



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica  
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

**PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0445/2021**

Rio de Janeiro, 17 de maio de 2021.

Processo nº 5001840.05.2021.4.02.5117,  
ajuizado por [REDACTED]  
representado por [REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **2º Juizado Especial Federal** de São Gonçalo, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano 500UI** (Berinert®).

**I – RELATÓRIO**

1. Acostado em Evento 17\_PARECER1, págs. 1 a 5, encontra-se o PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0252/2021, emitido em 30 de março de 2021, no qual foram esclarecidos os aspectos relativos às legislações vigentes, ao quadro clínico que acomete o Autor (**angioedema hereditário**), e quanto a disponibilização do medicamento **Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano 500UI** (Berinert®).

2. Após a emissão do parecer supramencionado, foram acostados ao processo documentos médicos do Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (Evento 30\_ANEXO2, págs. 1 e 2), emitidos em 10 de maio de 2021, pela pediatra [REDACTED] o Autor, nascido em 18/11/2007, acompanhado no referido instituto por **angioedema hereditário tipo 1**, doença de evolução crônica que pode cursar com edema de vias aéreas superiores com risco de evolução para asfixia aguda e morte. Atualmente, está em uso contínuo de Ácido Tranexâmico 250mg – 11 comprimidos/dia. É necessário acompanhamento clínico por tempo indeterminado, com consultas e exames laboratoriais regulares. Em caso de crise de angioedema necessita ter em domicílio **Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano 500UI** (Berinert®) para ser utilizado em três possíveis crises. O medicamento será administrado sob supervisão médica em ambiente hospitalar. Foi informada a seguinte Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **D84.1 - Defeitos no sistema complemento**, e prescrito, o medicamento:

- **Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano 500UI** (Berinert®) – administrar 11900UI (20UI/Kg), em ambiente hospitalar, em caso de crise aguda de angioedema hereditário. Necessita de 09 frascos, correspondentes a quantidade de dose necessária para o tratamento de 03 episódios agudos de angioedema.

**II – ANÁLISE DA LEGISLAÇÃO/ DO PLEITO**

Conforme abordados em PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0252/2021, emitido em 30 de março de 2021 (Evento 17\_PARECER1, págs. 1 a 5).



## QUADRO CLÍNICO

1. O **angioedema hereditário (AEH)** é uma imunodeficiência primária do sistema complemento com herança autossômica dominante, heterogeneidade de lócus e expressividade variável. Ele pode ser classificado em dois tipos, sendo o primeiro relacionado à deficiência do inibidor da C1-esterase (C1-INH) codificado pelo gene SERPING1 e o segundo relacionado à baixa atividade do C1-INH. O C1-INH é uma molécula inibidora da calicreína, de bradicinina e de outras serases do plasma; quando deficiente, ocorre aumento dos níveis de bradicinina, nanopeptídeo que tem ação vasodilatadora, ocasionando, em consequência, as manifestações clínicas associadas<sup>1</sup>. O **AEH** é atualmente classificado em três tipos distintos: **I**, **II** e **III**. No **tipo I**, o defeito é quantitativo, isto é, os níveis antigênicos e funcionais de C1-INH encontram-se reduzidos e abrange 85% dos casos<sup>2</sup>.

## III – CONCLUSÃO

1. Anexado aos Autos (Evento 17\_PARECER1, págs. 1 a 5), encontra-se PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0252/2021, emitido em 30 de março de 2021. Destaca-se que no item 3 da Conclusão do referido parecer pelo fato de não ter sido especificado qual o tipo angioedema hereditário, apresentado pelo Autor, para uma inferência segura acerca da indicação do medicamento **Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano 500UI** (Berinert<sup>®</sup>), este Núcleo sugeriu **que fosse emitido novo documento médico, no qual a médica assistente esclarecesse qual a o tipo de angioedema hereditário apresentado pelo Requerente.**

2. Neste sentido, foram acostados ao processo novos documentos médicos (Evento 30\_ANEXO2, págs. 1 e 2). No documento acostado (Evento 30\_ANEXO2, pág. 1), consta que o “...o Autor, nascido em 18/11/2007, acompanhado no referido instituto por **angioedema hereditário tipo I**”.

