



## PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 1156/2023

Rio de Janeiro, 05 de junho de 2023.

Processo nº 0818454-81.2023.8.19.0002,  
ajuizado por [REDACTED] representado  
por [REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 4º **Juizado Especial de fazenda Pública** da Comarca de Niterói do Estado do Rio de Janeiro, quanto ao **módulo de TCM com ácidos graxos essenciais (TCM AGE)**, ao módulo de carboidratos (**Carbofor**), ao módulo de proteína (**Fresubin® Protein Powder**) e ao suplemento alimentar **L-carnitina a 10%**.

### I – RELATÓRIO

1. Para a elaboração do presente parecer técnico, foram considerados os documentos médicos (Num. 60730114 - Págs. 18, 20, 21 e 22), em impresso da Prefeitura de Maricá, Clínica da Família Jardim Atlântico e da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira, emitidos em 11 de abril de 2023 e 16 de maio de 2023, pelas médicas [REDACTED] e [REDACTED] em suma, relatam que o Autor com 7 anos e 7 meses de idade, portador de **Erro Inato do Metabolismo** (deficiência de LCHAD, **3 hidroxil coA desidrogenase de cadeia longa**), cursa com hipoglicemia, hipotonia, convulsões, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e cardiomiopatia dilatada. Foi descrito que o Autor se alimenta por **gastrostomia** e parcialmente por via oral, necessitando de acompanhamento com fonoaudiologia para treinamento e proteção das vias aéreas devido a **traqueostomia**. Necessita de reposição de vitaminas e minerais por vezes, caso não seja tratado adequadamente o Autor pode apresentar convulsões, hipoglicemia coma evoluir para óbito. Foi prescrito para o Autor:

- **Triglicerídeos de cadeia média** (TCM) com ácidos graxos essenciais (AGE): 40 ml/dia – 5 vidros de 250ml/mês;
- **Módulo de proteína (Fresubin® Protein Powder)**: 18g/dia – 2 latas de 300g/mês;
- **Módulo de carboidrato (Carbofor®)**;
- **L-carnitina 10%** - 12ml/dia;
- Dojolvi;
- 01 sonda de gastrostomia nível de pele “tipo button” 18 Fr 1,7 cm (anual);
- 04 kit de extensores para sonda de gastrostomia nível de pele “tipo button” 18 Fr 1,7 cm (anual); e
- Extensor flexível para aspirador portátil mensal.

2. Foi informado que o tratamento da doença, baseia-se em orientações dietéticas, evitar período de jejum, restringir da dieta lipídeos de cadeia longa, consumir



carboidratos mais complexos com dieta caloricamente adequada, e fracionada e o uso de triheptanoína (Dojolvi), um medicamento constituído por triglicerídeo de cadeia média, como fonte de calorias e ácidos graxos alternativas para contornar as deficiências das enzimas de oxidação de ácidos graxos de cadeia longa para produção de energia. Foi informado o peso do Autor 20,7 kg. Por fim foi informada a Classificação Internacional de Doenças CID 10 **E.71** - Distúrbios do metabolismo de aminoácidos de cadeia ramificada e do metabolismo dos ácidos graxos.

## II – ANÁLISE

### DA LEGISLAÇÃO

1. De acordo com a Resolução nº 243, de 26 de julho de 2018, da Agência Nacional de Vigilância Sanitária do Ministério da Saúde, suplemento alimentar trata-se do produto para ingestão oral, apresentado em formas farmacêuticas, destinado a suplementar a alimentação de indivíduos saudáveis com nutrientes, substâncias bioativas, enzimas ou probióticos, isolados ou combinados.

### DO QUADRO CLÍNICO

1. Os **erros inatos do metabolismo** consistem numa condição genética em que ocorre 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 ocorra<sup>1</sup>. Dentre eles estão as aminoacidopatias (fenilcetonúria, doença da urina do xarope de bordo - MSUD, homocistinúria, tirosinemias, entre outras), as acidemias orgânicas (acidemias metilmalônica, propiônica, isovalérica, entre outras), os defeitos do ciclo da ureia (deficiência de ornitina transcarbamilase, por exemplo), a intolerância aos açúcares (galactosemia, intolerância hereditária a frutose), as intoxicações por metais (doença de Wilson, hemocromatose, etc.).

2. Todas estas condições apresentam alguma semelhança em relação as manifestações clínicas: não prejudicam o desenvolvimento embriofetal, os pacientes apresent<sup>2</sup>am 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). O principal objetivo terapêutico dessas condições é restabelecer o equilíbrio metabólico e, para isso, podem ser utilizadas diversas estratégias, isoladas ou em combinação<sup>1</sup>.

