



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0951/2022

Rio de Janeiro, 13 de setembro de 2022.

Processo nº 5001458-69.2022.4.02.5119,
ajuizado por [REDACTED] representado
por [REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **1ª Vara Federal de Barra do Piraí**, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Inotersena 284mg/1,5mL solução injetável** (Tegsedí®).

I – RELATÓRIO

1. Para a elaboração deste Parecer foram considerados os documentos médicos em impresso do Hospital de Força Aérea do Galeão (Evento 1_LAUDO10_Página 1 e Evento 1_LAUDO11_Página 1) datados em 18 de abril de 2022 pelo médico neurologista [REDACTED] documento médico em impresso da Clínica de neurologia e cardiologia Cruzeiro (Evento 1_LAUDO9_Página 1) datado em 08 de abril de 2022 pelo médico neurologista [REDACTED] e documento médico (Evento 1_LAUDO8_Página 1) em impresso do médico cardiologista [REDACTED] datado em 04 de abril de 2022 nos quais foram informados que o Autor, 82 anos, possui diagnóstico de **Polineuropatia Amiloidótica Familiar** relacionada à transtirretina **estágio 2**, confirmado por teste genético. Apresenta Insuficiência cardíaca congestiva (ICC) por miocardiopatia dilatada e cardiopatia grave por Amiloidose, arritmia cardíaca, oscilação da pressão arterial perda da função motora em membros inferiores de modo progressivo e deambula com auxílio de andador. Em uso de Glimepirida, Apixabana 2,5mg (Equilis®), Espironolactona 25mg, Enalapril 5mg, Furosemida 40mg (Lasix®). Foi prescrito o medicamento **Inotersena nonadecassódica 284mg/1,5mL solução injetável**, via subcutânea 1 vez por semana. Classificações Internacionais de Doenças (CID-10): **E85.1 – Amiloidose heredofamiliar neuropática e I48 - Flutter e fibrilação atrial**.

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 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. As **Amiloidose sistêmicas** são um grupo de doenças que se caracterizam pelo depósito de substância amiloide nos tecidos. Mutações ligadas à amiloidose do gene da transtirretina (TTR) têm herança autossômica dominante. As amiloidoses por TTR manifestam-se por meio de dois quadros clínicos principais: a polineuropatia amiloidótica familiar (PAF-TTR) e a cardiomiopatia amiloidótica familiar (CAF-TTR). A **Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF)** é uma polineuropatia sensitivo-motora e autonômica de herança autossômica dominante, rara, que caso não seja tratada leva a morte em aproximadamente 10 anos. Nervos periféricos (disautonomia, polineuropatia sensitivo e motora completa com fraqueza, atrofia e perda da capacidade deambulatoria), coração (cardiopatias), trato gastrointestinal (diarreia, constipação, náusea, vômitos e sensação de plenitude gástrica), rins (síndrome nefrótica), sistema nervoso central, os olhos (anisocoria, e olho seco por infiltração amiloide das glândulas lacrimais, levando a ceratoconjuntivite) são os tecidos mais acometidos com o depósito de substância amiloide, além das perturbações sexuais e esfínterianas (incontinência gradativa dos esfínteres urinário e fecal e impotência coeundi) e o emagrecimento^{1,2}.

¹ BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 22, de 2 de outubro de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Polineuropatia Amiloidótica Familiar. Disponível em: < https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_polineuropatia_amiloidotica_familiar_2018.pdf>. Acesso em: 13 set 2022.

² PINTO, M. V. et al. Brazilian consensus for diagnosis, management and treatment of transthyretin familial amyloid polyneuropathy. Arquivos de Neuro-Psiquiatria, v. 76, n. 9, p. 609–621, set. 2018. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/anp/a/HTVbXBjx3DKnwbttT9r7Jgc/?lang=en>>. Acesso em: 13 set 2022.



DO PLEITO

1. **Inotersena nonadecassódica** inibe a tradução do gene TTR pela ligação e promoção da degradação de seu RNAm. É indicado para o tratamento da polineuropatia de estágio 1 ou 2 em pacientes adultos com amiloidose hereditária associada à transtirretina (PAF-TTR), para retardar a progressão da doença e melhorar a qualidade de vida³.