3. Desta forma, informa-se que o medicamento **Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano 500UI** (Berinert<sup>®</sup>) **está indicado em bula**<sup>3</sup> para o tratamento de **angioedema hereditário tipo 1** - quadro clínico apresentado pelo Autor, conforme relatado em documento médico (Evento 30\_ANEXO2, pág. 1).

4. Ademais, destaca-se que o tratamento das crises de angioedema hereditário (AEH) deve ser feito de acordo com sua gravidade. Crises graves e/ou crises que envolvem o trato respiratório requerem tratamento urgente a fim de evitar potencial morbidade e mortalidade. Assim, pacientes com AEH devem ter acesso ao tratamento “sob demanda” para crises, sendo recomendável que tenham pelo menos duas terapias para usar em seu domicílio em casos de eventuais crises. Independentemente da disponibilidade de todas as drogas usadas para tratar a crise de AEH, a prioridade deve ser sempre a manutenção da permeabilidade das vias aéreas, e os

<sup>1</sup>BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Angioedema associado à deficiência de C1 esterase (C1-INH) – Portaria SAS/MS nº880, de 12 de julho de 2016. Disponível em: <<http://portalsaude.saude.gov.br/images/pdf/2016/agosto/02/Portaria-SAS-880-PCDT-Angioedema-12-07-2016-ATUALIZA---O.pdf>>. Acesso em: 14 mai. 2021.

<sup>2</sup>VALLE, S. O. R. et al. Angioedema hereditário. Revista Brasileira de Alergologia e Imunopatologia, v. 33, n. 3, 2010. Disponível em: <[http://www.sbai.org.br/revistas/Vol333/angioedema\\_33\\_3.pdf](http://www.sbai.org.br/revistas/Vol333/angioedema_33_3.pdf)>. Acesso em: 14 mai. 2021.

<sup>3</sup>Bula do medicamento Inibidor de C1 Esterase Derivado de Plasma Humano (Berinert<sup>®</sup>) por CSL Behring Comércio de Produtos Farmacêuticos Ltda. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=BERINERT>>. Acesso em: 14 mai. 2021



**GOVERNO DO ESTADO  
RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica  
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

médicos não podem perder o “momento certo” de intubação, caso esta seja indicada. Existem três medicamentos para tratar as crises de AEH: concentrado do pdC1-INH, Icatibanto e Ecallantide. Os dois primeiros estão disponíveis no Brasil. O concentrado de pdC1-INH é o único medicamento recomendado por todos os estudos publicados. Em nosso país, o concentrado de pdC1-INH atualmente é aprovado pela ANVISA, embora ainda não esteja incluído na lista de medicamentos de alto custo fornecidos pelo governo<sup>4</sup>.

5. Por fim, as informações referentes a disponibilização e o preço do medicamento pleiteado, já foram devidamente prestadas nos itens 4 e 12 da Conclusão do PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL N° 0252/2021, emitido em 30 de março de 2021 (Evento 17\_PARECER1, págs. 1 a 5).

**É o parecer.**

**Ao 2º Juizado Especial Federal de São Gonçalo, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

**CHEILA TOBIAS DA HORA BASTOS**

Farmacêutica  
CRF-RJ 14680  
ID. 4459192-6

  
**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>4</sup>GIAVINA-BIANCHI, P. et al. Diretrizes brasileiras para o diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário – 2017. Arq Asma Alerg Imunol – Vol. 1. N° 1, 2017. Disponível em: < [http://aaai-asbai.org.br/audiencia\\_pdf.asp?aid2=758&nomeArquivo=v1n1a05.pdf&ano=2017](http://aaai-asbai.org.br/audiencia_pdf.asp?aid2=758&nomeArquivo=v1n1a05.pdf&ano=2017)>. Acesso em: 14 mai. 2021.