



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0043/2021

Rio de Janeiro, 28 de janeiro de 2021.

Processo nº 5002813.08.2021.4.02.5101,
ajuizado por ,
representado por .

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 10º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento pleiteado Somatropina 4UI.

I – RELATÓRIO

1. Para elaboração do presente parecer técnico foram considerados os documentos médicos, datados mais recentes e ainda com informações pertinentes ao pleito anexados ao processo (Evento 1_ANEXO2, págs. 10; 14; 16 a 20).

2. De acordo com documentos médicos do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira e formulário médico da Defensoria Pública da União no Rio de Janeiro (Evento 1_ANEXO2, págs. 10; 14; 16 a 20), emitidos em 09 de dezembro e 08 de agosto de 2020, pela médica o Autor, 03 anos e 04 meses com diagnóstico comprovado geneticamente de síndrome de Prader-Willi que apresenta deficiência hipotalâmica. Apresenta idade óssea de 03 anos, com idade cronológica 03 anos e 1 mês de acordo com o método de Greulich-Pyle. Sendo indicado **Somatropina** 0,035mg/kg/dia (no momento = 1,5UI/dia), em uso contínuo. Foi relatado que a eficácia do tratamento padronizado pelo SUS foi boa. Quanto mais precoce iniciar o tratamento melhor será o benefício metabólico e motor, diminuindo a progressão para obesidade grave típica da síndrome. Foi mencionada a Classificação Internacional de Doenças (CID-10): Q87.1 – Síndromes com malformações congênitas associadas predominantemente com nanismo.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

1. A Política Nacional de Medicamentos e a Política Nacional de Assistência Farmacêutica estão dispostas, respectivamente, na Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017 e na Resolução nº 338/CNS/MS, de 6 de maio de 2004.

2. A Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, dispõe, também, sobre a organização da assistência farmacêutica em três componentes: Básico, Estratégico e Especializado. E, define as normas para o financiamento dos componentes estratégico e especializado da assistência farmacêutica.

Jane



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

3. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, estabelece, inclusive, as normas de financiamento e de execução do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.
4. A Portaria nº 2.979, de 12 de novembro de 2019, institui o Programa Previne Brasil, que estabelece o novo modelo de financiamento de custeio da Atenção Primária à Saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde.
5. A Deliberação CIB-RJ nº 1.589, de 09 de fevereiro de 2012 relaciona os medicamentos disponíveis no âmbito do Estado do Rio de Janeiro e/ou Municípios definindo a Relação Estadual dos Medicamentos Essenciais (REME-RJ).
6. A Deliberação CIB-RJ nº 5.743 de 14 de março de 2019 dispõe sobre as normas de execução e financiamento do Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF) no âmbito do SUS no Estado do Rio de Janeiro e, em seu artigo 4º, estabelece o Elenco Mínimo Obrigatório de Medicamentos Essenciais do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no Estado do Rio de Janeiro.
7. A Deliberação CIB-RJ nº 6.059 de 09 de janeiro de 2020 atualiza a Deliberação CIB nº 5.743 de 14 de março de 2019, no que tange aos repasses de recursos da União destinados ao Componente Básico da Assistência farmacêutica.
8. A Resolução SMS/RJ nº 3733 de 14 de junho de 2018, definiu o elenco de medicamentos, saneantes, antissépticos, vacinas e insumos padronizados para uso nas unidades da Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, compreendendo os Componentes Básico, Hospitalar, Estratégico e Básico e Hospitalar, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais no âmbito do Município do Rio de Janeiro (REMUME-RIO), em consonância com as legislações supramencionadas.
9. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, na forma do Anexo XXXVIII.

DO QUADRO CLÍNICO

1. A **síndrome de Prader-Willi (SPW)** é uma doença genética, caracterizada pela ausência de genes expressos paternalmente na região cromossômica 15q11-13 devido a deleção, dissomia materna, defeito de impressão ou translocação cromossômica. Trata-se de uma doença multissistêmica complexa, caracterizada por uma variedade de defeitos físicos, cognitivos e comportamentais. As características incluem hipotonia, fraqueza muscular, hipogonadismo, obesidade, baixa estatura, problemas comportamentais e deficiência intelectual. Os pacientes com SPW apresentam um aumento da massa corporal gorda, diminuição da massa corporal magra e diminuição da densidade mineral óssea. Deficiências do hormônio de crescimento em graus variados são frequentemente observadas em pacientes com SPW. A escoliose foi encontrada em alguns pacientes com SPW¹.

¹Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Perguntas e Respostas. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/perguntas-e-respostas>>. Acesso em: 26 jan. 2021.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

2. A **Síndrome de Prader-Willi** é uma doença genética rara, ainda que seja a principal causa genética de obesidade em crianças. O diagnóstico precoce pode prevenir complicações e melhorar a qualidade dos cuidados ao longo da vida dos pacientes. O tratamento se baseia em quatro pilares principais: dieta, exercício, terapia com rhGH e estratégias comportamentais².

