



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

**PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0235/2021**

Rio de Janeiro, 23 de março de 2021.

Processo nº 5018219-69.2021.4.02.5101,  
ajuizado por [REDACTED]  
[REDACTED] neste ato representado por  
[REDACTED]

O presente parecer visa atender a solicitação de informações técnicas da **23ª Vara Federal** do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Alfavelmanase** (Lamzede®).

**I – RELATÓRIO**

1. De acordo com o formulário médico em impresso da Defensoria Pública da União (Evento 1\_ANEXO2\_Página 12/16), preenchido em 15 de março de 2021, pela médica [REDACTED] o Autor apresenta diagnóstico de **alfa-manosidose** e necessita de reposição enzimática com **Alfavelmanase**, na posologia de **58mg por via venosa, 01 vez por semana (1mg/kg/dose)** – uso contínuo. Observa-se que a dose é peso-dependente, podendo aumentar com o ganho ponderal do Autor. Com o tratamento, espera-se que o Requerente apresente melhora na marcha, melhora respiratória e estabilização dos demais sintomas. Tais parâmetros serão avaliados periodicamente para certificação de resposta. Caso não receba o tratamento prescrito, o Autor poderá apresentar piora progressiva da função respiratória, comprometimento das funções motoras e piora cognitiva com risco aumentado para infecções respiratórias. Foi mencionada a seguinte Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **E77.1 – Defeitos na degradação das glicoproteínas.**

2. Em Evento 1\_ANEXO2\_Página 17/21, encontram-se documentos médicos do Instituto Fernandes Figueira, emitidos em 08 de março de 2021, pela médica supramencionada, informando que o Autor foi encaminhado para avaliação de médico geneticista aos dois anos por alterações na coluna e déficit auditivo. Foi participado que o Autor sempre ficou muito resfriado, tendo apresentado alguns episódios de pneumonia na infância. A investigação urinária para erros inatos do metabolismo aos três anos de idade mostrou bandas anormais em oligossacarídeos, sugerindo o diagnóstico de alfa-manosidose. Tal diagnóstico foi confirmado através da dosagem da atividade enzimática da alfa-manosidase em leucócitos, que mostrou atividade muito reduzida da enzima (0,1nmol/h/mg proteína – ref. 60-400, enzima de controle com atividade normal).

3. Foi participado que o Autor apresenta a forma moderada da doença, com eco cardiograma, eletrocardiograma e ultrassonografia abdominal normais. Tem déficit auditivo e alterações osteomusculares. Desse modo, foi prescrito ao Requerente o tratamento de reposição enzimática com **Alfavelmanase 10mg/5mL** (Lamzede®) – administrar 29mL (58mg) uma vez por semana por via intravenosa. Tratamento contínuo de periodicidade semanal. Dose recomendada para o tratamento: 1mg/kg/1 vez por semana – 06 ampolas/semana – 312 ampolas/ano.



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

4. Considerando ser a **alfa-monosidose** uma doença progressiva e incapacitante, é fundamental que o tratamento uma vez iniciado não seja interrompido, visando evitar maior comprometimento dos órgãos e sistemas do Autor. Espera-se que o tratamento de reposição enzimática possa evitar a progressão da doença.

## 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.
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 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 **alfa-manosidose (a-manosidose)**, é uma doença autossômica recessiva extremamente rara em todo o mundo, com uma prevalência aproximada de 1 em cada



500.000 – 1.000.000 nascimentos<sup>1</sup>. É causada pela falta de uma enzima designada alfa-manosidase, que é necessária para degradar certos compostos de açúcar (chamados “oligossacáridos ricos em manose”) no corpo. Nos casos em que esta enzima está em falta ou em que a mesma não funciona corretamente, estes compostos de açúcar acumulam no interior das células, causando os sinais e sintomas da doença. As manifestações habituais da doença incluem características faciais distintas, atraso mental, dificuldade em controlar os movimentos, dificuldade em ouvir e falar, infecções frequentes, problemas no esqueleto, dor e fraqueza musculares<sup>2</sup>.

