

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 2529/2025

Rio de Janeiro, 23 de junho de 2025.

Processo nº 0804703-08.2025.8.19.0212,
ajuizado por
, representada por

A presente ação se refere à solicitação de **fórmula dietoterápica para acidemia glutárica tipo I, isenta de lisina e enriquecida de vitaminas e minerais (GAcMed B)**.

Em documento médico acostado (Num. 198952268 – Pág. 1; Num. 198952253 – Pág. 1), emitido em 07 de maio de 2025, em impresso do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira, pela médica consta que a Autora, de aproximadamente 7 meses de idade, apresenta **Acidemia Glutárica tipo 1**, diagnosticada após a ampliação da triagem neonatal pelo SUS. Essa é uma doença hereditária do metabolismo dos aminoácidos essenciais lisina e triptofano. Tal condição clínica é genética por mutações no gene glutaril-CoA desidrogenase (GCDH), que determina a deficiência da enzima glutaril-CoA desidrogenase.

O tratamento da doença supracitada envolve controle rigoroso e limitado da ingestão de aminoácidos essenciais lisina e triptofano que em excesso não são metabolizados, pela deficiência enzimática em questão, causando um quadro de encefalopatia crônica, progressiva e grave. Caso não haja intervenção clínica, o quadro evolui para coma, status dystonicus e morte. Nesse contexto, a abordagem terapêutica da Autora inclui uma orientação dietética restrita, constituída pela prescrição de uma mistura de aminoácidos isenta de lisina e com baixo teor de triptofano (GAcMed B da ComidaMed® da CMW Saúde), fonte limitada de proteína com lisina (leite materno ou fórmula Aptamil Premium 1 na impossibilidade de ofertar leite materno em quantidade limitada) e um complemento calórico (módulo de carboidratos – maltodextrina e lipídeos - óleo TCM) ou uma fórmula láctea isenta de lisina e com baixo teor de triptofano (fórmula para Acidemia Glutárica tipo 1, manipulada pela empresa GANuttrir equivalente à ANAMIX ERLLY YEA GA1, fórmula metabólica da Nutricia Metabolics, que não é vendido no Brasil), conforme prescrição, dessa forma, solicita com urgência que Autora receba a fim de manter o tratamento, o que comprovadamente reduz risco de morbimortalidade em potencial :

- GAcMed B – 1 lata ao mês + Maltodextrina: 5 potes de 400 gramas ao mês + 450ml de TCM ao mês, ou
- Fórmula para Acidemia Glutárica Tipo 1 manipulada pela empresa Ganuttrir – 5 latas de 400 gramas ao mês.

Cumpre informar que os produtos nutricionais maltodextrina e o TCM foram prescritos, porém, não foram pleiteados. Foi relatado ainda, que a Autora necessita de fórmula especial isenta de lisina e com baixo teor de triptofano (Num. 198952253 – Pág. 1), conforme plano terapêutico descrito abaixo:



A) Dieta da rotina assintomática (com GAcMed B com 1g de proteína e sem lisina/Kg e seio materno após oferta da Fórmula). Receita para 24h = 339 calorias:

- **GAc Med B Plus:** 9 gramas
- Maltodextrina: 45 gramas
- Óleo: 15ml
- Água suficiente para volume final: 360ml

Ofertar 60 ml antes de ofertar seio materno – 6 vezes ao dia, ao longo de 24h **antes das mamadas em seio materno**.

B) Dieta em presença de sintomas – diarreia, vômitos, febre, vacina não usar essa receita por mais de 24 à 48 horas sem avisar ao médico! Procurar Hospital imediatamente em caso de piora. Receita para cada etapa:

- **GAc Med B Plus:** 12 gramas
- **Maltodextrina:** 70 gramas
- **Óleo:** 18 ml
- **Água suficiente para volume final:** 480 ml

Ofertar 60 a 80 ml ao longo do dia. Dar menos seio materno (máximo 4 mamadas ao dia)

Foi citada a classificação diagnóstica (**CID-10 E72.3 – Distúrbios do metabolismo da lisina e da hidroxilisina**).

