



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0392/2022

Rio de Janeiro, 11 de maio de 2022.

Processo nº 5003032-81.2022.4.02.5102,

ajuizado por [REDACTED]

[REDACTED] representado por [REDACTED]

[REDACTED]

O presente parecer visa atender a solicitação de informações técnicas da 4ª **Vara Federal** de Niterói, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Tafamidis Meglumina 20mg**.

I – RELATÓRIO

1. Acostado no Evento 1_ANEXO13_Páginas 1/2 e Evento 1_ANEXO14_Página 1, encontram-se documentos médicos com Complexo Hospitalar de Niterói – CHN, emitidos em 12 de abril de 2022, pela médica [REDACTED] informando que o Autor, 80 anos, apresenta **cardiomiopatia amiloide TTR** na forma selvagem, **fibrilação atrial** e queixas de **neuropatia** principalmente em membros superiores. Foi descartada a forma AL da doença pelos exames – imunofixação sem gamopatia e relação K/L normal. Cintilografia com pirofosfato de tecnécio com captação grau 3 de Perugini, que afasta a necessidade de biópsia. Foi participado que o Autor não realizou tratamento prévio nem transplante de fígado. Assim, a médica assistente prescreve tratamento específico com:

- **Tafamidis 20mg** – tomar 04 cápsulas ao dia.

2. No Evento 1_ANEXO14_Página 1, encontra-se Laudo de Solicitação, Avaliação e Autorização de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica – LME, preenchido em data e por profissional supramencionados, informando que o Autor tem **cardiomiopatia amiloidótica sem mutação no gene TTR na forma selvagem e cintilografia com pirofosfato de tecnécio grau 3 excluindo AL**. Solicita tratamento com **Tafamidis 20mg**. Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **E85.8** – **Outras amiloidoses**.

3. Acostado no Evento 1_ANEXO12_Páginas 1/2, encontra-se exame laboratorial em impresso do Mendelics Análise Genômica, liberado em 22 de março de 2022, atestando **ausência de variantes que isoladamente justifiquem quadro clínico**. A análise genômica por sequenciamento de nova geração foi realizada para investigar se o Autor apresenta variantes que possam estar associadas aos genes investigados. Não foram encontradas variantes reconhecidamente patogênicas ou variações do número de cópias (CNVs), pela técnica de sequenciamento de nova geração (NGS), no(s) gene(s) investigado(s).



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. No tocante ao Município de Niterói, em consonância com as legislações mencionadas, esse definiu o seu elenco de medicamentos, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais (“REMUME-Niterói”). Foi realizada em 2021, revisão e atualização da REMUME, sendo publicada em 31 de março/2021, no diário oficial do município.
9. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, Anexo XXXVIII, institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras e as Diretrizes para a Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no SUS. Para efeito deste Anexo, considera-se doença rara aquela que afeta até 65 pessoas em cada 100.000 indivíduos, ou seja, 1,3 pessoas para cada 2.000 indivíduos.

DA PATOLOGIA

1. A **amiloiose** é uma doença infiltrativa, localizada ou sistêmica, onde o grau de acometimento cardíaco pode definir o prognóstico. Trata-se de uma causa reconhecida de **cardiomiopatia** restritiva, insuficiência cardíaca (IC) e **polineuropatia**. Existem mais de



vinte tipos de proteína amiloide, com maior destaque para duas: de cadeia leve (AL) e a relacionada a **transtirretina (ATTR)**. No tipo AL, que é mais prevalente, mais comum em indivíduos idosos e do sexo masculino, as proteínas fibrilares são formadas por cadeias leves (κ e λ) produzidas por plasmócitos dentro da medula óssea. A **ATTRm**, tipo mutante ou hereditária, é causada por uma mutação autossômica dominante e acomete de modo semelhante ambos os sexos, e o início do aparecimento dos sintomas se dá acima dos 60 anos; no entanto isso dependerá do tipo de mutação encontrado. Quanto à **ATTRw**, conhecida como **tipo selvagem** (“wild”) ou senil, não existe mutação associada e apresenta maior prevalência em homens > 70 anos. Os dois órgãos mais frequentemente acometidos pela **amiloidose** são o coração e o rim. Proteinúria importante, chegando a síndrome nefrótica e disfunção renal, são as principais manifestações do acometimento renal dessa enfermidade clínica. A apresentação clínica de **cardiomiopatia amiloide** passa por um quadro de cardiomiopatia restritiva, IC direita, com ascite, hepatomegalia e edema dos membros inferiores, IC com fração de ejeção preservada e, menos frequentemente, um quadro similar ao de uma cardiomiopatia hipertrófica septal assimétrica. Comprometimento do sistema nervoso autônomo com hipotensão ortostática, do sistema nervoso periférico com **polineuropatia** sensitivomotora, desordens do sistema de condução e também STC, principalmente se bilateral, são algumas das possíveis manifestações de infiltração sistêmica pelo material amiloide. A AL e a **ATTR** apresentam diferenças no prognóstico e requerem estratégias terapêuticas completamente distintas. Desse modo, o diagnóstico precoce e a caracterização do seu tipo são cruciais para o manejo adequado dos pacientes¹.

