



**PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0279/2021**

Rio de Janeiro, 12 de abril de 2021.

Processo nº 5002105-28.2021.4.02.5110,  
ajuizado por   
representado por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas da **2ª Vara Federal** de Nova Iguaçu, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Emicizumabe** (Hemcibra<sup>®</sup>).

**I – RELATÓRIO**

1. De acordo com o documento médico do Hospital Regional da Asa Norte – HRAN e formulário médico em impresso da Defensoria Pública da União, emitidos em 15 de fevereiro de 2021, 19 de março de 2021 e 26 de março de 2021, pela médica   (Evento 1\_LAUDO3/9\_Página 1/9, Evento 1\_ATESTMED5\_Página 3/4 e Evento 4\_LAUDO2\_Página 1/2), o Autor apresenta diagnóstico de **hemofilia A** grave com **inibidor de fator VIII** (atividade de fator VIII plasmático < 1%). Tal diagnóstico ocorreu no primeiro ano de vida do Autor, quando apresentou vários episódios de sangramento e recebeu a primeira dose de concentrado de fator VIII recombinante (250UI). Posteriormente, apresentou novos episódios hemorrágicos, necessitando de internações e infusões de fator VIII recombinante a cada 12 horas até o controle da hemorragia. Em decorrência dos referidos episódios, o Autor iniciou a profilaxia primária com concentrado de fator VIII recombinante (250UI) 01 vez na semana, entretanto, ainda apresentou novos sangramentos, sendo identificado a **presença de inibidor contra o fator VIII de altíssimo título 1024 UB**, aos 2 anos e 4 meses.

2. O diagnóstico de **inibidor contra fator VIII** é caracterizado pelo desenvolvimento de anticorpos neutralizantes que tornam a terapia coagulante (concentrado de fator VIII) ineficaz. Assim, nesses casos, o medicamento recomendado é o alfaaptacogue ativado – fator recombinante de coagulação VIIa 3mg (NovoSeven<sup>®</sup>), em infusão venosa a cada 02 horas, até o controle do sangramento. As doses são calculadas de acordo com o peso corporal. Entretanto, tal medicamento apresenta tempo de meia vida curta (2 horas), além de pouca quantidade de medicamento dispensado para doses emergenciais (semente 01 dose de 3mg), obrigando a família ao deslocamento urgente de longa distância, retardando a continuidade e o imediatismo exigido referente ao tratamento (controle da hemorragia vigente).

3. À vista disso, a médica assistente indica ao Autor o medicamento **Emicizumabe** (Hemcibra<sup>®</sup>), em continuidade com a utilização do fator VII, nos episódios de escape. Foi prescrito ao Autor:

- **Emicizumabe 60mg** (Hemcibra<sup>®</sup>) – Fase de indução: 40mg via subcutânea 01 vez por semana por 04 semanas.



- **Emicizumabe 105mg** (Hemcibra<sup>®</sup>) – Fase de manutenção: 80mg via subcutânea a cada 04 semanas. Uso contínuo.

4. Em casos de sangramentos extraordinários, administrar o concentrado de fator VI recombinante ativado 3mg por via venosa a cada 02 horas até o controle do sangramento. A dose deverá ser ajustada de acordo com o peso corporal, pelo menos a cada 06 meses.

Foi mencionada a seguinte Classificação Internacional de Doenças (**CID-10**): **D66 – Deficiência hereditária do fator VIII.**

5. Foi mencionado que, o Autor, diante do diagnóstico de presença de inibidor, está excluído da possibilidade de ser beneficiado pela nova tecnologia de terapia gênica (possibilidade de cura da enfermidade), restando somente o **Emicizumabe** como possibilidade de garantir integridade de sua saúde.

6. O relatório médico adiciona os seguintes dados do Autor:

- Índices atuais de inibidor contra o fator VIII: **1024 UB** (datado de 09 de dezembro de 2020).  
Índices de referência: **0** – inibidor negativo; **≤ 5UB** – inibidor de baixo título; **≥ 5UB** – inibidor de alto título; peso corporal de **13kg**. Os inibidores de alto título (**≥ 5UB**) indicam um pior prognóstico com maior probabilidade à exposição ao risco de hemorragias graves.

## 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 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).

5. 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.

6. 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.

7. No tocante ao Município de Queimados, em consonância com as legislações supramencionadas, esse definiu o seu elenco de medicamentos, a saber, Relação Municipal de



Medicamentos Essenciais – REMUME-QUEIMADOS-RJ, publicada pela Resolução nº 004/SEMUS/2012, de 25 de maio de 2012.

8. 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 **hemofilia** é uma doença hemorrágica, de herança genética ligada ao cromossomo X. Ela se caracteriza pela deficiência do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B) da coagulação. As hemofilias A e B ocorrem em cerca de 1:10.000 e 1:40.000 nascimentos de crianças do sexo masculino, respectivamente, não apresentando variação racial ou étnica. Do ponto de vista clínico, as hemofilias A e B são semelhantes. O diagnóstico diferencial entre elas é realizado por exames laboratoriais de dosagens específicas da atividade de fator VIII e de fator IX<sup>1</sup>.