Os **erros inatos do metabolismo (EIM)** são um grupo de doenças metabólicas primárias que se caracterizam por envolver moléculas de pequeno tamanho, circulantes em todos ou quase todos os compartimentos corporais e originárias do metabolismo intermediário corporal. Por isso, suas manifestações clínicas tendem a ser disruptivas, repentinas, adiadas para a vida extrauterina (com a perda da função dialisadora da placenta materna) e desencadeadas por circunstâncias provocadoras exógenas. Como todos os EIM são individualmente raros e têm apresentações clínicas bastante inespecíficas, é comum o pediatra cogitá-los tardiamente. A demora no diagnóstico e tratamento dos EIM pode trazer danos irreparáveis ao sistema nervoso central da criança.¹

A **Acidemia Glutárica tipo I** é uma doença hereditária do metabolismo dos aminoácidos lisina, hidroxilisina e triptofano, causada pelo déficit da enzima desidrogenase do glutaril-CoA. Trata-se de uma doença de transmissão autossômica recessiva, estando atualmente conhecidas mais de 150 mutações no gene responsável. Normalmente, a forma de apresentação da doença caracteriza-se por uma crise encefalopática aguda, com perda imediata de aquisições e faculdades. O diagnóstico bioquímico é realizado através da excreção dos ácidos glutárico, 3-hidroxi-glutárico e glutacônico, bem como de glutarilcarnitina². Cada uma das reações do metabolismo que origina compostos que formam o nosso corpo é determinada (codificada) geneticamente. Todos herdamos dos nossos pais a informação, correta ou alterada, que determina a realização de cada uma das reações do metabolismo. A deficiência de atividade GDH ocorre devido a mutações (alterações estáveis e hereditárias) no gene GCDH que codifica essa enzima. Essa deficiência é uma doença genética de transmissão autossômica recessiva, ou seja, os pais são portadores de mutações nesse gene, mas não sofrem os efeitos da deficiência enzimática. Se ambos

¹ JARDIM, LB and. ASHTON-PROLLA, P. Erros inatos do metabolismo em crianças e recém-nascidos agudamente enfermos: guia para o seu diagnóstico e manejo. *Jornal de Pediatria*, 1996;72(2):63-70. Disponível em: <<http://www.jped.com.br/conteúdo/96-72-02-63/port.pdf>>. Acesso em: 23 jun. 2025.

² SOCIEDADE PORTUGUESA DE DOENÇAS METABÓLICAS. Consenso para o tratamento nutricional da acidúria glutárica tipo I. *Acta Pediátrica Portuguesa*, 2007;38(5):215-22. Disponível em: <http://www.spdm.org.pt/media/1285/consensos-spp_spdm_38-5-acid%C3%BAria-glut%C3%A1rica-tipo-i.pdf>. Acesso em: 23 jun. 2025.

os pais transmitem a mutação à criança, então ela irá ter uma acidúria glutárica do tipo I³. O tratamento nutricional deve ser instituído o mais cedo possível. Após a instalação das sequelas neurológicas, o tratamento nutricional revela-se pouco eficaz na sua reversão. A abordagem clássica do tratamento nutricional consiste na implementação de uma dieta hipoproteica e restrita em lisina, suplementada com uma mistura de aminoácidos específica. O uso de Carnitina é fundamental, enquanto a eficácia da riboflavina não é consensual. A deterioração clínica destes doentes é por vezes acentuada, com dificuldades em se alimentarem e com reflexo negativo no estado nutricional e prognóstico. Atualmente, a acidúria glutárica tipo I é considerada uma doença tratável¹.

Um tratamento tem de ser posto em prática, o qual visa essencialmente evitar a acumulação de produtos neurotóxicos. Este objetivo é alcançado pela restrição parcial, durante os primeiros seis anos de vida, das proteínas naturais na dieta, dado que elas contêm os aminoácidos precursores. Não obstante, os aminoácidos são essenciais para a formação de proteínas necessárias ao desenvolvimento da criança, os quais serão fornecidos através de uma fórmula especial que não contém os aminoácidos precursores do ácido glutárico, da lisina e do triptofano. Além disso, os produtos tóxicos serão removidos pela Carnitina, que os torna menos tóxicos, sendo depois excretados na urina². Durante o restante da vida é orientada principalmente a manutenção de uma dieta com menor aporte de alimentos fontes de proteínas, dando preferência aos de baixo teor de lisina, podendo ser predominantemente vegetariana. A oferta de legumes, verduras, frutas e gorduras pode ocorrer de maneira irrestrita, e a suplementação de L-Carnitina deve ser mantida¹.

De acordo com a CMW Saúde, GAcMed B se trata de fórmula dietoterápica composta de mistura de aminoácidos, isenta de lisina e baixa em triptofano, acrescida de vitaminas, minerais e enriquecida com nutriente deficiente pelo bloqueio metabólico. Objetiva repor os nutrientes e aminoácidos não essenciais e essenciais, deficientes devido às imposições dietéticas. Permitindo bom controle metabólico e o crescimento e desenvolvimento adequado. Indicação: **GAcMed A** - para o manejo dietético de pacientes com Acidemia Glutárica tipo I de 0 a 1 ano de idade. **GAcMed B** - para o manejo dietético de pacientes com Acidemia Glutárica tipo I com mais de 1 ano de idade⁴.

