



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0370/2022

Rio de Janeiro, 05 de maio de 2022.

Processo nº 5003185-60.2022.4.02.5120,
ajuizado por [REDACTED]

[REDACTED] representado por [REDACTED]
[REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas da 1ª Vara Federal de Nova Iguaçu, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Dicloridrato de Sapropterina** (Kuvan®).

I – RELATÓRIO

1. De acordo com os documentos médicos acostados aos autos processuais (Evento 8, OUT2, Páginas 1 e 2), em impresso do Instituto de Genética e Erros Inatos do Metabolismo - IGEIM, preenchidos em 28 de outubro de 2021, pelos médicos [REDACTED] o Autor, nascido em 26/02/2014, apresenta diagnóstico compatível com **Fenilcetonúria**. O Requerente realizou teste de responsividade ao **Dicloridrato de Sapropterina** (Kuvan®) no referido instituto durante 1 semana, tendo apresentado redução média dos níveis séricos de fenilalanina de 41%, o que indicava que a parte autora foi responsiva ao medicamento (pacientes que apresentam redução maior ou igual a 30% são considerados responsivos). Assim, foi indicado tratamento contínuo com o medicamento **Dicloridrato de Sapropterina** (Kuvan®) na posologia de 5 comprimidos uma vez ao dia. A seguinte Classificação Internacional de Doenças (CID10) foi citada: **E70.0 - Fenilcetonúria clássica**.

**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 Portaria Gabinete nº 137/2017 de 02 de junho de 2017, da Secretaria Municipal de Saúde da Cidade de Nova Iguaçu, dispõe sobre a instituição da Relação Municipal de Medicamentos Essenciais, REMUME - Nova Iguaçu.

DO QUADRO CLÍNICO

1. A **fenilcetonúria** (FNC) é uma doença genética, autossômica recessiva, causada por mutações bialélicas no gene PAH, o qual codifica a enzima hepática fenilalanina-hidroxilase (FAH). A ausência (ou atividade deficiente) dessa enzima impede a conversão de fenilalanina, um dos aminoácidos essenciais e mais comuns do organismo, em tirosina, causando acúmulo de fenilalanina no sangue (hiperfenilalaninemia) e, conseqüentemente, no líquido. A FNC é o mais frequente erro inato do metabolismo dos aminoácidos. O alto nível sanguíneo de fenilalanina leva à excreção urinária aumentada desta e de seus metabólitos, as fenilcetonas – fenilacetato e fenilactato. Os indivíduos com FNC apresentam níveis plasmáticos de fenilalanina persistentemente superiores a 2 - 4 mg/dL sem tratamento. Existem várias formas de classificação da FNC. Os critérios geralmente incluem as concentrações plasmáticas da fenilalanina no diagnóstico (paciente ainda sem tratamento), na tolerância à fenilalanina e no grau de deficiência da FAH. A FNC pode ser classificada em: **FNC clássica** - o paciente apresenta níveis plasmáticos de fenilalanina acima de 20 mg/dL no diagnóstico (sem tratamento); FNC leve; e Hiperfenilalaninemia não-FNC¹.

¹BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta nº 12, de 10 de setembro de 2019. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Fenilcetonúria. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Protocolos/Portaria-Conjunta-PCDT-Fenilcetonuria_SAES.pdf>. Acesso em: 02 de maio de 2022.





DO PLEITO

1. O **Dicloridrato de Sapropterina** (Kuvan[®]) é um modulador do metabolismo indicado para o tratamento da hiperfenilalaninemia (HFA) em pacientes adultos e pediátricos a partir de um mês de idade com fenilcetonúria (PKU), que se mostraram responsivos a este tratamento².

III – CONCLUSÃO

1. Trata-se de Autor, nascido em 26/02/2014, com diagnóstico compatível com apresenta diagnóstico compatível com **Fenilcetonúria**, tendo sido prescrito tratamento contínuo com o medicamento **Dicloridrato de Sapropterina** (Kuvan[®]) na posologia de 5 comprimidos uma vez ao dia.

2. Diante do exposto, informa-se que o medicamento pleiteado **Dicloridrato de Sapropterina** (Kuvan[®]) **está indicado em bula**² para tratamento do quadro clínico apresentado pelo Autor – **Fenilcetonúria** responsiva ao tratamento com o referido fármaco.

3. Quanto à disponibilização pelo SUS insta mencionar que o medicamento **Dicloridrato de Sapropterina** foi **incorporado ao SUS** para o tratamento da **Fenilcetonúria**. Os critérios de acesso estão definidos no **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)** do Ministério da Saúde para o tratamento da referida condição clínica¹. Após consulta ao Sistema de Gerenciamento da Tabela de Procedimentos, Medicamentos e OPM do SUS – SIGTAP, na competência de **05/2022**, constatou-se que **Dicloridrato de Sapropterina** foi **integrado** no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF), mas ainda **não é fornecido pela Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro**.

