



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica  
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

**PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0447/2022**

Rio de Janeiro, 25 de maio de 2022.

Processo nº 5036631-14.2022.4.02.5101,  
ajuizado por [REDACTED]  
[REDACTED] representada por  
[REDACTED]

O presente parecer visa atender a solicitação de informações técnicas da 28ª Vara Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento Inotersena (Tegsedi®).

### I – RELATÓRIO

1. Para elaboração do presente Parecer Técnico foram analisados os documentos médicos mais recentes, acostados aos autos.

2. De acordo com os documentos médicos em impresso do Complexo Hospitalar de Niterói – CHN e do Centro de Estudos em Paramiloidose Antônio Rodrigues de Mello – CEPARM (Evento 1\_LAUDO9\_Página 1 e Evento 1\_LAUDO14\_Página 1), emitidos em 03 de maio de 2022 e 11 de abril, pelas médicas [REDACTED]

[REDACTED]  
respectivamente, a Autora, 73 anos, apresenta **cardiomiopatia e neuropatia por amiloidose sistêmica hereditária com mutação** no gene da transtirretina Val50met, progredindo de estágio 1 para 2 e, no momento, com sintomas de hipotensão ortostática, desequilíbrio para marcha, redução da sensibilidade em membros inferiores, dor neuropática e fraqueza muscular em membros inferiores. Apresenta indicação de tratamento com:

- Inotersena 284mg (Tegsedi®) – aplicar 01 vez por semana por via subcutânea.

3. O objetivo do tratamento é promover qualidade de vida e não progressão da doença, devido ao risco de morte mediante esta comorbidade, que é progressiva e fatal. Classificações Internacionais de Doenças (CID-10): E85.1 – Amiloidose heredofamiliar neuropática e G60.0 – Neuropatia hereditária motora e sensorial.

4. Acostado no Evento 1\_EXMMED10\_Páginas 1/3, encontra-se exame laboratorial em impresso do Mendelics Análise Genômica, liberado em 15 de janeiro de 2022, atestando **suscetibilidade para a amiloidose associada ao gene TTR**.

### 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.



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

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 Resolução SMS nº 3733 de 14 de junho de 2018, definiu o elenco de medicamentos, saneantes, antissépticos, vacinas e insumos padronizados para uso nas unidades da Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, compreendendo os Componentes Básico, Hospitalar, Estratégico e Básico e Hospitalar, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais no âmbito do Município do Rio de Janeiro (REMUME-RIO), em consonância com as legislações supramencionadas.
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.

#### DO QUADRO CLÍNICO

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 (kappa e lambda) 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. Os dois órgãos mais



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

frequentemente acometidos pela amiloidose são o coração e o rim. 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, distúrbios 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 pacientes<sup>1</sup>.

### DO PLEITO

1. Inotersena (Tegsedi®) é indicada para o tratamento de polineuropatia estágio 1 ou estágio 2 em pacientes adultos com amiloidose hereditária por transtirretina (ATTRh) para retardar a progressão da doença e melhorar a qualidade de vida<sup>2</sup>.

### III – CONCLUSÃO

1. Trata-se de Autora, 73 anos, com cardiomiopatia e neuropatia por amiloidose sistêmica hereditária com mutação no gene da transtirretina, progredindo de estágio 1 para 2, apresentando solicitação médica para tratamento com Inotersena (Tegsedi®).

2. Isso posto, informa-se que o medicamento pleiteado Inotersena (Tegsedi®), apresenta indicação<sup>2</sup> para o quadro clínico descrito para a Autora (Evento 1\_LAUDO9\_Página 1 e Evento 1\_LAUDO14\_Página 1).

3. Quanto à disponibilização, no âmbito do SUS, cumpre informar que o medicamento pleiteado Inotersena (Tegsedi®) não integra nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para disponibilização através do SUS no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro. Assim, considerando que não existe política pública de saúde para dispensação deste medicamento, salienta-se que não há atribuição exclusiva da União, Estado ou do Município em fornecer tal item.

4. Destaca-se que o medicamento Inotersena (Tegsedi®) foi avaliado pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC<sup>3</sup> para o tratamento da polineuropatia amiloidótica familiar relacionada à transtirretina em pacientes adultos não atendidos pela terapia com estabilizadores da proteína TTR no SUS. De acordo com consulta em sítio eletrônico da CONITEC, o medicamento pleiteado Inotersena (Tegsedi®), encontra-se em análise após consulta pública.

