



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 1507/2022

Rio de Janeiro, 22 de dezembro de 2022.

Processo nº 5094820.82.2022.4.02.5101,
ajuizado por
, representada por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **4º Juizado Especial Federal** do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr®).

I – RELATÓRIO

1. Para elaboração do presente parecer técnico foi considerado apenas os documentos médicos datados e mais recentes anexado ao processo.

2. De acordo com documentos médicos do Hospital Universitário Gaffrée e Guinle e formulário médico da Defensoria Pública da União (Evento 1_ANEXO2, págs. 10 a 16), emitidos em 02 de dezembro e 21 de novembro de 2022, pela médica , a Autora, 15 anos, encontra-se em investigação de angioedema hereditário tipo III. Tem apresentado quadros recorrentes, há 1 ano iniciou quadro de angioedema de face, incluindo pálpebra e lábios diários, tendo recentemente apresentado um quadro de obstrução de vias aéreas superiores, com disfonia, além de edema assimétrico de mãos e pés. Alguns dias ocorre melhora, porém nunca fica assintomática. Já utilizou antihistamícos, corticoides sistêmicos e Ácido Tranexâmico. Foi indicado o medicamento **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr®) – aplicar 2,0mL subcutâneo profundo, repetir se necessário por 3 vezes de 6/6 horas, para que possa fazer uso, ajudando na confirmação do diagnóstico, uma vez que o angioedema hereditário, independente do tipo responde ao Icatibanto. O referido medicamento será feito em ambiente hospitalar e a paciente permanecerá em observação com supervisão médica para confirmação da resposta ao medicamento. Caso não utilize o medicamento ficará sem diagnóstico e poderá evoluir para quadro de sintomas de vias aéreas. Foi informada a seguinte Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **D84.1 - Defeitos no sistema complemento.**

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 Resolução SMS/RJ 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. O **angioedema** é o termo utilizado para descrever um edema localizado e autolimitado do tecido submucoso e subcutâneo e ocorre devido ao aumento temporário da permeabilidade vascular causada pela liberação de mediadores vasoativos. Ele geralmente ocorre como parte da urticária, estando, nesse caso, associado à ocorrência de pápulas. Quando o angioedema ocorre de forma repetida e sem pápulas, o paciente provavelmente apresenta angioedema hereditário (AEH) ou angioedema adquirido (AEA), sendo este o mais frequente¹.
2. O **angioedema hereditário (AEH)** é uma imunodeficiência primária do sistema complemento com herança autossômica dominante, heterogeneidade de locus e expressividade variável¹. O termo AEH é aplicado para o angioedema recorrente causado por excesso de bradicinina cuja forma de herança é autossômica dominante. Em uma tentativa de padronizar a nomenclatura, um consenso internacional de especialistas em AEH propôs uma classificação para

¹BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Angioedema associado à deficiência de C1 esterase (C1-INH) – Portaria SAS/MS nº880, de 12 de julho de 2016. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_angioedema-deficiencia-c1esterase_2016.pdf>. Acesso em: 22 dez. 2022.



"Angioedema sem urticas", que se baseou principalmente na presença ou ausência de deficiência de C1-INH. Foram definidos três tipos de AEH: AEH com deficiência quantitativa de C1-INH (anteriormente designado como AEH C1-INH de Tipo I); AEH com disfunção de C1-INH (anteriormente designado como AEH C1-INH de Tipo II); AEH com C1-INH normal (anteriormente designado como AEH de Tipo III)².

3. Destaca-se que o tratamento das crises de AEH deve ser feito de acordo com sua gravidade. Crises graves e/ou crises que envolvem o trato respiratório requerem tratamento urgente a fim de evitar potencial morbidade e mortalidade. Assim, pacientes com AEH devem ter acesso ao tratamento "sob demanda" para crises, sendo recomendável que tenham pelo menos duas terapias para usar em seu domicílio em casos de eventuais crises. O objetivo da terapia da crise de AEH é inibir a síntese de bradicinina e a sua ação sobre as células endoteliais. Existem três medicamentos para tratar as crises de AEH: concentrado do pdC1-INH, **Icatibanto** e Ecallantide. Crises de AEH são resolvidas mais rapidamente após o tratamento precoce com Icatibanto em comparação com o tratamento tardio².

DO PLEITO

1. O **Acetato de Icatibanto** (Firazyr[®]) é um antagonista seletivo competitivo do receptor da bradicinina do tipo 2 (B2). Está indicado para o tratamento sintomático de crises agudas de angioedema hereditário em adultos, adolescentes e crianças acima de 2 anos de idade com deficiência do inibidor da C1-esterase³.

III – CONCLUSÃO

1. Refere-se a Autora, 15 anos, em investigação de angioedema hereditário tipo III. Sendo prescrito uso de **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr[®]), para que possa fazer uso, ajudando na confirmação do diagnóstico.

2. O medicamento **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr[®]) possui registro na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e possui indicação em bula³ aprovada pela ANVISA, para o tratamento da **angioedema hereditário** - quadro clínico apresentado pela Autora.

3. No que tange à disponibilização pelo SUS do medicamento pleiteado, insta mencionar que **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr[®]) não integra nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação no SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro.

