHMS, C.M. Dietoterapia para distúrbios metabólicos genéticos. In: MAHAN, L.K., ESCOTT-STUMP, S., RAYMOND, J.L. Krause, alimentos, nutrição e dietoterapia. 14ª ed. 2018. Rio de Janeiro: Elsevier.

⁵ Sociedade Portuguesa de Doenças Metabólicas. Tratamento nutricional da leucínose. Acta Pediatr. Port. 2007;38(3):120-8. Disponível em: <https://www.spdm.org.pt/media/1116/acta_ped_vol_38_n_3_cr_consenso_tratamento_nutricional_leucínose.pdf>. Acesso em: 04 dez. 2025.



de 1 ano de idade, com a adequação correta da quantidade e se forem prescritas por médico ou nutricionista.

Com relação ao **estado nutricional da Autora, não foram informados seus dados antropométricos atuais** (minimamente peso e comprimento), impossibilitando aplicá-los aos gráficos de crescimento e desenvolvimento para meninas entre 0 e 2 anos de idade, da Caderneta de Saúde da Criança - Ministério da Saúde⁶, e verificar se a mesma encontra-se em risco nutricional ou com quadro de desnutrição, bem como avaliar seu status de crescimento/desenvolvimento.

A respeito da quantidade diária da fórmula dietoterápica prescrita (20g de MSUD med B ou MSUD Junior ou MSUD 2 Prima - Evento 1, ANEXO2, Página 29), para o atendimento da referida quantidade seriam necessárias **2 latas de 500g/mês** de MSUD med B⁷ ou MSUD Junior⁸ ou MSUD 2 Prima⁹.

Ressalta-se que cabe ao profissional de saúde assistente a prescrição da quantidade mais adequada de fórmula dietoterápica 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.

No que tange ao **módulo lipídico composto por triglicerídeos de cadeia média** (TCM), embora tenha sido mencionado em documento médico que a Autora apresenta desnutrição, e que o módulo lipídico pode auxiliar no aumento do aporte energético, a ausência dos dados antropométricos da Autora inviabiliza verificar seu estado nutricional e a realização de cálculos nutricionais. Sendo assim, não é possível inferir com segurança quanto a indicação de uso do módulo prescrito.

Quanto a prescrição de **fórmula infantil à base de aminoácidos livres** (Neocate LCP ou Alfamino[®]), cabe esclarecer que as opções prescritas apresentam em sua composição os aminoácidos restritos (leucina, isoleucina e valina) nas **fórmulas dietoterápicas** MSUD med B, MSUD Junior e MSUD 2 Prima, prescritas para a Autora. Desta forma, não é possível inferir com segurança quanto a indicação de fórmula à base de aminoácidos livres.

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. Neste sentido, foi informado em documento médico que a Autora é acompanhada a cada 3 meses (Evento 1, ANEXO2, Página 29).

Cumprir informar que, as fórmulas **MSUD med B, MSUD Junior e MSUD 2 Prima**, se encontram na categoria de alimentos para dietas com restrição de nutrientes, sendo **dispensada da obrigatoriedade de registro** sanitário pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), conforme a RDC 240/2018.

Salienta-se que as fórmulas infantis **Neocate LCP e Alfamino[®]** possuem registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).

⁶BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção Primária à Saúde. Departamento de Saúde Materno Infantil. Coordenação-Geral de Saúde Perinatal e Aleitamento Materno. Caderneta da criança: menina: passaporte da cidadania. 5. ed. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2022. 112 p. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/caderneta_crianca_menina_5.ed.pdf>. Acesso em: 04 dez. 2025.

⁷ CMW Saúde. MSUD med B. Disponível em: <https://www.cmwsaude.com.br/msudmed-b-plus?srsId=AfmBOqh6DpUZO9lftOWEomIxH4g7o_9tVpBvXq9Vj-N3Fu9yVk996RQ>. Acesso em: 04 dez. 2025.

⁸ CMW Saúde. MSUD Júnior. Disponível em: <https://www.nutricia.com/en_ph/products/msud-anamix-junior.html#accordion-79e3c31d19-item-18df44414e>. Acesso em: 04 dez. 2025.

⁹ Danone. MSUD 2 PRIMA. Disponível: <<https://www.mundodanone.com.br/msud-2-prima-500g/p>>. Acesso em: 04 dez. 2025.