<sup>1</sup> 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/abc/a/mhtNmmSkYtMWqgH8kd3mcn/?lang=pt#NodalArticles>>. Acesso em: 23 mai. 2022.

<sup>2</sup> Bula do medicamento Inotersena (Tegsedi®). ANVISA - PTC Farmaceutica do Brasil Ltda. Disponível em: <

<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?numeroRegistro=157700002>>. Acesso em: 23 mai. 2022.

<sup>3</sup> CONITEC. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/tecnologias-em-avaliacao>>. Acesso em: 23 mai. 2022.



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

5. Para o tratamento da **Polineuropatia Amiloidótica Familiar** foi publicado o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)<sup>4</sup>, do referido quadro clínico, aprovado pela Portaria Conjunta nº 22, de 02 de outubro de 2018. Por conseguinte, a Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES-RJ) disponibiliza, através do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF), aos pacientes que perfaçam os critérios de inclusão do PCDT, o medicamento Tafamidis Meglumina 20mg.
6. Em consulta realizada ao Sistema Nacional de Gestão de Assistência Farmacêutica (HÓRUS) consta que a Autora solicitou cadastro no CEAF, entretanto, sua solicitação não foi autorizada.
7. De acordo com as informações disponíveis no Sistema Nacional de Gestão de Assistência Farmacêutica, foi descrito em laudo médico que a Autora *"apresenta doença em estágio 1 e 2. Entretanto, serão excluídos do protocolo pacientes que apresentarem o estágio 2 e 3"*. Para atender à solicitação, o CEAF recomendou adequação do laudo, mantendo anexados ao processo os exames e demais documentos que não precisarem de adequação. Atualmente, o *status* LME para a solicitação da Autora, encontra-se encerrado.
8. 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 Raras<sup>5</sup> 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.
9. 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 raras<sup>6</sup>. Assim, para o quadro clínico que acomete a Autora foi publicado o PCDT descrito no item 5 desta Conclusão.
10. No que concerne ao valor da **Inotersena (Tegsedi®)**, 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>.

<sup>4</sup> BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Osteoporose – Portaria Conjunta nº 22, de 02 de outubro de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Polineuropatia Amiloidótica Familiar. Disponível em: <[http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT\\_Polineuropatia\\_Amiloidotica\\_Familiar\\_2018.pdf](http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_Polineuropatia_Amiloidotica_Familiar_2018.pdf)>. Acesso em: 23 mai. 2022.

<sup>5</sup> 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](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html)>. Acesso em: 23 mai. 2022.

<sup>6</sup> 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\\_DoenasRaras\\_CP\\_FINAL\\_142\\_2015.pdf](http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2015/Relatorio_PCDT_DoenasRaras_CP_FINAL_142_2015.pdf)>. Acesso em: 23 mai. 2022.

<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: 23 mai. 2022.



GOVERNO DO ESTADO  
**RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

11. 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 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.

12. Assim, informa-se que o produto Inotersena (Tegsedi®), cadastrado na CMED, na apresentação com 04 seringas preenchidas apresenta preço de fábrica correspondente a R\$ 214.190,95 e preço máximo de venda ao governo correspondente a R\$ 168.075,64, no ICMS 20%<sup>9</sup>.

É o parecer.

À 28ª Vara Federal do Rio de Janeiro, 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

<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-b8be-8f98bba7c205](http://portal.anvisa.gov.br/documents/374947/5866895/LISTA_CONFORMIDADE_GOV_2020_05_v1.pdf/3a41630f-7344-42ec-b8be-8f98bba7c205)>. Acesso em: 23 mai. 2022.

<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/cmed/precos/arquivos/lista\\_conformidade\\_gov\\_2022\\_05\\_v1.pdf/@download/file/LISTA\\_CONFORMIDADE\\_GOV\\_2022\\_05\\_v1.pdf](https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos/arquivos/lista_conformidade_gov_2022_05_v1.pdf/@download/file/LISTA_CONFORMIDADE_GOV_2022_05_v1.pdf)>. Acesso em: 23 mai. 2022.

