



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 2370/2025

Rio de Janeiro, 17 de junho de 2025.

Processo nº 0804534-32.2024.8.19.0058,
ajuizado por

Trata-se de Autor, 18 anos de idade, portador de **epidermólise bolhosa distrófica** (**CID: Q81.2**) desde o nascimento, doença genética grave e mutilante que acarreta a formação de bolhas aos mínimos traumatismos ou contato, evoluem com ulcerações (feridas) na pele e mucosas (lábios, esôfago, genitália, conjuntiva). A forma da doença apresentada é muito grave e leva a deformidades e comprometimento sistêmico. Além das múltiplas úlceras (feridas) que frequentemente têm infecção secundária, apresenta cicatrizes deformantes (perdeu movimento dos dedos mãos e pés, e apresenta redução da amplitude de abertura da boca). Pelo acometimento do esôfago (feridas levando a estreitamentos) tem **dificuldade de deglutição**, com consequente **desnutrição**. Tem **acometimento ocular**, com perda parcial da visão. Atualmente o paciente encontra-se **desnutrido, anêmico**, o que dificulta ainda mais a cicatrização das lesões, e deprime o sistema imunológico, tornando cada processo infeccioso passível de septicemia com risco de morte. Foi indicada uma cirurgia de gastrostomia para melhor nutrição (aguarda a cirurgia). Além da desnutrição, o acometimento da região do ânus e reto, leva a **constipação intestinal crônica**. Por tratar-se de um adolescente que padece desse sofrimento desde que nasceu, foi percebido uma mudança em seu comportamento, com características fortes de **depressão reativa**. Requer acompanhamento multidisciplinar frequente e depende de medicamentos e curativos especiais. Deste modo, foi solicitada a dispensação dos seguintes itens (Num. 193094556 - Págs. 1 e 2; Num. 193094557 - Págs. 1 a 5; Num. 193094551 - Pág. 1), a saber:

- **Sabonete glicerina Granado® ou Baby Dove®** - 2 unidades/mês, aplicar no corpo durante o banho.
- **Espuma antisséptica a base de PHMB** (Aquasept® Foam) - 2 frascos, usar para higiene em torno das áreas ulceradas.
- **Lipikar Baume La Roche® 75mL ou Fisiogel® loção** - 2 unidades/mês, aplicar sobre as áreas de pele íntegra após higiene 1x ao dia.
- **Bepantol® Baby** 30g - 1 tubo, aplicar na região perianal e perineal após higiene.
- **Solução de limpeza e irrigação de feridas agudas, crônicas e contaminadas com ação antimicrobiana a base de ácido hipocloroso** (Granudacyn®) 250 mL - 4unidades/mês, aplicar sobre as feridas antes da colocação do curativo, deixar 05 min.
- **Mepilex® Transfer** (Mölnlycke) 20x50cm - 40 unidades/mês (curativo para transferência de exsudato, para feridas com médio a alto volume de exsudato composto por espuma fina de poliuretano com camada de silicone suave, recortável e flexível), aplicar em áreas de trauma com feridas abertas, com média alta exsudação.
- **Mepilex® Lite 20x50cm** (curativo para feridas com baixo volume de exsudato composto por espuma fina de poliuretano com camada de silicone suave, recortável e flexível) - 40 unidades/mês aplicar em áreas de trauma com feridas abertas, com baixa exsudação.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