Acrescenta-se que os processos licitatórios obedecem à descrição do produto e não à marca comercial, bem como à opção mais vantajosa para a administração pública, permitindo a ampla concorrência, em conformidade com a **Lei 14.133/2021**, que institui normas para licitações e contratos da Administração Pública.

Quanto à **disponibilização** de fórmulas especializadas para APLV no âmbito do SUS, cumpre informar que:

- A Portaria SCITIE/MS nº 67, de 23 de novembro de 2018, tornou pública a **decisão de incorporar** as fórmulas nutricionais à base de soja, à base de proteína extensamente hidrolisada com ou sem lactose e à base de aminoácidos para crianças de 0 a 24 meses com alergia à proteína do leite de Vaca (APLV) no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS¹⁰.
- Acrescenta-se que, de acordo com o Decreto nº 7.646, de 21 de dezembro de 2011, a partir da publicação da decisão de incorporar tecnologia em saúde, ou protocolo clínico e diretriz terapêutica (PCDT), as áreas técnicas terão prazo máximo de 180 dias para efetivar a oferta ao SUS¹¹.
- O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da Alergia à Proteína do Leite de Vaca foi **aprovado e encaminhado à Secretaria responsável pelo programa, contudo, ainda não foi publicado** no Diário Oficial da União (DOU)^{12,13}.
- Em consulta ao Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM do SUS (SIGTAP), na competência de novembro de 2025, não foi identificado código correspondente ao procedimento.

Ressalta-se que os produtos nutricionais MSUD med B, MSUD Junior, MSUD 2 Prima, Neocate LCP, Alfamino® e o módulo lipídico composto por triglicerídeos de cadeia média (TCM) **não integram nenhuma lista oficial para disponibilização gratuita através do SUS**, no âmbito do município e do Estado do Rio de Janeiro.

Quanto ao medicamento **Vitamina B1** (cloridrato de tiamina), informa-se que **não apresenta indicação em bula**¹⁴, para o tratamento da **Leucínose** (Doença da urina de xarope de bordo). Isto significa que o medicamento não está aprovado pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA para este manejo clínico, o que caracteriza **uso off-label**.

O uso *off-label* de um medicamento significa que o mesmo ainda não foi autorizado por uma agência reguladora, para o tratamento de determinada patologia. Entretanto, isso não implica que seja incorreto. Pode ainda estar sendo estudado, ou em fase de aprovação pela agência reguladora. Em geral, esse tipo de prescrição é motivado por uma analogia da patologia do indivíduo com outra semelhante, ou por base fisiopatológica, que o médico acredite que possa vir a beneficiar o paciente. O uso off label é feito por conta e risco do médico que o prescreve¹⁵.

¹⁰ CONASS informa. PORTARIA SCTIE N. 67, DE 23 DE NOVEMBRO DE 2018. Disponível em: <<http://www.conass.org.br/conass-informa-n-229-publicada-portaria-sctie-n-67-que-torna-publica-decisao-de-incorporar-as-formulas-nutricionais-base-de-soja-base-de-proteina-extensamente-hidrolisada-com-ou-s/>>. Acesso em: 04 dez. 2025.

¹¹ BRASIL. DECRETO Nº 7.646, de 21 de dezembro de 2011. Disponível em:

<https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2011-2014/2011/decreto/d7646.htm>. Acesso em: 04 dez. 2025.

¹² BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de ciência, tecnologia e insumos estratégicos. Fórmulas nutricionais para crianças com alergia à proteína do leite de vaca. Brasília-DF. abr. 2022. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2022/20220427_pcdt_aplv_cp_24.pdf>. Acesso em: 04 dez. 2025.

¹³ BRASIL. PCDT em elaboração. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/pcdt-em-elaboracao-1>>. Acesso em: 04 dez. 2025.

¹⁴ Bula do medicamento cloridrato de tiamina (Benerva®) por Celleria Farmacêutica S.A. Disponível em:

<<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q?nomeProduto=BENERVA>>. Acesso em: 04 dez. 2025.

¹⁵ PAULA, C.S. e al. Centro de informações sobre medicamentos e o uso *off label*. Rev. Bras. Farm. vol. 91, nº 1, p.3-8, 2010.

Disponível em: <https://crf-pr.org.br/uploads/noticia/14133/CIM_e_uso_off_label.pdf>. Acesso em: 04 dez. 2025.