DO PLEITO

1. A **Somatropina** é um hormônio metabólico potente, importante no metabolismo de lipídeos, carboidratos e proteínas. Em crianças que possuem deficiência de hormônio de crescimento endógeno, a somatropina estimula o crescimento linear e aumenta a velocidade de crescimento. Em adultos, assim como em crianças, a somatropina mantém a composição corpórea normal através do aumento da retenção de nitrogênio e estímulo do crescimento musculoesquelético e da mobilização da gordura corpórea. Dentre suas indicações, em crianças, está indicada para pacientes que apresentam síndrome de Prader-Willi, com o objetivo de melhorar o crescimento e a composição corpórea. O diagnóstico da síndrome de Prader-Willi deve ser confirmado através de teste genético apropriado³.

III – CONCLUSÃO

1. Refere-se o Autor com diagnóstico comprovado geneticamente de síndrome de Prader-Willi que apresenta deficiência hipotalâmica. Apresenta idade óssea de 03 anos, com idade cronológica 03 anos e 1 mês de acordo com o método de Greulich-Pyle. Sendo indicado **Somatropina** 0,035mg/kg/dia (no momento = 1,5UI/dia), em uso contínuo. Foi atribuída ao Autor a Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **Q87.1 – Síndromes com malformações congênitas associadas predominantemente com nanismo** (Evento 1_ANEXO2, págs. 10; 14; 16 a 20).

2. Neste ponto, cumpre informar que o medicamento pleiteado **Somatropina 4UI** está indicado em bula³, para o tratamento do quadro clínico apresentado pelo Autor – **síndrome de Prader-Willi**, conforme descrito em documento médico (Evento 1_ANEXO2, págs. 10; 16 a 20).

3. No que tange à disponibilidade do medicamento pleiteado no SUS, cabe informar que **Somatropina 4UI** é disponibilizada pela Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES/RJ), através do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF), conforme Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para Deficiência de Hormônio do Crescimento – Hipopituitarismo (Portaria Conjunta Nº 28, de 30 de novembro de 2018)⁴, e segundo o PCDT de

²PASSONE, C.B.G. et al. Síndrome de Prader Willi: o que o pediatra geral deve fazer – uma revisão. Rev Paul Pediatr. 2018;36(3):345-352. Disponível em: <<https://www.scielo.br/pdf/rpp/v36n3/0103-0582-rpp-36-03-345.pdf>>. Acesso em: 26 jan. 2021.

³Bula do medicamento Somatropina (Genotropin®) por Wyeth Indústria Farmacêutica Ltda. Disponível em: <

<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=GENOTROPIN>>. Acesso em: 26 jan. 2021.

⁴BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 28, de 30 de novembro de 2018. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Deficiência de Hormônio do Crescimento – Hipopituitarismo. Disponível em: <

http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_DeficienciadoHormoniodeCrescimento_2018.pdf>. Acesso em: 26 jan. 2021.

3 *Law*



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Síndrome de Turner (Portaria Conjunta Nº 15, de 09 de maio de 2018)⁵, e conforme o disposto na Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017 (Título IV) e ainda conforme a Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, que estabelecem as normas de financiamento e de execução do CEAF no âmbito do SUS.

4. Elucida-se que a dispensação do medicamento Somatropina 4UI não está autorizada para a doença apresentada pelo Autor, a saber: CID-10: Q87.1 – Síndromes com malformações congênitas associadas predominantemente com nanismo, assim fica inviabilizado que o Requerente receba o medicamento pleiteado pela via administrativa.

5. O medicamento pleiteado, Somatropina 4UI ainda não foi avaliado pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC para o tratamento do quadro clínico que acomete o Autor – síndrome de Prader-Willi⁶.

6. Acrescenta-se que a síndrome de Prader-Willi é uma doença rara. 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 Raras⁷ 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.

7. 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 raras.

8. No entanto este Núcleo não identificou PCDT⁸ publicado ou em elaboração⁹ para síndrome de Prader-Willi – quadro clínico que acomete o Autor e, portanto, não há lista oficial de medicamentos que possam ser implementados nestas circunstâncias.

9. Em caráter informativo, no Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e Órteses, Próteses e Materiais Especiais do SUS (SIGTAP)¹⁰, foi identificado o seguinte procedimento para o CID Q87.1 (Síndromes com malformações congênitas associadas predominantemente com nanismo): 03.01.07.010-5 – Atendimento/acompanhamento intensivo de paciente em reabilitação física. Esse procedimento consiste no atendimento por equipe multiprofissional especializada em reabilitação nas deficiências físicas (motora e sensorial motora),

⁵BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 15, de 09 de maio de 2018. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Síndrome de Turner. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_Sindrome_de_Turner.pdf>. Acesso em: 26 jan. 2021.

⁶MINISTÉRIO DA SAÚDE. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/tecnologias-em-avaliacao>>. Acesso em: 26 jan. 2021.

⁷BRASIL. 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: 26 jan. 2021.

⁸Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes#S>>. Acesso em: 26 jan. 2021.

⁹BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde. Protocolos e Diretrizes do Ministério da Saúde. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/pedt-em-elaboracao>>. Acesso em: 26 jan. 2021.

