



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS - Nº 3053/2025

Rio de Janeiro, 06 de agosto de 2025.

Processo nº 0810681-24.2025.8.19.0031,
ajuizado por **L.V.A.M.**.

A presente ação se refere à solicitação da **fórmula isenta de lisina, composta por mistura concentrada de aminoácidos, isenta de lisina e baixa em triptofano, suplementado com vitaminas, minerais e oligoelementos, enriquecido com L-Carnitina (GAcMed B).**

Em documento médico acostado (Num. 210058284 – Pág. 2, emitido em 24 de março de 2025, em impresso do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira- UFRJ, consta que a Autora, com 1 ano e 2 meses de idade, apresenta **Acidemia Glutárica tipo 1 (CID-10: E72.3), 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 (fórmula Aptamil Premium 1) 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 EARLY YEARS GA1, fórmula metabólica da Nutricia Metabolics, que não é vendida 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: 3 potes de 400 gramas ao mês + 300ml de TCM ao mês, ou
- Fórmula para Acidemia Glutárica Tipo 1 manipulada pela empresa Ganuttrir – 5 latas de 400 gramas ao mês.

Cumprir informar que a Fórmula para Acidemia Glutárica Tipo 1 manipulada, acima mencionada foi prescrita, contudo não consta no pleito, assim como a Maltodextrina e o TCM.

Foi citada a classificação diagnóstica **CID10 E 72.3 – 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

Informa-se que a **Acidemia Glutárica tipo I** é uma doença hereditária do metabolismo dos aminoácidos lisina, hidroxilisina e triptofano. Nessa doença ocorre deficiência da enzima mitocondrial glutaril-CoA desidrogenase, gerando uma mudança na via metabólica, e acúmulo de ácidos orgânicos que estão relacionados a efeitos neurotóxicos. Há também aumento da excreção de um metabólito ligado a L-Carnitina, levando à deficiência secundária de Carnitina, relacionada ao surgimento de crises metabólicas¹.

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 que 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.

A título de elucidação, cumpre informar que a fórmula GAcMed, de acordo com o fabricante DrSchÄr, se trata de fórmula de aminoácidos, composta de mistura de aminoácidos, isenta do(s) aminoácido(S) envolvido(S) no bloqueio metabólico, 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 idade².

Ressalta-se que o tratamento da **Acidemia Glutárica tipo I** consiste na adoção de uma **dieta hipoproteica, com restrição de lisina e triptofano, associada à suplementação de L-Carnitina, sendo também recomendada a suplementação de uma mistura de aminoácidos isenta de lisina, a fim de satisfazer as necessidades de energia, aminoácidos e micronutrientes, e reduzir a produção de ácidos orgânicos tóxicos, especialmente no período da infância**. 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.

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: 06 ago. 2025.

² TRAY TECNOLOGIA. Gacmed B 500g (Exclusivo). Disponível em: <<https://www.renovasaudenutricao.com.br/erros-inatos-metabolismo/gacmed-b-500g-exclusivo>>. Acesso em: 06 ago. 2025.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Portanto, diante do exposto, acerca da fórmula nutricional prescrita e pleiteada (**GAcMed B**), ressalta-se que ela **está indicada** para o manejo nutricional do quadro clínico da Autora (**Acidemia Glutárica tipo I**)³.

Destaca-se que o 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.

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.

Participa-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**.

Informa-se que a fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano 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)**.

Salienta-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^{3,4}.

3 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: 06 ago. 2025.

4 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: 06 ago. 2025.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Ressalta-se que a fórmula em pó sem lisina e com baixo teor de triptofano para o manejo dietético da Acidemia Glutárica tipo I (**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 5º Juizado Especial de Fazenda Pública da Comarca de Niterói do Estado do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

Elaborado pela equipe técnica do NATJUS-RJ.

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

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