Excepcionalmente a ANVISA pode autorizar o uso de um medicamento para uma indicação que não conste em bula, conforme previsto no Artigo 21 do Decreto 8.077, de 14 de agosto de 2013. Contudo, **não há autorização excepcional** pela ANVISA para o uso *off label* do medicamento **tiamina** no tratamento da **leucínose**.

A Lei nº 14.313, de 21 de março de 2022, que dispõe sobre os processos de incorporação de tecnologias ao SUS e sobre a utilização pelo SUS de medicamentos cuja indicação de uso seja distinta daquela aprovada no registro da ANVISA, desde que seu uso tenha sido recomendado pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde (Conitec), demonstradas as evidências científicas sobre a eficácia, a acurácia, a efetividade e a segurança, e esteja padronizado em protocolo estabelecido pelo Ministério da Saúde.

O medicamento **tiamina não foi avaliado** pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde (Conitec) para o tratamento do quadro clínico da Autora.

Este Núcleo buscou por evidências científicas para avaliar a indicação da **vitamina B1** (cloridrato de tiamina) no tratamento da **leucínose**.

De acordo com busca na literatura científica, a leucínose (doença do xarope de bordo, MSUD) é causada por deficiência da atividade do complexo desidrogenase dos alfa-cetoácidos de cadeia ramificada (BCKDH), levando ao acúmulo de aminoácidos de cadeia ramificada e seus cetoácidos. Existe uma variante rara denominada **MSUD responsiva à tiamina**, associada a mutações específicas, principalmente no gene BCKDHB (subunidade E2 do complexo BCKDH). Segundo especialistas, não há consenso se indivíduos com MSUD verdadeiramente responsiva à tiamina existem, pois todos os casos descritos receberam tiamina em associação à restrição dietética de aminoácidos de cadeia ramificada, impossibilitando discernir o efeito isolado da tiamina.¹⁶

Estudos bioquímicos e funcionais sugerem que mutações específicas podem aumentar a afinidade do complexo BCKDH pela tiamina, justificando o uso de doses elevadas (10 a 1.000 mg/dia) como tentativa terapêutica em pacientes com variantes patogênicas confirmadas em BCKDHB, sempre sob controle dietético rigoroso^{16, 17}. Em bebês, relatos de casos e estudos funcionais mostram que a resposta clínica e bioquímica à tiamina é variável e limitada a subgrupos com atividade residual da enzima^{18,19}. Não há ensaios clínicos randomizados ou consenso internacional sobre dose, duração ou eficácia isolada da tiamina em neonatos com leucínose.

Portanto, **a evidência de alta qualidade sobre o uso de tiamina em bebês com leucínose é limitada a relatos de casos, estudos funcionais e recomendações baseadas em plausibilidade bioquímica**. A suplementação de tiamina pode ser considerada em variantes intermediárias ou atípicas, sempre associada à restrição dietética de aminoácidos de cadeia ramificada.

Quanto à disponibilização no âmbito do SUS, elucida-se que a **vitamina B1 (tiamina) 300mg é fornecida** pela Secretaria Municipal de Saúde (SMS) do Rio de Janeiro no

¹⁶ Strauss KA, Puffenberger EG, Carson VJ. Maple Syrup Urine Disease. 2006 Jan 30 [Updated 2020 Apr 23]. In: Adam MP, Bick S, Mirzaa GM, et al., editors. GeneReviews®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2025. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1319/>

¹⁷ Chuang JL, Wynn RM, Moss CC, Song JL, Li J, Awad N, Mandel H, Chuang DT. Base estrutural e bioquímica para novas mutações em pacientes homozigotos com doença da urina com odor de xarope de bordo em Israel: um mecanismo proposto para o fenótipo responsivo à tiamina. J Biol Chem. 2004 Apr 23;279(17):17792-800. doi: 10.1074/jbc.M313879200. Epub 2004 Jan 23. Disponível: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14742428/>.

¹⁸ Elsas LJ, Ellerman NP, Klein PD. Practical methods to estimate whole body leucine oxidation in maple syrup urine disease. Pediatr Res. 1993 May;33(5):445-51. doi: 10.1203/00006450-199305000-00005. PMID: 8511017. Disponível: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8511017/>.