DO PLEITO

1. O **Tafamidis Meglumina**, na dose diária de 80mg (quatro cápsulas de 20mg) é indicado para o tratamento de amiloidose associada à transtirretina em pacientes adultos com cardiomiopatia de tipo selvagem ou hereditária para reduzir mortalidade por todas as causas e hospitalização relacionada a doenças cardiovasculares².

III – CONCLUSÃO

1. Trata-se de Autor com **cardiomiopatia amiloidótica sem mutação no gene TTR, na forma selvagem**, apresentando solicitação médica para tratamento com **Tafamidis 20mg**.

2. Isso posto, informa-se que o medicamento pleiteado **Tafamidis Meglumina, na posologia prescrita – dose diária de 80mg** (quatro cápsulas de 20mg), apresenta indicação prevista em bula² para o tratamento do quadro clínico descrito para o Autor (Evento 1_ANEXO13_Páginas 1/2).

3. Sobre a disponibilização no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS, insta salientar que o **Tafamidis 20mg** é padronizado pela Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES/RJ), através do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica

¹ SILVA, T.O. et al. Amiloidose por Transtirretina (ATTR) – Papel da Multimodalidade no Diagnóstico Definitivo. Arquivos Brasileiros de Cardiologia 2020, v. 114, n. 4 suppl 1, pp. 8-12. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/abc/a/mhtNmm8kYtMWqgH8kd3mcn/?lang=pt#ModalArticles>>. Acesso em: 11 mai. 2022.

² Bula do medicamento Tafamidis Meglumina (Vyndaqel®) por Wyeth Indústria Farmacêutica Ltda. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?numeroRegistro=121100462>>. Acesso em: 11 mai. 2022.



(CEAF) para a (CID-10) E85.1 Amiloidose heredofamiliar neuropática. Os medicamentos deste Componente somente serão autorizados e disponibilizados aos pacientes que se enquadram nos critérios de inclusão dos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas elaborados pelo Ministério da Saúde, e conforme o disposto na Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017 (Título IV) e na Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, que estabelecem as normas de financiamento e de execução do CEAF no âmbito do SUS.

4. Com este esclarecimento, elucida-se que a dispensação do medicamento **Tafamidis 20mg não está autorizada** para a Classificação Internacional de Doenças (CID-10) informada no documento médico acostado aos autos (Evento 1_ANEXO14_Página 1): **E85.8 – Outras amiloidoses**. Portanto, o acesso a este medicamento, **por via administrativa, neste caso, é inviável**.

5. Destaca-se que o medicamento **Tafamidis 20mg foi avaliado** pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC para o tratamento da **cardiomiopatia amiloide** associada à transtirretina do **tipo selvagem** ou hereditária, classes NYHA II e III, em pacientes acima de 60 anos de idade. Segundo a Recomendação final: Os membros do plenário presentes na 95ª reunião ordinária da CONITEC, no dia 03 de março de 2021, deliberaram, por unanimidade, recomendar a **não incorporação**, no SUS, tafamidis meglumina para tratamento de cardiomiopatia amiloide associada à transtirretina do tipo selvagem ou hereditária, classes NYHA II e III, em pacientes acima de 60 anos de idade. Contudo, de acordo com o sítio eletrônico da CONITEC, o referido medicamento **encontra-se novamente em análise** para incorporação no SUS para o caso em tela³.

6. Acrescenta-se que a **amiloidose** por transtirretina (ATTR) é uma causa rara de cardiomiopatia restritiva e/ou polineuropatia periférica, de caráter progressivo, irreversível e fatal. Nesse sentido, o Ministério da Saúde 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 Raras⁴ 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.

7. 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 raras⁵. Entretanto, **ainda não há**

³ BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Tecnologias demandadas. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/tecnologias-em-avaliacao>>. Acesso em: 11 mai. 2022.

⁴ 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>. Acesso em: 11 mai. 2022.

⁵ 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_DoencasRaras_CP_FINAL_142_2015.pdf>. Acesso em: 11 mai. 2022.



Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)⁶ – publicado para o manejo da amiloidose associada à transtirretina.

8. No que concerne ao valor do **Tafamidis 20mg**, 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)⁷.

9. De acordo com publicação da CMED⁸, 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.

10. Assim, informa-se que o produto **Tafamidis 20mg, possui registro na ANVISA** e está cadastrado na CMED, na apresentação com 120 cápsulas apresenta preço de fábrica correspondente a R\$ 11.5024,92 e preço máximo de venda ao governo correspondente a R\$ 9.0260,05, no ICMS 20%⁹.

11. Por fim, informasse que conforme Evento 8 o Autor se encontra internado em Unidade de Terapia Intensiva (UTI).

É o parecer.

**À 4ª Vara Federal de Niterói, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro,
para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

FERNANDO ANTÔNIO DE ALMEIDA GASPAR

Médico
CRM/RJ 52.52996-3
ID. 3.047.165-6

GABRIELA CARRARA

Farmacêutica
CRF-RJ 21.047
ID:5083037-6

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

⁶ Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>>. Acesso em: 11 mai. 2022.

⁷ 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: 11 mai. 2022.

⁸ 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-8f98bba7e205>. Acesso em: 11 mai. 2022.

⁹ 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/cmmed/precos/arquivos/lista_conformidade_gov_2022_05_v1.pdf/@download/file/LISTA_CONFORMIDADE_GOV_2022_05_v1.pdf>. Acesso em: 11 mai. 2022.