- **UrgoTul Ag 15x15 cm** - 50 unidades/mês, aplicar sobre as lesões que apresentem exsudato purulento (“pus”) ou odor ou fundo coberto por tecido desvitalizado.
- **Sulfadiazina de Prata 1,0%** creme 30g - 3 unidades/mês aplicar sobre lesões recomendadas 1x dia.
- **Mupirocina** creme 30g – 3 unidades/mês, aplicar sobre lesões recomendadas 3x dia 7 dias.
- **Atadura elástica nevada** 10cm - 120 unidades/mês, para proteção dos curativos.
- **Poolfix®** - rede tubular elástica para fixação de curativos - tamanho (5,5) - 20 unidades/mês utilizar por cima do curativo primário para fixação.
- **Gaze estéril 7,7x7,5cm** - 200 pacotes com 10 unidades cada - 2000 unidades/mês para troca, limpeza das lesões e curativos secundários.
- **Agulhas descartáveis 13x0,3mm** - 30 unidades/mês, para realizar rompimentos de bolhas.
- **Fita adesiva de silicone** (mepitac 2cmx3m: fita de silicone atraumática para fixação de curativos e dispositivos) - 3 unidades/mês, fixação de acesso venoso (durante reposição venosa de ferro ou outras necessidades de acesso).
- **Luva cirúrgica estéril sem latéx tamanho 7,5** - 30 unidades/mês para realizar os curativos (responsável possui relato alergia a latéx).
- **Enxaguatório bucal** Malvatrikids® - 1 frasco para higiene oral diária.
- **Hialuronato de Sódio 0,15%** (Hyabak®) - 1 frasco, aplicar 1 gota em cada olho 3x dia.
- **Acetato de Retinol 10.000UI + Aminoácidos 25mg/g + Metionina 5mg/g + Cloranfenicol 5mg/g** (Regencel®) pomada oftalmica - 1 tubo, aplicar 2 x dia sobre áreas afetadas nos olhos.
- **Vitamina D** - 1 frasco **10.000UI/mL**, tomar 15 gotas 1x/dia
- **Ferrapolimaltose 50mg/mL** (Ultrafer®) - 2 frascos de 30 mL/mês, tomar 20 gotas 1x/dia.
- **Fórmula padrão para nutrição enteral ou oral** (Ensure®) sabor baunilha - diluir 6 colheres em 1 copo d’água e tomar 1 x dia, 3 latas de 850g/mês.

No manejo das feridas na epidermólise bolhosa, a escolha do curativo varia de acordo com as características das lesões, idade do paciente e recursos disponíveis. Existem produtos que diminuem a frequência de trocas de curativos, reduzindo a dor e manipulação, o que também diminui o risco de formação de bolhas e infecção. Curativos não adesivos reduzem a dor no momento da remoção. Há no mercado um grande número de curativos para tratamento das lesões da EB e para cada caso devem-se individualizar as indicações, uma vez que não há um curativo ideal. O tratamento geral e das lesões na EB é um desafio¹.

¹ Fernanda Bianco Corrêa; Pedro Soler Coltro; Jayme Adriano Farina Junior. Tratamento geral e das feridas na epidermólise bolhosa hereditária: indicação e experiência usando curativo de hidrofibra com prata. Revista Brasileira de Cirurgia Plástica. Disponível em: <<https://www.rbcpl.org.br/details/1798/pt-BR/tratamento-geral-e-das-feridas-na-epidermolise-bolhosa-hereditaria--indicacao-e-experiencia-usando-curativo-de-hidrofibra-com-prata>>. Acesso em: 05 jun. 2025.



Dante do exposto, os curativos e insumos acima elencados **estão indicados** para o tratamento do quadro clínico que acomete o Autor. Contudo, não integram nenhuma lista oficial fornecidos no SUS, no âmbito do município de Saquarema e do Estado do Rio de Janeiro.

Salienta-se que a utilização de **suplementos alimentares industrializados** está indicada quando o paciente é incapaz de atingir as suas necessidades energéticas através de dieta oral constituída por alimentos *in natura* ou mediante comprometimento do estado nutricional (risco nutricional ou desnutrição)².

Nesse contexto, segundo documento médico acostado (Num. 193094556 - Págs. 1 e 2), foi descrito que o Autor apresenta **epidermólise bolhosa distrófica** recessiva, apresentando dificuldade de deglutição, **desnutrição** e anemia, e que aguarda procedimento de gastrostomia, via alternativa de alimentação, para melhor nutrição. Dessa forma, ressalta-se que **está indicado o uso de suplemento alimentar industrializado**, como a opção prescrita, **fórmula padrão para nutrição enteral ou oral** (Ensure[®]), para auxiliar na recuperação do estado seu estado nutricional.