### DO PLEITO

1. A **Alfavelmanase** (Lamzede<sup>®</sup>) pertence a um grupo de medicamentos conhecidos como terapêuticos de substituição enzimática. É indicado como terapia de reposição enzimática para o tratamento de manifestações não neurológicas em pacientes com alfa-manosidose leve a moderada. A **Alfavelmanase** foi concebida para substituir a falta da enzima em doentes com a doença alfa-manosidose<sup>2,3</sup>.

### III – CONCLUSÃO

1. Refere-se a Autor com diagnóstico de **alfa-manosidose** apresentando solicitação médica para reposição enzimática com **Alfavelmanase 10mg/5mL** (Lamzede<sup>®</sup>), na posologia de **58mg por via venosa, 01 vez por semana (1mg/kg/dose)** – uso contínuo. Observa-se que a dose é peso-dependente, podendo aumentar com o ganho ponderal do Autor.

2. Neste ponto, cabe elucidar que a dose recomendada de Alfavelmanase (Lamzede<sup>®</sup>) é de 1 mg/kg de peso corporal, administrada uma vez por semana. E, embora a médica assistente tenha receitado ao Autor 29mL (58mg) uma vez por semana, participa-se que **não há menção do peso corpóreo** do Requerente nos documentos médicos enviados para análise deste Núcleo.

3. Em continuidade, acerca da indicação do medicamento pleiteado, destaca-se que a **Alfavelmanase** (Lamzede<sup>®</sup>) é indicado como terapia de reposição enzimática para o tratamento de manifestações não neurológicas em pacientes com alfa-manosidose leve a moderada<sup>2,3</sup>.

4. No que tange as manifestações neurológicas, um estudo multicêntrico<sup>4</sup> que avaliou pacientes diagnosticados com **alfa-manosidose**, apontou que alterações da marcha e retardo mental foram os achados neurológicos proeminentes observados em tal estudo.

5. Neste ponto, cabe resgatar o relato da médica assistente que menciona que *“(…) com o tratamento, espera-se que o Requerente apresente melhora na marcha”* e *“caso*

<sup>1</sup> RAMOS, F.C.T, NUNES, M.F, PEREIRA, K.B, SANTOS, M.B, BASTOS F.L. Alterações orais na alfa-manosidose: relato de caso. Rev. Bras. Odontol. 2019;76:(Supl.3):4. Disponível em: <<http://revista.aborj.org.br/index.php/rbo/article/view/1736>>. Acesso em: 22 mar. 2021.

<sup>2</sup> EMEA – EUROPA. Velmanase Alfa (Lamzede<sup>®</sup>). Resumo das características do medicamento. Disponível em: <[https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/lamzede-epar-product-information\\_pt.pdf](https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/lamzede-epar-product-information_pt.pdf)>. Acesso em: 22 mar. 2021.

<sup>3</sup> Anvisa. Informações técnicas Alfavelmanase (Lamzede<sup>®</sup>). Novo registro. Empresa Chiesi Farmacêutica Ltda.

<sup>4</sup> BECK M, OLSEN KJ, WRAITH JE, et al. Natural history of alpha mannosidosis a longitudinal study. *Orphanet J Rare Dis.* 2013;8:88. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3691585/pdf/1750-1172-8-88.pdf>>. Acesso em: 22 mar. 2021.





GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

*não receba o tratamento prescrito, o Autor poderá apresentar piora da função cognitiva” (Evento 1\_ANEXO2\_Página 12/16).*

6. Entretanto, com base no exposto acima, **não está claro**, se o Autor apresenta manifestações neurológicas da doença. Desse modo, para uma inferência segura acerca da indicação do medicamento, **solicita-se a apresentação de documentos médicos atualizados**, informando se o Autor apresenta manifestações neurológicas decorrentes da **alfa-manosidose**, bem como seu peso corpóreo para verificação de correspondência da dose prescrita.

7. No que tange à disponibilização do medicamento pleiteado no âmbito do SUS, cabe informar que:

- **Alfavelmanase** (Lamzede<sup>®</sup>) **não integra** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componente Básico, Estratégico e Especializado) dispensados pelo SUS, no âmbito do Município e do estado do Rio de Janeiro.