III – CONCLUSÃO

1. Informa-se que o medicamento **Inotersena 284mg/1,5mL possui indicação em bula**³ para o tratamento do quadro clínico que acomete o Autor: **Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF)**.

2. Para o Tratamento da **PAF** relacionada à transtirretina em pacientes adultos não atendidos pela terapia com estabilizadores da proteína TTR no SUS, o medicamento **Inotersena nonadecassódica 284mg/1,5mL solução injetável** está **em análise** pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC). Após a 10ª reunião Ordinária da Conitec⁴ realizada em 07 de julho de 2022, com recomendação ao encaminhamento à consulta pública com parecer desfavorável. Os membros do plenário concordaram que, embora a demanda envolva proposta de tratamento para uma condição clínica rara deve ser considerada a razão de custo-efetividade e o impacto orçamentário da tecnologia.

3. Cumpre informar que existe Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da Polineuropatia Amiloidótica Familiar¹, conforme Portaria conjunta nº 22, de 2 de outubro de 2018. Conforme Protocolo, o tratamento é complexo e requer medidas específicas para o controle da progressão da amiloidogênese sistêmica, além de terapia direcionada aos sintomas e órgãos afetados pela amiloidose. O tratamento consiste em abordagem não medicamentosa (transplante hepático, no estágio inicial da doença) e medicamentoso (com tafamidis meglumina). Os pacientes com **PAF** também necessitam de suporte fisioterápico, fonoaudiólogo e nutricional contínuo por causa das complicações. Portanto:

- Transplante hepático: esse procedimento deve ser realizado no estágio I da doença e permite parar a progressão dos sintomas da **PAF**, mas não cura lesões já existentes. Não sendo indicado ao Autor por estar em estágio II.
- Medicamento padronizado segundo o PCDT: Tafamidis 20mg cápsula: é disponibilizado pela Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES/RJ), por meio do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF) em pacientes adultos com PAF sintomática em estágio inicial (estágio I) e não submetidos a transplante hepático por amiloidose associada à TT. O Autor está em estágio II, neste caso, o Autor não se enquadra nas diretrizes do PCDT.

4. Insta dizer, que **PAF trata-se de uma doença rara** e, nesse sentido, o Ministério da Saúde publicou a Portaria nº 199 de 30 de janeiro de 2014 que 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 Sistema Único de Saúde (SUS) e instituiu incentivos financeiros de custeio. Ficou estabelecido que a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas

³ Bula do medicamento Inotersena nonadecassódica (Tegsedí®) por PTC Farmaceutica do Brasil Ltda. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/25351859893201881/?nomeProduto=Tegsedí>>. Acesso em: 13 set 2022.

⁴ 10ª Reunião Ordinária da Conitec. 07 de julho de 2022. Disponível em:

<http://conitec.gov.br/images/Reuniao_Conitec/2022/20220707_Pauta_110_Pos_Reuniao.pdf>. Acesso em: 13 set 2022.



com Doenças Raras⁵ 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.

5. 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 raras⁶. Assim, para o quadro clínico que acomete o Autor foi publicado o PCDT descrito no item 3 desta Conclusão.

6. No que concerne ao valor do **Inotersena** (Tegsedí®), 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.

7. 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.

8. Por fim, informa-se que o medicamento pleiteado **possui registro ativo** na Agência Nacional de Vigilância sanitária (ANVISA). E em consulta à Tabela de Preços CMED, o Inotersena (Tegsedí®), com 1 seringa preenchida de 1,5ml possui: **PF R\$ 48289,05** e **PMVG 37892,42**, para o ICMS 20⁹.

É o parecer.

À 1ª Vara Federal de Barra do Piraí, 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

MARCELA MACHADO DURAO

Assistente de Coordenação

CRF-RJ 11517

ID. 4.216.255-6

PATRICIA FERREIRA DIAS COSTA

Farmacêutica

CRF-RJ 23437

Mat.: 8542-1

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe

CRF-RJ 10.277

ID. 436.475-02

⁵ BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 199, de 3 de janeiro de 2014. Disponível em: <http://bvsm.s.saude.gov.br/bvsm/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 13 set 2022.

⁶ 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: 13 set 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: 13 set 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-8f98bba7c205>. Acesso em: 13 set 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_CONFORMIDA DE_GOV_2022_05_v1.pdf>. Acesso em: 13 set 2022.