3. A 3-hidroxiacil-CoA desidrogenase de cadeias longas (**LCHAD**) é uma das constituintes da proteína trifuncional mitocondrial. A deficiência isolada da atividade de LCHAD é uma doença autossômica recessiva, caracterizada por hipotonia, hipoglicemia

<sup>1</sup> Costa. S. F. Desordens no metabolismo dos aminoácidos. Universidade Fernando Pessoa. Porto. 2013. Disponível em: <<http://bdigital.ufp.pt/bitstream/10284/4084/1/Desordens%20no%20metabolismo%20dos%20amino%C3%A1cidos.pdf>> Acesso em: 05 jun. 2023.

<sup>2</sup> 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](http://www.scielo.br/scielo.php?pid=s0021-75572008000500003&script=sci_arttext&tlng=en)>. Acesso em: 05 jun. 2023.



hipocetótica durante o jejum prolongado ou infecções, ao que se associa geralmente cardiomiopatia hipertrófica, de aparecimento antes dos 2 anos de idade. A maioria dos doentes desenvolve retinopatia e neuropatia periférica. A mães heterozigóticas podem desenvolver um síndrome HELLP (hemólise, enzimas hepáticas elevadas, trombocitopenia) durante o último trimestre da gravidez quando o feto é afetado. A mutação G1528C é muito frequente (90% dos alelos mutantes) nos doentes com deficiência de LCHAD. O estudo dos ácidos orgânicos na urina e das acilcarnitinas plasmáticas permite suspeitar do diagnóstico, mas não é capaz de distinguir a deficiência de LCHAD da deficiência de proteína trifuncional. O diagnóstico só pode ser confirmado pela identificação da mutação G1528C ou pela determinação da atividade enzimática. O diagnóstico pré-natal é possível e envolve a medição da atividade da LCHAD e identificação da mutação G1528C em vilosidades coriônicas (direta ou em cultura) ou em cultivados<sup>1</sup>.

4. **Gastrostomia** é um procedimento cirúrgico indicado como via de drenagem do conteúdo gástrico ou como via de infusão de alimentação e medicamentos, que consiste na fixação de uma sonda específica que cria uma comunicação entre o estômago e o meio externo de forma percutânea<sup>3</sup>.

5. A **traqueostomia** consiste na abertura da parede anterior da traqueia comunicando-a com o meio externo. Está indicada em situações em que existe obstrução da via aérea alta, acúmulo de secreção traqueal, debilidade da musculatura respiratória e intubação traqueal prolongada<sup>4</sup>.

## DO PLEITO

1. O **módulo de TCM enriquecido com ácidos graxos essenciais**, trata-se de módulo de lipídios a base de triglicerídeos de cadeia média, adicionado de ácidos graxos essenciais (ômega 3 - ácido linolênico e ômega 6 - ácido linoleico). Não contém carboidratos, proteínas, vitaminas e minerais. Isento de Glúten. Indicado para o aumento de aporte calórico nas dietas, mamadeiras e suplementações, também utilizado em afecções pancreáticas, mucoviscidose, fibrose cística, síndrome da má absorção e do intestino curto, na prevenção de carências nutricionais de ácidos graxos essenciais. Sem sabor, podendo ser adicionado na alimentação doce ou salgada. Pode ser usado via oral ou enteral (sonda)<sup>5</sup>.

2. De acordo com a fabricante Vitafor, o módulo de carboidratos para nutrição oral e enteral **Carbofor**<sup>®</sup>, é uma fórmula elaborada com alto teor de carboidratos, excelente solubilidade e digestibilidade. Ideal para auxiliar na manutenção ou recuperação de necessidades específicas, podendo ser inserido no preparo ou complemento de dietas orais ou enterais, não alterando o sabor dos alimentos<sup>6</sup>.

3 PERISSÉ, VLC. O enfermeiro no cuidar e ensinar a família do cliente com gastrostomia no cenário domiciliar. Disponível em: <[http://www.bdtndc.uff.br/tde\\_busca/arquivo.php?codArquivo=2429](http://www.bdtndc.uff.br/tde_busca/arquivo.php?codArquivo=2429)>. Acesso em: 05 jun. 2023.

4 RICZ, H. M. A.; et al. Traqueostomia. Simpósio: Fundamentos em clínica cirúrgica. Medicina, Ribeirão Preto, v. 44, n. 1, p. 63-69. 2011. Disponível em: <<https://www.revistas.usp.br/rmrp/article/view/47337>>. Acesso em: 05 jun. 2023.

5 Nutrine.TCM AGE. Disponível em: <[https://www.nutrine.com.br/nutri-tcm-age-250ml--nutrimed\\_2](https://www.nutrine.com.br/nutri-tcm-age-250ml--nutrimed_2)>. Acesso em: 05 jun. 2023.