8. A **alfa-manosidose** é uma doença rara e, nesse sentido, o Ministério da Saúde publicou a Portaria nº 199 de 30 de janeiro de 2014 que 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 Raras<sup>5</sup> 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.

9. 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<sup>6</sup>.

10. Elucida-se que, de acordo com consulta em sítio eletrônico da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC), o medicamento pleiteado **Alfavelmanase** (Lamzede<sup>®</sup>), **não foi avaliado** para o tratamento da **alfa-manosidose**<sup>7</sup> e que até a presente data, **não há** Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para a referida doença. Acrescenta-se que não foi identificado outro medicamento que já tenha sido avaliado pela CONITEC para a doença do Autor.

11. Adicionalmente, informa-se que a Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA, aprovou o registro do medicamento **Alfavelmanase** (Lamzede<sup>®</sup>) conforme publicado em Diário Oficial da União em 06 de abril de 2020<sup>8</sup>.

12. No que concerne ao valor da **Alfavelmanase** (Lamzede<sup>®</sup>), no Brasil, para um medicamento ser comercializado no país é preciso obter o registro sanitário na Agência

<sup>5</sup> BRASIL. 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](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html)>. Acesso em: 22 mar. 2021.

<sup>6</sup> CONITEC. 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: <[http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio\\_PCDT\\_DoenasRaras\\_CP\\_FINAL\\_142\\_2015.pdf](http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio_PCDT_DoenasRaras_CP_FINAL_142_2015.pdf)>. Acesso em: 22 mar. 2021.

<sup>7</sup> BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Tecnologias demandadas. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/tecnologias-em-avaliacao#B>>. Acesso em: 22 mar. 2021.

<sup>8</sup> AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA – ANVISA. Lamzede (Alfavelmanase): novo registro. O medicamento é indicado para o tratamento em pacientes com alfa-manosidose leve a moderada. Disponível em: <<https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/novos-medicamentos-c-indicacoes/lamzede-alfavelmanase-novo-registro>>. Acesso em: 22 mar. 2021.



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e a autorização de preço máximo pela Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED)<sup>9</sup>.

13. De acordo com publicação da CMED<sup>10</sup>, o **Preço Fábrica (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, e o **Preço Máximo de Venda ao Governo (PMVG)** é utilizado como referência quando a compra for motivada por ordem judicial, e sempre que a aquisição contemplar medicamentos relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013.

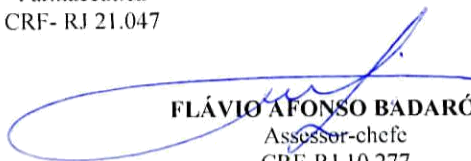
14. Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta a Tabela de Preços CMED, a **Alfavelmanase (Lamzede<sup>®</sup>)**, na apresentação com **10mg/5mL**, possui preço de fábrica correspondente a R\$ 42.575,83 e preço de venda ao governo correspondente a R\$ 33.409,25, para o ICMS 20%<sup>11</sup>.

**É o parecer.**

**À 23ª Vara Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

**GABRIELA CARRARA**  
Farmacêutica  
CRF- RJ 21.047

**ALINE PEREIRA DA SILVA**  
Farmacêutica  
CRF- RJ 13065  
ID. 4.391.364-4

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

<sup>9</sup> BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: <<http://portal.anvisa.gov.br/cmcd/apresentacao>>. Acesso em: 22 mar. 2021.

<sup>10</sup> BRASIL. 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://portal.anvisa.gov.br/documents/374947/5866895/LISTA\\_CONFIFORMIDADE\\_GOV\\_2020\\_05\\_v1.pdf/3a41630f-7344-42ec-b8bc-8f98bba7c205](http://portal.anvisa.gov.br/documents/374947/5866895/LISTA_CONFIFORMIDADE_GOV_2020_05_v1.pdf/3a41630f-7344-42ec-b8bc-8f98bba7c205)>. Acesso em: 22 mar. 2021.

<sup>11</sup> BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Lista de Preços de Medicamentos. Disponível em: <<https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmcd/precos/capa-listas-de-precos>>. Acesso em: 22 mar. 2021.