



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURÍDICA
NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NAT - FEDERAL Nº 1156/2017

Rio de Janeiro, 07 de dezembro de 2017.

Processo nº 0201349-89.2017.4.02.5101,
ajuizado por [redacted]
[redacted] neste ato representado por [redacted]
[redacted]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 5º Juizado Especial Federal, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto à substância Idebemona 150mg.

I – RELATÓRIO

1. Para a elaboração deste Parecer Técnico foram considerados os documentos médicos mais recentes acostados ao Processo, emitidos em 2017, e com identificação legível do profissional emissor.

2. De acordo com documentos médicos (fl. 22-24), emitidos em impresso próprio pelo médico [redacted] (CREMERJ [redacted]) em 20 de fevereiro de 2017 e em impresso da Rede SARAH de Hospitais de Reabilitação, emitidos em 25 de janeiro e 23 de fevereiro de 2017, pelo médico [redacted] (CREMERJ [redacted]), o Autor apresenta quadro clínico compatível com o diagnóstico de **Ataxia de Friedreich**. Desenvolveu em consequência disso **Escoliose Neuromuscular** e risco de evolução para insuficiência cardíaca e diabetes mellitus, tratada inicialmente de forma conservadora, sem sucesso. Trata-se de condição genética de herança autossômica dominante, de caráter progressivo, que não tem tratamento específico curativo, com maior fraqueza muscular ao longo do tempo. Foi informado que o Autor manterá acompanhamento na Instituição supramencionada com pediatra, geneticista, fisioterapeuta, psicólogo e nutricionista. Foi mencionada a seguinte Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **G11.1 – Ataxia cerebelar de início precoce**.

3. Acostado às fls. 28 e 29 encontram-se documentos médicos da Universidade Estadual de Campinas, emitidos em 07 de abril de 2017, pelo médico [redacted] (CREMESP [redacted]) informando que o Autor tem indicação de tratamento com o medicamento **Idebemona** na posologia de **750mg** ao dia com o objetivo de promover cardioproteção, uma vez que a doença tem o coração como um de seus alvos.

5. Foi apensado às fls. 30, 32 e 33 em impresso da Universidade Estadual de Campinas, emitidas pelo médico [redacted] (CREMESP [redacted]) em 07 de abril de 2017, prescrições fisioterápicas (fisioterapia motora, hidroterapia e natação) e medicamentosa:

- **Idebemona 150mg** – Tomar 05 comprimidos ao dia. Uso contínuo.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURÍDICA
NÚCLEO DE APOIO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE

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 as normas para o financiamento da assistência farmacêutica, promovendo a sua organização em três componentes: Básico, Estratégico e Especializado.
3. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, considera, inclusive, as normas de financiamento e de execução dos Componentes Básico e Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.
4. 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).
5. A Deliberação CIB-RJ nº 2.661, de 26 de dezembro de 2013 dispõe sobre as normas de financiamento e de execução do Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF) no âmbito do SUS no Estado do Rio de Janeiro e, em seu artigo 3º, estabelece o Elenco Mínimo Obrigatório de Medicamentos Essenciais do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no Estado do Rio de Janeiro.
6. A Resolução SMS nº 2177 de 19 de agosto de 2013, definiu o seu elenco de medicamentos da rede municipal de saúde, incluindo aqueles destinados aos programas de saúde oficiais (HIV/AIDS, Tuberculose, Saúde Mental, etc), vacinas, saneantes e correlatos, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais no âmbito do Município do Rio de Janeiro (REMUME-RIO), em consonância com as legislações supramencionadas.

DA PATOLOGIA

1. A **Ataxia de Friedreich** é uma doença neurodegenerativa progressiva e a mais frequente das ataxias hereditárias com padrão de herança autossômico recessivo de início precoce. Apresenta uma incidência de 1:50.000 e uma estimativa de heterozigotos são entre 1:70 e 1:110. O gene responsável pela doença foi mapeado em 1988 e clonado, em 1996, por Campuzano e colaboradores. A doença caracteriza-se por uma ataxia cerebelar global (axial e apendicular) e cordonal posterior com alteração da sensibilidade profunda, abolição dos reflexos profundos e uma neuropatia periférica crônica. Os sinais e sintomas neurológicos resultam da degeneração das colunas dorsais, dos tratos espinocerebelares e dos tratos piramidais no nível da medula espinhal e iniciam-se, em geral, na pré-adolescência (antes dos 25 anos em quase todos os casos), manifestando-se por uma ataxia cerebelar, hiporreflexia ou arreflexia, disartria com voz escandida, podendo ocorrer também surdez neurosensorial, nistagmo horizontal e amiotrofia distal dos membros inferiores. O quadro evolui para uma incapacidade progressiva e a maioria dos pacientes fica restrita a uma cadeira de rodas, aos 20 anos de idade. Não há, até o momento, um tratamento que consiga retardar a progressão da doença. A sobrevivência, em geral, é de cerca de 15 a 20 anos, após a data de início da doença. A presença de miocardiopatia hipertrófica, de cifoescoliose e de pés cavos é bastante característica, podendo, também, se associar à diabetes melito, em cerca de 20% dos casos. Q