A respeito da **quantidade prescrita** de fórmula padrão para nutrição enteral e oral (Ensure[®]), 6 colheres em 1 copo de água, uma vez ao dia, considerando a informação do fabricante (1 colher-medida 8,9g), tal quantitativo equivale a **53,4 g/dia** e fornece cerca de **228 kcal/dia**. Informa-se que para o atendimento da referida quantidade diária prescrita seriam necessárias 4 latas de 400g/mês ou aproximadamente 2 latas de 850g/mês de Ensure[®]^{3,4}.

Destaca-se que indivíduos em uso de fórmulas ou 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 contexto, **sugere-se previsão do período de uso da fórmula padrão para nutrição enteral ou oral prescrita**.

Salienta-se que Ensure[®] **possui registro** na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).

Ressalta-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.

Cumpre informar que **fórmula padrão para nutrição enteral ou oral**, como a opção prescrita Ensure[®] ou similar, não integra nenhuma lista para dispensação pelo SUS, no âmbito do município de Saquarema e do Estado do Rio de Janeiro.

De acordo com as **Diretrizes Brasileiras para os Cuidados de Pacientes com Epidermólise Bolhosa (EB)**⁵, o tratamento da EB inclui diferentes medidas medicamentosas e não medicamentosas para prevenção e tratamento de lesões bolhosas e complicações decorrentes. O planejamento do cuidado do paciente com EB deve se adequar ao tipo de EB, bem como às condições clínicas no momento da avaliação.

Como uma condição clínica sem cura, os cuidados com as feridas é a base do tratamento dos pacientes com EB. Entretanto, há uma escassez de evidências científicas com a maioria das recomendações baseadas em opiniões de especialistas. As feridas desses pacientes são recorrentes e difíceis de cicatrizar, podem ser muito exsudativas, necróticas, extensas e de cicatrização complexa. Variam conforme o tipo e subtipos de EB, todavia problemas como risco de

² WAITZBERG, D. L. Nutrição oral, enteral e parenteral na prática clínica. 3^a edição. São Paulo: Editora Atheneu, 2006.

³ Abbott. Ensure[®] Pó. Disponível em: <<https://www.ensure.abbott/br/nossos-produtos/ensure-po.html>>. Acesso em: 17 jun.2025.

⁴ Abbott Therapeutic Nutrition. Ensure[®]. Pocket Nutricional 2021.

⁵ MINISTÉRIO DA SAÚDE. Portaria Conjunta nº 24, de 23 de dezembro de 2021. Aprova as Diretrizes Brasileiras para os Cuidados de Pacientes com Epidermólise Bolhosa. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/mídias/protocolos/20211231_portaria-conjunta_diretrizes_brasileiras_eb-1-1.pdf>. Acesso em: 17 jun. 2025.



infecção, controle da umidade do leito, dor, odor e necessidade de prevenção de danos adicionais à pele delicada são comuns a todos. Além da prevenção e do tratamento das feridas, existem outros pilares importantes como o controle da dor e o reconhecimento precoce de possíveis complicações, como infecção bacteriana seguida de sepse (causa comum de mortalidade neonatal), a cicatrização deformante e o aparecimento de neoplasias cutâneas agressivas (causa comum de mortalidade a partir da adolescência)⁴.

As manifestações oftalmológicas mais comumente encontradas em pacientes com EB são: formação de bolhas, erosões e tecido cicatricial nas córneas e conjuntivas, ectrópio (eversão da pálpebra), obstrução de ducto lacrimal, simbléfaro (adesão da pálpebra ao globo ocular), formação de bolhas e cicatrizes em pálpebras, formação de pannus ocular e alargamento do limbo. Deste modo, é necessário orientar pacientes, pais e cuidadores quanto à necessidade de alguns cuidados oculares como utilizar colírios lubrificantes a cada duas horas⁴.

As manifestações da EB em forma de bolhas que surgem na mucosa bucal dificultam, mas não impedem os cuidados locais, e predispõem o paciente a diferentes complicações. Cuidados especiais são necessários e beneficiarão os acometidos pela doença, independentemente do tipo e subtipo de EB. Deste modo, intervenções devem ser adotadas não só para o tratamento destas complicações, mas também para preveni-las⁴.