¹⁹ Kodama S, Seki A, Hanabusa M, Morisita Y, Sakurai T. Variante leve da doença da urina com odor de xarope de bordo. Eur J Pediatr. 1976 Dec 9;124(1):31-6. doi: 10.1007/BF00452411. PMID: 1001326. Disponível: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1001326/>.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

âmbito da **atenção básica**^{20,21}, conforme sua Relação Municipal de Medicamentos Essenciais (REMUME). Para ter acesso ao referido fármaco, o representante da autora deverá comparecer a uma unidade básica de saúde mais próxima de sua residência, portando receituário atualizado, a fim de obter esclarecimentos acerca da sua disponibilização.

Acrescenta-se que a **leucínose é uma doença rara** com prevalência, entre 1-9 por 1.000.000 habitantes²². Nesse sentido, o Ministério da Saúde instituiu a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprovando as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do SUS e instituiu incentivos financeiros de custeio. Ficou estabelecido que a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras²³ tem como objetivo reduzir a mortalidade, contribuir para a redução da morbimortalidade e das manifestações secundárias e a melhoria da qualidade de vida das pessoas, por meio de ações de promoção, prevenção, detecção precoce, tratamento oportuno, redução de incapacidade e cuidados paliativos.

Ainda de acordo com a referida Política, o Ministério da Saúde ficou responsável por estabelecer, através de PCDT, recomendações de cuidado para tratamento de doenças raras, levando em consideração a incorporação de tecnologias pela CONITEC, de maneira a qualificar o cuidado das pessoas com doenças raras²⁴. Contudo, reitera-se que **não há** Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) publicado para o manejo da **leucínose**.

O medicamento pleiteado apresenta registro ativo na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).

No que concerne ao valor, no Brasil, para um medicamento ser comercializado é preciso obter o registro sanitário na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e a autorização de preço máximo pela Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED)²⁵.

De acordo com publicação da CMED, o Preço Fábrica (PF) deve ser utilizado como referência quando a aquisição dos medicamentos não for determinada por ordem judicial e os medicamentos não se encontrarem relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013, que regulamenta o artigo 4º da Resolução nº 3 de 2011, e o **Preço Máximo de Venda ao Governo (PMVG)** é utilizado como referência quando a compra for motivada por ordem judicial, e sempre que a aquisição contemplar medicamentos relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013.

Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta à Tabela de Preços CMED, para o **ICMS 0%**, tem-se²⁶: **Vitamina B1** (cloridrato de tiamina) 300mg blister com 30

²⁰ O **Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF)** destina-se à aquisição de medicamentos (anexo I da Rename) e insumos (anexo IV da Rename) no âmbito da Atenção Básica à saúde. O financiamento desse componente é de responsabilidade da União, dos Estados, do Distrito Federal e dos Municípios (Portaria MS/GM nº 1.555, de 30 de julho de 2013).

²¹ A **execução** do Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF) no Estado do Rio de Janeiro é descentralizada para os Municípios, os quais são responsáveis pela a seleção, programação, aquisição, armazenamento, controle de estoque e prazos de validade, distribuição e dispensação dos medicamentos e insumos do Componente Básico da Assistência Farmacêutica, constantes dos Anexos I e IV da RENAME vigente (Deliberação CIB-RJ nº 5.743 de 14 de março de 2019).

²² Orphanet. Conhecimento sobre doenças raras e medicamentos órfãos. Disponível em: <https://www.orpha.net/pt/disease/detail/511>. Acesso: 04 dez. 2025.

²³ BRASIL, Ministério da Saúde. Portaria nº 199, de 3 de janeiro de 2014. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html. Acesso em: 04 dez. 2025.

²⁴ CONITEC. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Relatório de Recomendação – Priorização de Protocolos e Diretrizes Terapêuticas para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras. Março/2015. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2015/relatorio_pcdt_doenasraras_cp_final_142_2015.pdf. Acesso em: 04 dez. 2025.

²⁵ BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos>. Acesso em: 04 dez. 2025.

²⁶ BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: <https://app.powerbi.com/view?r=eyJrIjoieYjZkZjEyM2YtNzNjYjY0MDZmQmYyLTliYTEtNDE2MDc4ZmE1NDEyIiwidCI6ImI2N2FmMjNmLWZjZjMtNGQzNS04MGM3LWl3MDg1ZjVlZGQ4MSJ9&pageName=ReportSection20c576fb69cd2edaea29>. Acesso em: 04 dez. 2025.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

comprimidos – apresenta preço de venda ao governo correspondente a R\$ 16,89. Total de 12 caixas/ano. Custo anual: R\$ 202,68.

É o parecer.

**À 28ª Vara Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro,
para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

Elaborado pela equipe técnica do NATJUS-RJ.