



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0075/2023

Rio de Janeiro, 25 de janeiro de 2023.

Processo nº 5098974.46.2022.4.02.5101,
ajuizado por
neste ato representado por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas da **28ª Vara Federal** do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano 2000UI** (Berinert®).

I – RELATÓRIO

1. Apensado aos autos (Evento 8_PARECER1, páginas. 1 a 5), encontra-se PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0031/2023, emitido 16 de janeiro de 2023, no qual foi esclarecido os aspectos relativos às legislações vigentes, ao quadro clínico apresentado pelo Autor (**angioedema hereditário**), e quanto a disponibilização do medicamento **Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano 2000UI** (Berinert®).

2. Após a emissão do parecer supramencionado, foi acostado ao processo laudo médico em impresso do Instituto Fernandes Figueira (Evento 18_LAUDO2 pág. 1), emitido em 19 de janeiro de 2023, pela médica onde foi relatado que o Autor, 14 anos, acompanhado no referido instituto desde 2016, com diagnóstico de **angioedema hereditário com deficiência quantitativa do inibidor da C1-esterase (C-INH) – tipo 1**. Apresenta diminuição de inibidor C1 esterase, C4 e CH50, sendo estes exames repetidos e confirmados. Foi informada a seguinte Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **D84.1 - Defeitos no sistema complemento**.

II – ANÁLISE DA LEGISLAÇÃO

Em complemento ao abordado em PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0031/2023, emitido 16 de janeiro de 2023 (Evento 8_PARECER1, páginas. 1 a 5), tem-se:

1. 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

Em complemento ao abordado em PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0031/2023, emitido 16 de janeiro de 2023 (Evento 8_PARECER1, páginas. 1 a 5), tem-se:

1. O termo **angioedema hereditário (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 "Angioedema sem urticar", 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) - caracterizado por diminuição quantitativa do C1-INH, com níveis inferiores a 50% dos valores normais, e consequente diminuição da atividade funcional. Este fenótipo é a forma mais prevalente de todos os casos de AEH (80-85% dos casos associados à deficiência de C1-INH); 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)¹.

DO PLEITO

1. Conforme abordado em PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0031/2023, emitido 16 de janeiro de 2023 (Evento 8_PARECER1, páginas. 1 a 5).

III – CONCLUSÃO

1. Acostado aos autos encontra-se o PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0031/2023 (Evento 8_PARECER1, páginas. 1 a 5), emitido 16 de janeiro de 2023. No item 3 do referido parecer, este Núcleo sugeriu que fosse emitido novo documento médico com esclarecimentos de qual o tipo de angioedema hereditário apresentado pelo Requerente, para que este núcleo pudesse inferir com segurança sobre a indicação do item pleiteado.

2. Neste sentido, foi acostado ao processo novo documento (Evento 18_LAUDO2 pág. 1). No referido documento médico, consta que o Autor “...*apresenta o diagnóstico de angioedema hereditário com deficiência quantitativa do inibidor da C1-esterase (C-INH) – tipo I*”.

3. Assim, diante deste esclarecimento, informa-se que o medicamento **Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano 2000UI** (Berinert[®]) **está indicado** para o tratamento de **angioedema hereditário tipo 1** - quadro clínico apresentado pelo Autor, conforme relato médico.

4. Acrescenta-se ainda, que o **angioedema hereditário (AEH)** é uma doença rara, desconhecida e frequentemente confundida com alergia, uma condição genética rara com frequência variável, estimada em 1:50.000². 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 Raras³ 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

¹GIAVINA-BIANCHI, P. et al. Diretrizes brasileiras para o diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário – 2017. Arq Asma Alerg Imunol – Vol. 1. Nº 1, 2017. Disponível em: < http://aaai-asbai.org.br/audiencia_pdf.asp?aid2=758&nomeArquivo=v1n1a05.pdf&ano=2017>. Acesso em: 25 jan. 2023.

²CAMPOS, R.A. et al. Angioedema hereditário: uma doença pouco diagnosticada pelos pediatras. Jornal de Pediatria 97 (2021) S10–S16. Disponível em: < <https://jped.elsevier.es/pt-pdf-X225553621006160>>. Acesso em: 25 jan. 2023.

³BRASIL, 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: 25 jan. 2023.



cuidado das pessoas com doenças raras⁴. As informações sobre PCDT para referida doença foi descrito no item 6 da Conclusão do parecer supracitado.

6. 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 vigor⁵.

7. Em relação a disponibilização no SUS, alternativas terapêuticas e preço do item pleiteado, reiteram-se as informações dispostas no PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 0031/2023, emitido 16 de janeiro de 2023 (Evento 8_PARECER1, páginas. 1 a 5).

É o parecer.

Á 28ª Vara 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

KARLA SPINOZA C. MOTA

Farmacêutica
CRF- RJ 10829
ID. 652906-2

⁴CONITEC. 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: 25 jan. 2023.

⁵BRASIL. 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: 25 jan. 2023.