6 Vitafor. Módulo de carboidratos. Disponível em: <[https://www.vitafor.com.br/carbofor---400g---vitafor/p?idsku=166&utm\\_term=&campaignid=18698325984&adgroupid=&adid=&targetid=&gclid=EA1a1QobChMIyKvJxZa1\\_wIVk0FIAB0MPQJEAQYASABEgLmYfD\\_BwE](https://www.vitafor.com.br/carbofor---400g---vitafor/p?idsku=166&utm_term=&campaignid=18698325984&adgroupid=&adid=&targetid=&gclid=EA1a1QobChMIyKvJxZa1_wIVk0FIAB0MPQJEAQYASABEgLmYfD_BwE)>. Acesso em: 05 jun. 2023.



3. **Fresubin Protein Powder**<sup>7</sup> é um módulo de proteína de alto valor biológico com 100% de Proteína do Soro do Leite. Sem adição de carboidrato e gordura. Sabor neutro, para adição à alimentos doces ou salgados na temperatura quente (sem ferver) ou frio. Alérgicos: Derivados de Leite de Vaca e Soja. Contém Lactose.

4. A **L-carnitina** é sintetizada no organismo a partir de dois aminoácidos essenciais. É uma substância fisiológica, normalmente sintetizada pelo próprio organismo e suplementada adicionalmente a partir de fontes alimentícias ricas em carnitina (particularmente carne bovina). Participa no transporte dos ácidos graxos de cadeia longa através da membrana interna mitocondrial. Sua presença é requerida no metabolismo energético dos mamíferos, especialmente para a utilização dos ácidos graxos como fonte de energia do músculo esquelético e cardíaco<sup>8</sup>.

### **III – CONCLUSÃO**

Nesta conclusão abordaremos somente os produtos prescritos e pleiteados.

1. Trata-se de Autor com 7 anos e 7 meses de idade, portador de **Erro Inato do Metabolismo** (deficiência de LCHAD, **3 hidroxil coA desidrogenase de cadeia longa**), cursa com hipoglicemia, hipotonia, convulsões, atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e cardiomiopatia dilatada.

2. Elucida-se que, o metabolismo celular é o conjunto de reações que ocorrem no ambiente celular com o objetivo de sintetizar as biomoléculas ou degradá-las para produzir energia. O metabolismo de síntese das biomoléculas é conhecido como anabólico (anabolismo) e o de degradação catabólico (catabolismo). O anabolismo ocorre quando a célula dispõe de energia ou substrato suficiente. O catabolismo, por sua vez, ocorre em situações em que o organismo necessita de energia como, por exemplo, entre as refeições e no jejum<sup>9</sup>.

3. Nessa perspectiva, a 3-Hidroxiacil-CoA Desidrogenase de Cadeia Longa é uma enzima que compõe o complexo proteico trifuncional mitocondrial e é fundamental para a quebra de ácido graxos. Sua deficiência (LCHAD) impacta a via metabólica dos lipídios causando um déficit energético em tecidos importantes do corpo humano como o coração e os músculos<sup>10</sup>.

4. Os quadros de deficiência da enzima 3-hidroxiacil-CoA desidrogenase de cadeia longa são irreversíveis, mas a detecção precoce possibilita uma atuação médica proativa ao evitar o jejum e adotar uma dieta rica em carboidratos, pobre em triglicerídeos de cadeia longa e com suplementação de triglicerídeos de cadeia média. Essa é a principal forma de tratamento para a LCHAD que, quando iniciado precocemente, apresenta melhores resultados como a suavização ou apresentação tardia dos sintomas<sup>10</sup>.

<sup>7</sup> Fresenius. Fresubin Protein. Disponível em: < [https://www.tnut.com.br/fresubin-protein-powder-300g-fresenius?gclid=EAAlaIQobChMI09eit5-l\\_wIVQsKRCh1kQwpsEAQYBSABEgJxw\\_D\\_BwE](https://www.tnut.com.br/fresubin-protein-powder-300g-fresenius?gclid=EAAlaIQobChMI09eit5-l_wIVQsKRCh1kQwpsEAQYBSABEgJxw_D_BwE)>. Acesso em: 05 jun. 2023.

<sup>8</sup> L-Carnitina por Infinity Pharma. Disponível em: <<https://infinitypharma.com.br/uploads/insumos/pdf/1/1-carnitina.pdf>> Acesso em: 05 jun. 2023.

<sup>9</sup> Fernandes.R.PM. Introdução ao metabolismo. Disponível em: < [https://cesad.ufs.br/ORBI/public/uploadCatalogo/11284416022012bioquimica\\_aula\\_12.pdf](https://cesad.ufs.br/ORBI/public/uploadCatalogo/11284416022012bioquimica_aula_12.pdf)>. Acesso em: 05 jun.2023.