4. Considerando o caso em tela informa-se Ministério da Saúde publicou a Portaria SAS/MS 880, de 12 de julho de 2016¹, a qual dispõe sobre o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Angioedema associado à deficiência de C1 esterase (C1-INH). Por conseguinte, pela Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES/RJ), através do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF), disponibiliza, aos pacientes que se enquadrem nos critérios de inclusão dos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas elaborados pelo Ministério da Saúde, e conforme disposto no Título IV da Portaria de Consolidação n° 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, que estabelece as normas de financiamento e de execução do CEAF no

²GIAVINA-BIANCHI, P. et al. Diretrizes brasileiras para o diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário – 2017. Arq Asma Alerg Imunol – Vol. 1. N° 1, 2017. Disponível em: < http://aaai-asbai.org.br/audiencia_pdf.asp?aid2=758&nomeArquivo=v1n1a05.pdf&ano=2017>. Acesso em: 22 dez. 2022.

³Bula do medicamento *Acetato de Icatibanto* (Firazyr[®]) por Takeda Pharma Ltda. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=FIRAZYR>> Acesso em: 22 dez. 2022.



âmbito do SUS, o medicamento: Danazol 100mg (cápsula) para profilaxia da crise de angioedema hereditário.

5. Destaca-se ainda, que o Danazol, medicamento disponibilizado pelo SUS para profilaxia a longo prazo de AEH, apresenta muitos eventos adversos e **é contraindicado para uso** em crianças, **adolescentes** e gestantes⁴.

6. Acrescenta-se que o **angioedema hereditário (AEH)** é uma doença rara, desconhecida e frequentemente confundida com alergia, uma condição genética rara com frequência variável, estimada em 1:50.000⁵. Assim, cumpre salientar que 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 Raras⁶ 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 raras⁷. Tal PCDT foi descrito no item 4 desta Conclusão.

8. O medicamento **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr[®]) atualmente encontra-se **em análise** pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC, para o tratamento de crises agudas de pacientes adultos diagnosticados com angioedema hereditário com deficiência de inibidor de C1 esterase (tipos I e II)⁸.

9. Ademais, em caráter informativo, ressalta-se que, conforme observado em consulta ao sítio eletrônico da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde (CONITEC), atualmente encontra-se atualização o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) para tratamento do Angioedema associado à deficiência de C1 esterase (C1-INH), em atualização ao PCDT em vigor⁹.

10. Quanto ao questionamento referente *Se há alguma contraindicação ou restrição médica ao tratamento objeto desta ação*. Informa-se que o **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr[®]) é contraindicado em pacientes com hipersensibilidade ao princípio ativo ou a qualquer um dos excipientes; é contraindicado para menores de 2 anos de idade³.

⁴CENTRO COLABORADOR DO SUS: AVALIAÇÃO DE TECNOLOGIAS E EXCELÊNCIA EM SAÚDE – CCATES.

Eficácia, efetividade e segurança do inibidor da esterase-C1 humana para angioedema hereditário. PTC 06/2018. Disponível em: <<http://www.ccates.org.br/wp-content/uploads/2019/06/PTC-06-2018-esterase-c1.pdf>>. Acesso em: 22 dez. 2022.

⁵CAMPOS, R.A. et al. Angioedema hereditário: uma doença pouco diagnosticada pelos pediatras. *Jornal de Pediatria* 97 (2021) S10–S16. Disponível em: <[⁶BRASIL, Ministério da Saúde. Portaria nº 199, de 3 de janeiro de 2014. Disponível:](https://jped.elsevier.es/pt-angioedema-hereditario-uma-doenca-pouco-articulo-X2255553621006160#:~:text=O%20angioedema%20heredit%C3%A1rio%20C3%A9%20pouco,deve%20aumentar%20a%20suspei%C3%A7%C3%A3o%20diagn%C3%B3stica.>:~:text=O%20angioedema%20heredit%C3%A1rio%20C3%A9%20pouco,deve%20aumentar%20a%20suspei%C3%A7%C3%A3o%20diagn%C3%B3stica.>. Acesso em: 22 dez. 2022.</p></div><div data-bbox=)

<http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 22 nov. 2022.

⁷CONITEC. 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: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2015/relatorio_pcdt_doenasraras_cp_final_142_2015.pdf>. Acesso em: 22 dez. 2022.

⁸Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/tecnologias-demandadas>>. Acesso em: 22 dez. 2022.

⁹BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde. Protocolos e Diretrizes do Ministério da Saúde. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/pcdt-em-elaboracao-1>>. Acesso em: 22 dez. 2022.



11. Em relação *Se existe possibilidade de risco de dano irreparável ou de difícil reparação à saúde da parte autora, ante a demora no fornecimento do tratamento por ela pleiteado*. Entende-se que cabe ao médico assistente uma avaliação mais precisa acerca dos riscos inerentes à condição clínica atual da Autora. No relato médico (Evento 1_ANEXO2 pág. 15), consta que a Autora “... *encontra-se em investigação de angioedema hereditário tipo III. (...) Caso não utilize o medicamento ficará sem diagnóstico e poderá evoluir para quadro de sintomas de vias aéreas*”.

12. No que concerne ao valor do medicamento pleiteado, 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)¹⁰.

13. De acordo com publicação da CMED⁹, 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.

14. Assim, considerando a regulamentação vigente, m consulta a Tabela de Preços CMED, o **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr[®]) possui preço de fábrica R\$ 8546,01 e o preço máximo de venda ao governo R\$ 6706,05, para o ICMS 20%⁹.

É o parecer.

Ao 4º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, 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
ID. 4459192-6

VANESSA DA SILVA GOMES

Farmacêutica
CRF- RJ 11538
Mat. 4.918.044-1

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02

¹⁰BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: <<https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos>>. Acesso em: 22 dez. 2022.