O cuidado do paciente com EB deve abranger suporte nutricional, que tem como objetivo prevenir a subnutrição e deficiências nutricionais, aliviar o estresse relacionado à nutrição por via oral e favorecer o crescimento e desenvolvimento. Pais, cuidadores e pacientes devem ser orientados a incluir no plano alimentar alimentos que contenham vitamina D, ferro, zinco, selênio e arginina e fibras, além de aumentar a oferta hídrica para repor as perdas⁴.

Até o momento, inexiste tratamento medicamentoso modificador do curso da doença específico para EB. O tratamento sintomático compreende a utilização de anti-histamínicos, em presença de prurido intenso, e de analgésicos para o controle da dor crônica.

Deste modo, em relação aos produtos para saúde sabonete glicerina Granado® ou Baby Dove®, espuma antisséptica a base de PHMB (Aquasept® Foam), Lipikar Baume La Roche® ou Fisiogel® loção, Bepantol® Baby, solução de limpeza e irrigação de feridas agudas, crônicas e contaminadas com ação antimicrobiana a base de ácido hipocloroso (Granudacyn®) e Enxaguatório bucal Malvatrikids® estão indicados ao manejo de **epidermólise bolhosa** e suas consequentes comorbidades - quadro clínico apresentado pelo Autor, conforme relato médico.

Quantos aos medicamentos **Sulfadiazina de Prata**⁶, **Mupirocina**⁷, **Hialuronato de Sódio** (Hyabak[®])⁸, **Acetato de Retinol + Aminoácidos + Metionina + Cloranfenicol** (Regencel[®])⁹, **Vitamina D**¹⁰ e **Ferrapolimaltose** (Ultrafer[®])¹¹ também estão indicados ao manejo de **epidermólise bolhosa** e suas consequentes comorbidades.

No que tange à disponibilização pelo SUS dos produtos para saúde e medicamentos pleiteados insta mencionar que:

⁶Bula do medicamento Sulfadiazina de Prata por Prati-Donaduzzi & Cia Ltda. Disponível em:

<<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=sulfadiazina%20de%20prata>>. Acesso em: 12 jun. 2025.

⁷Bula do medicamento Mupirocina por Cristália Prod. Quím. Farm. Ltda. Disponível em:

<<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=mupirocina>>. Acesso em: 17 jun. 2025.

⁸Informações sobre Hialuronato de Sódio (Hyabak[®]) por União Química Farmacêutica Nacional S.A. Disponível em:

<<https://www.uniaoquimica.com.br/produtos/genom/saude-ocular/hyabak/>>. Acesso em: 17 jun. 2025.

⁹Bula do medicamento Acetato de Retinol + Aminoácidos + Metionina + Cloranfenicol (Regencel[®]) por Cristália Prod. Quím. Farm. Ltda. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=regencel>>. Acesso em: 17 jun. 2025.

¹⁰Bula do medicamento Colecalciferol (Addera D3[®]) por Cosmed Indústria de Cosméticos e Medicamentos S.A. Disponível em:

<<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=ADDERA%20D3>>. Acesso em: 17 jun. 2025.

¹¹Bula do medicamento Colecalciferol (Addera D3[®]) por Farmoquímica S.A. Disponível em:

<<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=ULTRAFER>>. Acesso em: 17 jun. 2025