Diante do exposto, ratifica-se que **o uso de fórmula dietoterápica para acidemia glutárica tipo I, isenta de lisina e enriquecida de vitaminas e minerais está indicado** para o manejo nutricional do quadro clínico da Autora (**Acidemia Glutárica tipo I**)³. Contudo, convém destacar que a fórmula adequada para sua faixa etária, que atualmente se encontra com aproximadamente 7 meses de idade (certidão de nascimento – Num. 198950453 – Pág. 1) seria a **GAcMed A**, e não a prescrita e pleiteada (GAcMed B).

A respeito da quantidade diária prescrita de **GAcMed B** (17g/dia, 1 latas de 500g/mês, equivalente a 49 kcal/dia e 12g de proteína/dia) ressalta-se que **cabe ao profissional de saúde assistente a prescrição da quantidade mais adequada de fórmula nutricional de maneira individualizada**, conforme a ingestão de alimentos proteicos *in natura*, bem como idade, peso e controle metabólico da doença¹.

Destaca-se que indivíduos em uso de fórmulas nutricionais especializadas necessitam de **reavaliações periódicas**, visando verificar a evolução do quadro clínico e a necessidade da permanência ou alteração da terapia nutricional inicialmente proposta. Dessa forma, **sugere-se previsão do período de utilização da fórmula nutricional prescrita ou que seja informado o intervalo das reavaliações clínicas**.

³Guia Metabólica. Universidade de Barcelona. Sant Juan de Déu. Hospital Materno Infantil. Disponível em: <https://www.guiametabolica.org/sites/default/files/ac_glutarica1_portugues_provisorio.pdf>. Acesso em: 23 jun. 2025.

⁴ CMW Saúde. Gacmed B 500g. Disponível em: <<https://www.cmwsaude.com.br/gacmed-b-plus>>. Acesso em: 23 jun. 2025.



Informa-se que a fórmula dietoterápica para o manejo dietético da Acidemia Glutárica tipo I (**GAcMed B**) **se trata de fórmula nutricional não fabricada, nem comercializada em território nacional e que não possui registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).**

Ressalta-se que **a importação de bens e produtos, incluindo os não registrados no Brasil, é autorizada por meio da RDC nº 81, de 05 de novembro de 2008, alterada pela RDC nº 28, de 28 de junho de 2011.** Acrescenta-se que fica dispensada de autorização pela autoridade sanitária, no local de entrada ou desembarque aduaneiro, a importação de produtos acabados pertencentes às classes de medicamentos, produtos para saúde, alimentos, saneantes, cosméticos, produtos de higiene pessoal e perfumes, realizadas por pessoa física e destinadas a uso próprio. Considera-se para uso próprio a importação de produtos em quantidade e frequência compatíveis com a duração e a finalidade de tratamento, ou que não caracterize comércio ou prestação de serviços a terceiros^{5,6}.

Ressalta-se que a fórmula dietoterápica **GAcMed B ou similar não integra nenhuma lista oficial para disponibilização gratuita através do SUS**, no âmbito do município de Niterói e do Estado do Rio de Janeiro.

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.

VALÉRIA DOS SANTOS ROSÁRIO

Nutricionista
CRN-4 90100224
ID. 31039162

FABIANA GOMES DOS SANTOS

Nutricionista
CRN-4 12100189
ID. 5036467-7

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

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

5 ANVISA. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Resolução RDC nº 81, de 05 de novembro de 2008. Dispõe sobre o Regulamento Técnico de Bens e Produtos Importados para fins de Vigilância Sanitária. Disponível em:

< http://antigo.anvisa.gov.br/documents/10181/2718376/%287%29RDC_81_2008_COMP.pdf/09e6169e-d869-4d34-bb49-d55ac84e83f1 >. Acesso em: 23 jun. 2025.

6 ANVISA. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Resolução RDC nº 28, de 28 de junho de 2011. Altera dispositivos da Resolução de Diretoria Colegiada - RDC nº 81, de 5 de novembro de 2008, que aprovou o Regulamento Técnico de Bens e Produtos Importados para fins de Vigilância Sanitária. Disponível em: < https://bvsmis.saude.gov.br/bvs/saudelegis/anvisa/2011/res0028_28_06_2011.html >. Acesso em: 23 jun. 2025.