¹⁰SISTEMA DE GERENCIAMENTO DA TABELA DE PROCEDIMENTOS, MEDICAMENTOS E OPM DO SUS. Disponível em: <<http://sigtap.datasus.gov.br/tabela-unificada/app/sec/procedimento/exibir/0301070105/01/2021>>. Acesso em: 26 jan. 2021.

4
Jau



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

em regime de um turno. Compreende um conjunto de atendimentos individuais e/ou em grupo realizados. Outros procedimentos de auxílio para o CID Q87.1 como órteses, muletas, bengala e cadeiras de rodas foram identificados¹¹.

10. Elucida-se que o manejo das manifestações da **síndrome de Prader-Willi (SPW)** é dependente da idade e deve incluir tanto a abordagem das consequências da síndrome como a orientação prévia. Recomenda-se a utilização de uma abordagem de equipe, se possível. Em lactentes: nutrição adequada para melhor desenvolvimento; **tratamento hormonal** e cirúrgicos em homens, devido a criptorquidia. Muitos homens com SPW podem se beneficiar do tratamento precoce do hipogonadismo (nos primeiros seis meses de vida) com terapia com testosterona ou tratamento com gonadotropina coriônica humana para melhorar o tamanho do falo e auxiliar na descida testicular no saco escrotal. Além do benefício adicional de melhorar a massa muscular e a força; **Terapia de reposição com hormônio de crescimento** para normalizar a altura, aumentar a massa magra, mobilidade e nível de atividade, e diminuir a massa gorda é padrão de cuidados e pode ser iniciado em qualquer idade. Estudos até agora indicaram que nenhuma idade é demasiado cedo para o tratamento com hormônio de crescimento e quanto mais cedo for iniciado, mais benefícios serão obtidos. Na avaliação do desenvolvimento e intervenção precoce, incluem o procedimento de fisioterapia¹¹.

11. Acrescenta-se ainda que o diagnóstico precoce e o cuidado multidisciplinar demonstraram reduzir o tempo de internação hospitalar e prevenir a obesidade precoce. O tratamento depende da causa e pode incluir tonsilectomia e adenoidectomia e/ou pressão positiva contínua nas vias aéreas, como na população geral; **o tratamento com hormônio de crescimento normaliza a altura, aumenta a massa corporal magra, diminui a massa gorda e aumenta a mobilidade,** que são benéficas para o controle de peso¹¹.

12. No que concerne ao valor do medicamento **Somatropina 4UI**, no Brasil considerando as regras atualmente vigentes, antes que um medicamento possa 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)¹².

13. De acordo com publicação da CMED¹³, para as aquisições públicas de medicamentos, existem em vigor dois tetos máximos de preços: o Preço Fábrica (PF) e o Preço Máximo de Venda ao Governo (PMVG), onde o PF é o teto de preço pelo qual um laboratório ou distribuidor pode comercializar um medicamento no mercado brasileiro e o PMVG é o resultado da aplicação do Coeficiente de Adequação de Preços (CAP) sobre o PF. O 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. Já o PMVG é utilizado como referência quando

¹¹MINISTÉRIO DA SAÚDE. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC). Síntese de Evidências. Somatropina para o tratamento da síndrome de Prader-Willi. Elaborado em 2017. Disponível em: < http://conitec.gov.br/images/Sintese_Evidencias/2017/SE_034_Somatropina_Sindrome_PraderWilli.pdf>. Acesso em: 26 jan. 2021.

¹²BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: < <http://antigo.anvisa.gov.br/listas-de-precos>>. Acesso em: 26 jan. 2021.

¹³BRASIL. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Preços máximos de medicamentos por princípio ativo, para compras públicas. Preço fábrica (PF) e preço máximo de venda ao governo (PMVG). Disponível em: < <http://antigo.anvisa.gov.br/cmcd>>. Acesso em: 26 jan. 2021.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

a compra for motivada por ordem judicial, e sempre que a aquisição contemplar medicamentos relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013¹³.

14. Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta a Tabela de preços CMED a Somatropina 4UI (Hormotrop[®]) PO LIOF INJ CT FA + AMP DIL 1 ML possui Preço Fábrica o valor de R\$ 197,24 e Preço Máximo de Venda ao Governo o valor de R\$ 157,79¹⁴.

É o parecer.

Ao 10º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

VANESSA DA SILVA GOMES

Farmacêutica/SJ
CRF- RJ 11538
Mat.4.918.044-1

CHEILA TOBIAS DA HORA BASTOS
Farmacêutica
CRF-RJ 14680

MARCELA MACHADO DURAÓ
Assistente de Coordenação
CRF-RJ 11517
ID. 4.216.255-6

FLÁVIO AFONSO BADARÓ
Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02

¹³BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Lista de Preços de Medicamentos. Disponível em: < http://antigo.anvisa.gov.br/documents/374947/6048620/LISTA_CONFORMIDADE_2020_10_v1.pdf/f7b88a38f-1b2f-4768-b589-f62b4beb1762>. Acesso em: 26 jan. 2021.