- **Sabonete glicerina Granado® ou Baby Dove®, espuma antisséptica a base de PHMB (Aquasept® Foam), Lipikar Baume La Roche® ou Fisiogel® loção, Bepantol® Baby, solução de limpeza e irrigação de feridas agudas, crônicas e contaminadas com ação antimicrobiana a base de ácido hipocloroso (Granudacyn®), enxaguatório bucal Malvatrikids®, Mupirocina creme, Hialuronato de Sódio 0,15% (Hyabak®), Acetato de Retinol 10.000UI + Aminoácidos 25mg/g + Metionina 5mg/g + Cloranfenicol 5mg/g (Regencel®), Vitamina D 10.000UI/mL e Ferripolimaltose 50mg/mL (Ultrafer®) não integram** nenhuma lista oficial de produtos para saúde/medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação no SUS, no âmbito do Município de Saquarema e do Estado do Rio de Janeiro.
- **Sulfadiazina de Prata 1,0% encontra-se padronizado** pela Secretaria Municipal de Saúde de Saquarema no âmbito da Atenção Básica, conforme previsto na Remume Saquarema 2021. Para obter informações acerca do acesso, a representante legal do Autor deverá comparecer à Unidade Básica de Saúde mais próxima de sua residência, munida de receituário atualizado.

Acrescenta-se ainda que a **epidermólise bolhosa** (EB) é considerada uma doença rara. A EB é de ocorrência mundial e acomete ambos os sexos. Inexistem dados epidemiológicos sobre sua frequência no Brasil. De acordo com a literatura, a prevalência de EB fica em torno de 11 casos por um milhão de habitantes e a incidência é de aproximadamente 20 casos por um milhão de nascidos vivos⁴. Assim, cumpre salientar que 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 Raras¹² 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 raras¹³. Contudo, não há Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)⁴ publicado para o manejo da **epidermólise bolhosa**. Atualmente, só se encontra publicada as Diretrizes Brasileiras para os Cuidados de Pacientes com Epidermólise Bolhosa.

Todos os medicamentos pleiteados possuem registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).

No que concerne ao valor dos medicamentos pleiteados, no Brasil para um medicamento ser comercializado no país 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)¹⁴.

¹²BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 199, de 3 de janeiro de 2014. Disponível:

<http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 17 jun. 2025.

¹³CONITEC. 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/mídias/relatórios/2015/relatório_pc当地_2015.pdf>. Acesso em: 17 jun. 2025

¹⁴BRASIL 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: 17 jun. 2025.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta a Tabela de Preços CMED, para a alíquota ICMS 0%, tem-se¹⁵:

- **Mupirocina 20mg/g** pomada dermatológica com 15g possui preço máximo de venda ao governo de R\$ 25,36;
- **Acetato de Retinol 10.000UI + Aminoácidos 25mg/g + Metionina 5mg/g + Cloranfenicol 5mg/g** (Regencel®) pomada oftálmica com 3,5g possui preço máximo de venda ao governo de R\$ 8,62;
- **Ferrapolimaltose 50mg/mL** (Ultrafer®) solução oral com 30mL possui preço máximo de venda ao governo de R\$ 23,96.
- **Sulfadiazina de Prata 10mg/g** creme dermatológico com 30 gramas possui preço máximo de venda ao governo de R\$ 9,39.

É o parecer.

À 2ª Vara da Comarca de Saquarema do Estado do Rio de Janeiro para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

ERIKA OLIVEIRA NIZZO

Nutricionista

CRN4 97100061

ID.4216493-1

DANIELE REIS DA CUNHA

Nutricionista

CRN4 14100900

ID.5035482-5

CHEILA TOBIAS DA HORA BASTOS

Farmacêutica

CRF-RJ 14680

ID. 4459192-6

TATIANA GUIMARÃES TRINDADE

Fisioterapeuta

CREFITO2/104506-F

Matr.: 74690

JACQUELINE ZAMBONI MEDEIROS

Farmacêutica

CRF- RJ 6485

ID. 50133977

FABIANA GOMES DOS SANTOS

Nutricionista

CRN4 12100189

ID. 5036467-7

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe

CRF-RJ 10.277

ID. 436.475-02

¹⁵BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Consulta de Preço Máximo ao Governo. Disponível em: <<https://app.powerbi.com/view?r=eyJrIjoiYjZkZjEyM2YtNzNjYS00ZmQyLTliYTEtNDE2MDc4ZmE1NDEylwidCl6ImI2N2FmMjNmLWMzJmNGQzNS04MGM3LWI3MDg1ZjVIZGQ4MSJ9&pageName=ReportSection20c576fb69cd2edaea29>>. Acesso em: 17 jun. 2025.