



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0508/2021

Rio de Janeiro, 31 de maio de 2021.

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

O presente parecer visa atender à 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. Acostado em Evento 9_PARECER1, págs. 1 a 5 encontra-se o PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0235/2021, emitido em 23 de março de 2021, no qual foram esclarecidos os aspectos relativos às legislações vigentes, ao quadro clínico que acomete o Autor (**alfa-manosidose**) e quanto à disponibilização do medicamento **Alfavelmanase** (Lamzede®).

2. Após a emissão do parecer supramencionado, foi acostado ao processo laudo médico do Instituto Fernandes Figueira (Evento 20 ANEXO2, págs. 1 e 2), emitido em 12 de abril de 2021, pela médica [redacted] informando que o Autor, nascido em 18/09/2001, com **58kg**, tem diagnóstico de **alfa-manosidose**, confirmado pela atividade muito reduzida da enzima alfa-manosidase em leucócitos (0,1nmol/h/mg proteína, ref 60-400, enzima de controle com atividade normal). Apresenta a **forma moderada** da doença. **Tem déficit cognitivo, perda auditiva moderada e alterações osteomusculares e respiratórias.** Foi recomendado o tratamento de reposição enzimática com **Alfavelmanase** (Lamzede®). A dose recomendada é de 1mg por quilo de peso corporal a cada infusão, sendo as infusões semanais ao longo da toda vida. O Autor deverá manter acompanhamento clínico de rotina, e com outras especialidades médicas com as quais por ventura esteja sendo seguida, de acordo com as necessidades. Foi mencionada a Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **E77.1 – Defeitos na degradação das glicoproteínas.**

II – ANÁLISE DA LEGISLAÇÃO / DO PLEITO / DO QUADRO CLÍNICO

1. Conforme abordados no PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0235/2021, emitido em 23 de março de 2021 (Evento 9_PARECER1, págs. 1 a 5).

III – CONCLUSÃO

1. Inicialmente, resgata-se que no item 6 do teor conclusivo do referido parecer, este Núcleo recomendou 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 na dose prescrita.

2. Assim, foi acostado ao processo novo documento médico (Evento 20 ANEXO2, págs. 1 e 2) no qual consta que “...o Autor, nascido em 18/09/2001, **58kg**, tem diagnóstico de alfa-



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

manosidose, confirmado pela atividade muito reduzida da enzima alfa-manosidase em leucócitos (0,1nmol/h/mg proteína, ref 60-400, enzima de controle com atividade normal). Apresenta a forma moderada da doença. Tem déficit cognitivo, perda auditiva moderada e alterações osteomusculares e respiratórias”.

3. Portanto, elucida-se que a dose de 58mg de **Alfavelmanase** (Lamzede®) para o peso corpóreo de 58kg do Requerente, uma vez por semana, **corresponde a dose recomendada de 1mg/kg/peso.**²

4. Resgata-se ainda, que a bula do medicamento pleiteado, **Alfavelmanase** (Lamzede®), prevê sua indicação para terapia de reposição enzimática (TRE) no tratamento de manifestações **não neurológicas** em pacientes com **alfa-manosidose** leve a **moderada.**²

5. Neste sentido, salienta-se que o novo documento médico relata a presença de déficit cognitivo, perda auditiva moderada e alterações osteomusculares e respiratórias, e reitera que o Autor apresenta a **forma moderada** da doença, entretanto, sem mencionar a presença ou não das manifestações neurológicas.

6. Deste modo, cumpre esclarecer que o medicamento pleiteado **Alfavelmanase** (Lamzede®) apresenta indicação correspondente a dose recomendada para o caso em tela, contudo, **reitera-se a importância do médico assistente em esclarecer se a forma moderada da doença, apresentada pelo Autor, apresenta ou não manifestações neurológicas, para que este Núcleo possa inferir sobre a referida indicação.**¹


7. Insta mencionar que os efeitos do tratamento com Alfavelmanase devem ser periodicamente avaliados e a descontinuação do **tratamento deve ser considerada nos casos em que não foram observados benefícios claros.** À medida que o acúmulo de danos nos órgãos-alvo progride ao longo do tempo, é mais difícil para o tratamento reverter os danos ou mostrar melhorias. Tal como acontece com outras terapias de reposição enzimática (TRE), a Alfavelmanase não atravessa a barreira hematoencefálica. Deve ser considerado pelo médico assistente que a administração de Alfavelmanase não afeta as complicações irreversíveis (ou seja, deformidades esqueléticas, disostose múltipla, manifestações neurológicas e comprometimento da função cognitiva).¹

8. Por fim, reiteram-se as informações quanto à disponibilidade no SUS, já prestadas no PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0235/2021, emitido em 23 de março de 2021 (Evento 9_PARECER1, págs. 1 a 5).

É o parecer.

À 23ª Vara 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


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

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

¹ Bula do medicamento A Alfavelmanase (Lamzede®), por Chiesi Farmacêutica Ltda. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=LAMZEDE>>. Acesso em: 27 mai. 2021.