2. O desenvolvimento de uma **resposta imune humoral contra o fator VIII** ocorre em aproximadamente 25% dos indivíduos com **hemofilia A** grave que são tratados com concentrados de **fator VIII** purificados do plasma ou **fator VIII** recombinante. Tais anticorpos anti-fator VIII, também chamados inibidores, neutralizam a atividade pró-coagulante do **fator VIII** no plasma através do bloqueio funcional de epítomos (sítios antigênicos) da proteína. Embora o mecanismo do desenvolvimento dos **inibidores** não seja completamente entendido, a ocorrência de inibidores reflete uma resposta imune alogênica à administração repetida da proteína exógena. O tratamento de pacientes com **inibidores** é difícil e pode necessitar de grandes quantidades do fator a um custo considerável. O aumento estimado no custo e dos cuidados aos pacientes com inibidores é da ordem de 50% no Brasil. O uso de **fator VIII** recombinante é de alto custo (estimado em até US\$100.000/ano/paciente) e, portanto, com limitada acessibilidade aos países em desenvolvimento. Como consequência, hoje, o principal desafio terapêutico é o tratamento de episódios de hemorragia em indivíduos com **hemofilia A** que se tornam resistentes à terapia de reposição e que desenvolvem anticorpos anti- **fator VIII** humano<sup>2</sup>.

### DO PLEITO

1. O **Emicizumabe** é um anticorpo tipo imunoglobulina G4 (IgG4) monoclonal humanizado com estrutura de dupla especificidade (anticorpo biespecífico) produzido por tecnologia de DNA recombinante, que liga o fator IXa ao fator X restaurando a função faltante do fator VIII ativado, necessária para a hemostasia efetiva. Está indicado para profilaxia de rotina, para prevenir sangramento ou reduzir a frequência de episódios de sangramento em adultos e crianças com hemofilia A (deficiência congênita do fator VIII) com ou sem inibidores do fator VIII (FVIII). Pode ser utilizado por todas as faixas etárias<sup>3</sup>.

### III – CONCLUSÃO

1. Refere-se o Autor com **hemofilia A** grave com **inibidor de fator VIII**, com solicitação médica de tratamento com **Emicizumabe 60mg** (Hemcibra<sup>®</sup>) – Fase de indução: 40mg

<sup>1</sup> BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Nº 364, de 6 de maio de 2014. Aprova o Protocolo de Uso de Profilaxia Primária para Hemofilia Grave. Disponível em: <[http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PT364-6MAIO2014\\_Profilaxia\\_Primaria\\_para\\_Hemofilia\\_Grave.pdf](http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PT364-6MAIO2014_Profilaxia_Primaria_para_Hemofilia_Grave.pdf)>. Acesso em: 07 abr. 2021.

<sup>2</sup> CHAVES, D. G.; RODRIGUES, C. V. Desenvolvimento de inibidores do fator VIII na hemofilia A. Rev. Bras. Hematol. Hemoter., São Paulo, v. 31, n. 5, p. 384-390, 2009. Disponível em: <<https://www.scielo.br/pdf/rbhh/v31n5/aop7009.pdf>>. Acesso em: 07 abr. 2021.

<sup>3</sup> Bula do medicamento Emicizumabe (Hemcibra<sup>®</sup>) por Produtos Roche Químicos e Farmacêuticos S.A. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/25351624847201781/?substancia=26289>>. Acesso em: 07 abr. 2021.



via subcutânea 01 vez por semana por 04 semanas e **Emicizumabe 105mg** (Hemcibra<sup>®</sup>) – Fase de manutenção: 80mg via subcutânea a cada 04 semanas. Uso contínuo.

2. Diante o exposto, informa-se que o medicamento pleiteado **Emicizumabe** (Hemcibra<sup>®</sup>) **apresenta indicação prevista em bula**<sup>3</sup>, para o tratamento do quadro clínico que acomete ao Autor – **hemofilia A com inibidor de fator VIII**, conforme mencionado nos documentos médicos acostados ao Processo (Evento 1\_LAUDO3/9\_Página 1/9, Evento 1\_ATESTMED5\_Página 3/4 e Evento 4\_LAUDO2\_Página 1/2).

3. No que tange à oferta do medicamento pleiteado, cabe informar que **Emicizumabe foi incorporado ao SUS**, para tratamento de indivíduos com **hemofilia A com inibidor de fator VIII** refratários ao tratamento de imunotolerância, no SUS, conforme protocolo a ser elaborado pelo Ministério da Saúde, disposto na **Portaria N° 62, de 26 de novembro de 2019**<sup>4</sup>. Acrescenta-se, que de acordo com o Decreto n° 7646 de 21 de dezembro de 2011<sup>5</sup>, há um prazo de 180 dias, a partir da data de publicação, para efetivar a oferta no SUS.