<sup>10</sup> Deficiência de LCHAD. Olpin S. Deficiência de 3-hidroxiacil-CoA desidrogenase de cadeia longa. *Orphanet* . Fevereiro de 2014; <[http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?lng=EN&Expert=5](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=5)>.



5. Quanto a **L-Carnitina**, cumpre informar que ela participa do transporte dos ácidos graxos de cadeia longa para a sua metabolização e produção de energia dentro da mitocôndria<sup>11</sup>. Nesse contexto, ressalta-se que a sua suplementação é indicada em casos de deficiência primária de L-Carnitina ou deficiência secundária originada por alguns distúrbios do metabolismo de origem genética (erros inatos do metabolismo).

6. Sendo assim, diante do quadro clínico apresentado pelo Autor, estão indicados o módulo de triglicerídeos de cadeia média, com ácidos graxos essenciais (**ácidos graxos essenciais TCM**), o módulo de carboidratos (**Carbofor**), módulo de proteína (**Fresubin® Protein Powder**), bem como o suplemento alimentar **L-Carnitina**.

7. Quanto aos dados antropométricos informados (peso 20,7kg - 7 anos e 7 meses de idade Num. 60730114 - Pág. 22), foi avaliado na curva da **OMS**– Num. 60730114 - Pág. 22), indicando **peso adequado para a idade**<sup>12</sup>.

8. Quanto à quantidade prescrita e pleiteada do módulo de triglicerídeos de cadeia média, 30 mL/dia, informa-se que essa quantidade ofertaria ao Autor **249 kcal/dia**, já a quantidade prescrita para o Autor do módulo de carboidrato (**Carbofor**) 54g/dia, forneceria **198 kcal/dia**, e a quantidade do módulo de proteína 18g, forneceria **74 kcal/dia**. **Sendo assim para o atendimento das quantidades prescritas seriam necessários 5 vidros de 250mL/mês** módulo de triglicerídeos de cadeia média, com ácidos graxos essenciais (**ácidos graxos essenciais TCM**), **4 latas de 400g/mês** do módulo de carboidratos (**Carbofor**) e **2 latas de 300g/mês** de módulo de proteína (**Fresubin® Protein Powder**).

9. Em relação à quantidade diária de **L-Carnitina a 10%** prescrita (12ml/dia - Num. 60730114 - Pág. 20), cabe ao profissional de saúde que assiste o Autor a prescrição da quantidade adequada, de forma a contemplar suas recomendações nutricionais, considerando a patologia de base.

10. Ressalta-se que indivíduos para os quais são prescritos suplementos nutricionais, necessitam de **reavaliações periódicas**, visando verificar o quadro clínico e a possibilidade de alteração na conduta dietoterápica. Neste sentido informa-se que **não foi informado** nos documentos médicos acostados, qual o período de uso dos produtos prescritos ou quando será feita a reavaliação do quadro clínico do Autor.

11. Cumpre informar que módulo de TCM com ácidos graxos essenciais (**TCM AGE**), módulo de proteína (**Fresubin® Protein Powder**) e o módulo de carboidrato (**Carbofor**), **possuem registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA)**.

12. Informa-se que o módulo de TCM com ácidos graxos essenciais (**TCM AGE**), **módulo de proteína (Fresubin® Protein Powder)**, suplemento alimentar **L- carnitina a 10%** e o módulo de carboidrato (**Carbofor**), **não integram** nenhuma lista oficial para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município de Niterói e do Estado do Rio de Janeiro.

13. Cumpre elucidar que as Portarias de Consolidação (PRC) n° 2 e n° 6, de 28 de setembro de 2017, determinam principalmente que os Estados, o Distrito Federal e os Municípios são responsáveis pela seleção, programação, aquisição, armazenamento, controle de estoque e prazos de validade, distribuição e dispensação dos medicamentos e insumos do

<sup>11</sup>COELHO, Christianne de Faria et al. Aplicações clínicas da suplementação de L-carnitina. Rev. Nutr., Campinas, v. 18, n. 5, p. 651-659, Out. 2005. Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1415-52732005000500008&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1415-52732005000500008&lng=en&nrm=iso)>. Acesso em: 05 jun. 2023.

<sup>12</sup> World Health Organization. The WHO Child Growth Standards. Disponível em: <<https://www.who.int/childgrowth/standards/en/>>. Acesso em: 05 jun. 2023.



**GOVERNO DO ESTADO  
RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Componente Básico da Assistência Farmacêutica, contudo os itens pleiteados não se tratame de medicamentos.

**É o parecer.**

**Ao 4º Juizado Especial de fazenda Pública da Comarca de Niterói do Estado do Rio de Janeiro para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

**ANA PAULA NOGUEIRA DOS  
SANTOS**

Nutricionista  
CRN- 13100115  
ID. 5076678-3

**FLÁVIO AFONSO BADARÓ**

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