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURÍDICA
NÚCLEO DE APOIO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE

acometimento cardíaco é freqüente, mostrando-se acima de 90% no estudo colaborativo de Quebec e em outros relatos da literatura¹.

2. A **Escoliose** trata-se de uma sinuosidade – curvatura – da coluna vertebral que foge aos parâmetros normais. Constitui uma condição clínica de natureza multifatorial, sendo algumas vezes a única manifestação de patologia subjacente e, portanto, pista inicial para uma investigação clínica mais aprofundada. A escoliose em si compreende uma série de alterações na coluna vertebral, como desvios laterais; rotações vertebrais; hiperextensão/cifose lombar e diminuição da hiperextensão/cifose dorsal ou da lordose lombar. Podem ser evidenciadas isolada ou conjuntamente. A detecção e o tratamento precoces, de modo a se evitar sua progressão. A escoliose, condição cujo se faz basicamente através de critérios clínico-radiológicos, pode ser classificada segundo alguns aspectos: altura de localização na coluna vertebral (leva em conta a vértebra-ápice), lateralidade do desvio, etiologia e quantidade de curvas (na curvatura principal)².

DO PLEITO

1. A **Idebenona** é um análogo estrutural da coenzima Q10 com um núcleo benzoquinona e cadeia lateral hidroxidecil, com ação antioxidante. Foi desenvolvido inicialmente e registrado no Japão para uso na doença de Alzheimer, apresentando dados extensos de segurança clínica e tolerabilidade, incluindo dados pós-comercialização, em mais de oito milhões de pessoas. Fisiologicamente, pode agir como carreador de elétrons e tem propriedades antioxidantes similares à coenzima Q10. Estudos iniciais em humanos com emprego da Idebenona na ataxia de Friedreich aplicaram doses baixas e se concentraram em desfechos cardíacos. Em 1999 um estudo preliminar avaliou três pacientes com idade entre 11 e 21 anos, na dose de 5mg/kg/dia durante 4 a 9 meses, onde os autores relataram melhora subjetiva em força e movimentos delicados, como escrita. O acompanhamento destes pacientes durante 5 anos mostrou que marcadores de hipertrofia cardíaca haviam tido melhora maior, até que não houvesse mais evidência de disfunção cardíaca e fosse encerrado o uso de medicamentos com essa finalidade. O mesmo grupo de pesquisa avaliou 40 pacientes portadores de ataxia de Friedreich com idade entre 4 e 22 anos, com administração de Idebenona 5mg/kg/dia durante seis meses. Neste estudo, 48% dos pacientes demonstrou mais de 20% de redução na massa cardíaca durante o período de avaliação. Foi concluído pelos autores que apesar dos estudos realizados, ainda não há respostas definitivas em relação a eficácias das terapias antioxidantes na ataxia de Friedreich. Os padrões de prescrição permanecem inconsistentes e não há evidência clínica robusta que indique sua eficácia³. Este medicamento foi avaliado pela Agência Europeia de Avaliação de Medicamentos (*European Medicines Agency*) para o tratamento da **ataxia de Friedreich**, no entanto seu registro foi negado, tendo sido observado por esta Agência que a efetividade do medicamento não havia sido demonstrada. Foi relatada a necessidade de mais informações em relação aos efeitos da substância em prevenir a piora da doença cardíaca em crianças. Desta maneira, foi concluído que os benefícios da

¹ ALBANO L. M. J.; et al. Ataxia de Friedreich. Avaliação Cardíaca de 25 Pacientes com Diagnóstico Clínico e Revisão da Literatura. Arq Bras Cardiol, volume 78 (nº 5), 444-7, 2002. Disponível em: <<http://publicacoes.cardiol.br/abc/2002/7805/78050002.pdf>>. Acesso em: 07 dez. 2017.

² UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ. Departamento de Fisiologia e Farmacologia. Escoliose. Disponível em: <<http://www.fisfar.ufc.br/petmedicina/images/stories/escoliose.pdf>>. Acesso em: 07 dez. 2017.

³ PARKINSON, M. H.; SCHULZ, J. B.; GIUNTI, P. Co-enzyme Q10 and idebenone use in Friedreich's ataxia. J. Neurochem., v. 126 (suppl. 1), p. 125 – 141, 2013. Disponível em: <<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jnc.12322/epdf>>. Acesso em: 07 dez. 2017.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURÍDICA
NÚCLEO DE APOIO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE

Idebenona não superavam os riscos⁴. A Idebenona possui registro na Agência Europeia de Avaliação de Medicamentos (*European Medicines Agency*) apenas para tratamento da deficiência visual em doentes adolescentes e adultos que apresentam neuropatia ótica hereditária de Leber⁵.

III – CONCLUSÃO

1. Inicialmente, cumpre destacar que a substância pleiteada Idebenona 150mg não encontra-se registrada na Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA. Desta maneira, também não está elencada na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME)⁶ e não está padronizada em 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.
2. Ressalta-se ainda que Idebenona 150mg também não apresenta registro no órgão sanitário americano (*FDA – U.S. Food and Drug Administration*)⁷ ou no órgão sanitário europeu (*EMA – European Medicines Agency*)⁸. Reitera-se que a agência europeia (EMA) avaliou a possibilidade de registro deste medicamento para o tratamento da ataxia de Friedrich, quadro clínico que acomete o Autor (fls. 22-24, 28 e 29), entretanto tal registro foi negado, tendo sido concluído que seus benefícios não superavam os riscos⁴.
3. Tendo em vista o exposto, e diante do baixo número de estudos que desmontrem os resultados de segurança e eficácia na utilização da substância pleiteada, este Núcleo entende que não é possível inferir com segurança em relação à utilização da substância Idebenona 150mg no tratamento do quadro clínico que acomete o Autor.
4. Destaca-se que atualmente não estão disponíveis no SUS medicamentos que possam ser utilizados em alternativa à substância pleiteada para o tratamento do Autor.
5. Por fim, informa-se que a substância pleiteada Idebenona não foi avaliada pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias ao SUS – CONITEC para o tratamento da ataxia de Friedrich⁹.

⁴ EUROPEAN MEDICINES AGENCY – EMA. Idebenone (Sovrima[®]). Disponível em: <http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/human/medicines/000908/human_med_001060.jsp&mid=WC0b01ac058001d124>. Acesso em: 07 dez. 2017.

⁵ EUROPEAN MEDICINES AGENCY – EMA. Idebenone (Raxone[®]). Disponível em: <http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/human/medicines/003834/human_med_001900.jsp&mid=WC0b01ac058001d124>. Acesso em: 07 dez. 2017.

⁶ MINISTÉRIO DA SAÚDE - Relação Nacional de Medicamentos Essenciais – RENAME, Brasília – DF 2017. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/relacao_nacional_medicamentos_rename_2017.pdf>. Acesso em: 07 dez. 2017.

⁷ U. S. FOOD AND DRUG ADMINISTRATION – FDA. Disponível em: <<https://www.fda.gov/Drugs/default.htm>>. Acesso em: 07 dez. 2017.

⁸ EUROPEAN MEDICINES AGENCY – EMA. Disponível em: <<http://www.ema.europa.eu/ema/>>. Acesso em: 07 dez. 2017.

⁹ COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS AO SUS – CONITEC. Recomendações sobre as tecnologias avaliadas. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/>>. Acesso em: 07 dez. 2017.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURÍDICA
NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

É o parecer.

Ao 5º Juizado Especial Federal, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro,
para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

GABRIELA CARRARA
Farmacêutica
CRF-RJ 21047

JULIANA PEREIRA DE CASTRO
Farmacêutica
CRF-RJ 22.383

MARCELA MACHADO DURAO
Farmacêutica
CRF-RJ 11517
ID. 4.216.255-6

ANDRE LUIZ CARVALHO NETTO
Médico
CREMERJ: 52.82.240-0
Mat. 55483

FLÁVIO AFONSO BADARÓ
Assessor-chefe
CRF-RJ 10.277
ID. 436.475-02