4. Entretanto, findado o prazo de 180 dias para a efetivação da oferta no SUS<sup>6</sup>, em consulta ao Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM do SUS – SIGTAP na competência de 04/2021, constatou-se que o medicamento ainda **não integra** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) fornecidos no SUS, no âmbito do Município de Queimados e do Estado do Rio de Janeiro.

5. Para o tratamento da Hemofilia, o Ministério da Saúde publicou a Portaria N° 364, de 6 de maio de 2014, que dispõe sobre o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)<sup>1</sup> sobre o Uso de Profilaxia Primária para Hemofilia Grave. Segundo o referido Protocolo a profilaxia é feita utilizando o concentrado de fator VIII ou FIX para hemofilia A ou B.

6. Os anticorpos anti-fator VIII, também chamados de inibidor de fator VIII, neutralizam a atividade pró-coagulante do concentrado de fator VIII no plasma através do bloqueio funcional de epítomos (sítios antigênicos) da proteína<sup>2</sup>. Assim, neste momento, faz-se importante resgatar o relato médico que menciona que o “(…) inibidor contra fator VIII é caracterizado pelo desenvolvimento de anticorpos neutralizantes que tornam a terapia coagulante (com concentrado de fator VIII) ineficaz.”

7. No que concerne ao valor do **Emicizumabe** (Hemcibra<sup>®</sup>), 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)<sup>7</sup>.

8. De acordo com publicação da CMED<sup>8</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 n° 6, de 2013, que

<sup>4</sup>BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde. Emicizumabe para tratamento de indivíduos com hemofilia A e inibidores ao fator VIII refratários ao tratamento de imunotolerância. Relatório de Recomendação N° 500, Novembro/2019. Disponível em: <[http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2019/Relatorio\\_Emicizumabe\\_HemofiliaA\\_Inibidores.pdf](http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2019/Relatorio_Emicizumabe_HemofiliaA_Inibidores.pdf)>. Acesso em: 09 nov. 2020.

<sup>5</sup>Decreto n° 7.646, de 21 de dezembro de 2011. Dispõe sobre a Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no sistema único de Saúde e sobre o processo administrativo para incorporação, exclusão e alteração de tecnologias em saúde pelo Sistema Único de Saúde – SUS, e dá outras providências. Disponível em: 09 nov. 2020.

<sup>6</sup>Brasil. Casa Civil. Subchefia de Assuntos Jurídicos. Decreto n° 7.646, de 21 de dezembro de 2011. Disponível em: [http://www.planalto.gov.br/CCIVIL\\_03/\\_Ato2011-2014/2011/Decreto/D7646.htm](http://www.planalto.gov.br/CCIVIL_03/_Ato2011-2014/2011/Decreto/D7646.htm). Acesso em: 30 mar. 2021.

<sup>7</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/cmmed/apresentacao>>. Acesso em: 06 de abr. 2021.

<sup>8</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\\_CONFORMIDADE\\_GOV\\_2020\\_05\\_v1.pdf/3a41630f-7344-42ec-b8bc-8f98bba7c205](http://portal.anvisa.gov.br/documents/374947/5866895/LISTA_CONFORMIDADE_GOV_2020_05_v1.pdf/3a41630f-7344-42ec-b8bc-8f98bba7c205)>. Acesso em: 06 de abr. 2021.



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.

9. Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta a Tabela de Preços CMED, para o ICMS 20%<sup>9</sup>, tem-se:

- **Emicizumabe 60mg** (Hemcibra<sup>®</sup>) – possui preço de fábrica correspondente a R\$ 27.609,50 e preço de venda ao governo correspondente a R\$ 22.062,75;
- **Emicizumabe 105mg** (Hemcibra<sup>®</sup>) – possui preço de fábrica correspondente a R\$ 48.316,61 e preço de venda ao governo correspondente a R\$ 38.609,80.

10. Por fim, quanto à solicitação da Defensoria Pública da União (Evento 1\_INIC1\_Página 5, item “ V – Do Pedido”, subitem “b”) referente ao provimento do medicamento pleiteado “...*bem como de todos os remédios prescritos no decorrer do tratamento da enfermidade da Autor, ou, subsidiariamente, que o(s) medicamento(s) seja(m) custeado(s) nas farmácias particulares...*”, vale ressaltar que não é recomendado o fornecimento de novos itens sem emissão de laudo que justifique a necessidade dos mesmos, uma vez que o uso irracional e indiscriminado de medicamentos e tecnologias pode implicar em risco à saúde.

**É o parecer.**

**À 2ª Vara Federal de Nova Iguaçu, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro,  
para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

**GABRIELA CARRARA**

Farmacêutica  
CRF-RJ 21.047

**MARCELA MACHADO DURAO**

Assistente de Coordenação  
CRF-RJ 11517  
ID. 4.216.255-6

**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). Lista de Preços de Medicamentos. Disponível em: <<https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmcd/precos/capa-listas-de-precos>>. Acesso em: 06 abr. 2021.