4. Cabe ressaltar que em conformidade com o PCDT para o manejo da **Fenilcetonúria**, **estarão excluídos do uso de Dicloridrato de Sapropterina** os pacientes com FNC que apresentarem as seguintes características: **indivíduos do sexo masculino**; indivíduos do sexo feminino não responsivos no teste de responsividade ao Dicloridrato de Sapropterina; e indivíduos do sexo feminino que não estejam grávidas ou que não estejam em período periconcepcional.

5. Contudo, recentemente, o Dicloridrato de Sapropterina foi publicada a Portaria SCTIE/MS Nº 29, de 8 de julho de 2021, a qual decidiu pela **não incorporação no SUS do referido medicamento para fenilcetonúria em crianças acima de 5 anos de idade**³ (*caso do Autor: paciente pediátrico com 8 anos*).

6. A Comissão considerou que após apreciação inicial do parecer técnico-científico, as evidências deixam dúvidas quanto ao benefício na efetiva melhora na qualidade de vida e em aspectos neuropsicológicos. Foi solicitado para a próxima reunião um especialista no assunto para

² Bula do medicamento Dicloridrato de Sapropterina (Kuvan[®]) por BioMarin Brasil Farmacêutica Ltda. Disponível em <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?numeroRegistro=173330004>>. Acesso em: 02 de maio de 2022.

³ Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Relatório de Recomendação. Dicloridrato de Sapropterina para o tratamento da Fenilcetonúria. Março/2021. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2021/20210319_Relatorio_CP_22_Medicamentos_Sapropterina.pdf>. Acesso em: 02 de maio de 2022.





melhor entendimento dos benefícios da tecnologia. A matéria foi disponibilizada em Consulta pública³.

7. Cumpre informar que a **Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES/RJ)**, disponibiliza, através do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF) o complemento alimentar para pacientes fenilcetonúricos maiores de 01 ano, aos indivíduos enquadrados ao PCDT para o manejo da **Fenilcetonúria**.

8. Em consulta realizada ao Sistema Informatizado de Gestão e Monitoramento de Medicamentos Especializados (SIGME), verificou-se que o **Autor não está cadastrado** no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica – CEAF para a obtenção do complemento alimentar para pacientes fenilcetonúricos.

9. Caso seja de interesse do médico assistente à prescrição do complemento alimentar padronizado pela SES/RJ, mencionado no item 7 desta Conclusão, para o tratamento ou ainda como coadjuvante no tratamento da **Fenilcetonúria**, caso o Autor perfaça os critérios de inclusão do PCDT supracitado; para ter a acesso ao complemento alimentar, pela via administrativa, a representante legal do Autor deverá efetuar o cadastro junto ao Componente_Especializado da Assistência Farmacêutica – CEAF, comparecendo ao RIOFARMES – Farmácia Estadual de Medicamentos Especiais, sito na Rua Júlio do Carmo, 175 – Cidade Nova (ao lado do metrô da Praça Onze), de 2ª à 6ª das 08:00 às 17:00 horas, munida da seguinte documentação: Original e Cópia de Documento de Identidade ou da Certidão de Nascimento, Cópia do CPF, Cópia do Cartão Nacional de Saúde/SUS, Cópia do comprovante de residência, Laudo de Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos (LME), em 1 via, emitido a menos de 90 dias, Receita Médica em 2 vias, emitida a menos de 90 dias. Observar que o laudo médico será substituído pelo Laudo de Solicitação que deverá conter a descrição do quadro clínico do paciente, menção expressa do diagnóstico, tendo como referência os critérios de inclusão previstos nos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas – PCDT do Ministério da Saúde, nível de gravidade, relato de tratamentos anteriores (medicamentos e período de tratamento), emitido a menos de 90 dias e exames laboratoriais e de imagem previstos nos critérios de inclusão do PCDT.

10. Quanto ao preço dos medicamentos, 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)⁴.

11. De acordo com publicação da CMED⁵, 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

⁴ 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: 02 de maio de 2022.

⁵ 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>. Acesso em: 02 de maio de 2022.





**GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

que a aquisição contemplar medicamentos relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013.

12. Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta a Tabela de preços CMED o medicamento **Dicloridrato de Sapropterina** (Kuvan[®]) comprimido de 100mg – cartela com 30 comprimidos, possui o menor preço de fábrica consultado, correspondente a R\$ 4.098,64 e o menor preço de venda ao governo consultado, correspondente a R\$ 3.216,20, para o ICMS 20%⁶.

É o parecer.

**À 1ª Vara Federal de Nova Iguaçu, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro,
para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

ALINE ROCHA S. SILVA

Farmacêutica
CRF-RJ 14.429
ID. 4357788-1

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

⁶BRASIL. 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/cmed/precos>>. Acesso em: 02 de maio de 2022.