



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

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NAT – FEDERAL Nº 1196/2017

Rio de Janeiro, 13 de dezembro de 2017.

Processo nº 0500853-10.2017.4.02.5158,
ajuizado por [REDACTED]
neste ato representado por [REDACTED]
[REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas da 1ª Vara Federal de São Pedro da Aldeia, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento Eculizumabe.

I – RELATÓRIO

1. De acordo com documento médico do Hospital Federal de Bonsucesso (fls. 11 e 12), emitido em 01 de dezembro de 2017 pela médica [REDACTED] (CREMERJ [REDACTED]) o Autor, seis anos de idade, previamente hígido, em agosto de 2017 iniciou quadro de edema em face por dois dias, evoluindo com petéquias e, após 48h do quadro, oligúria, dor abdominal e vômito, sem associação com manifestações sistêmicas no período (ausência de febre, diarreia e outros sintomas). O quadro clínico evoluiu com **insuficiência renal grave** e necessidade de terapia de substituição renal (hemodiálise), de 06 de agosto de 2017 até a presente data, sendo este procedimento indispensável para a manutenção da vida. Clinicamente apresenta anemia hemolítica microangiopática, plaquetopenia e injúria renal (dialítica), além de provas de hemólise imunomediada negativas, configurando quadro clínico de **síndrome hemolítica urêmica atípica** (sem quadro diarreico ou infeccioso associado – Shiga toxina negativa). Devido à **síndrome hemolítica urêmica atípica**, o Autor necessita de múltiplas transfusões de concentrado de hemácias, tendo realizado 18 até a emissão do laudo, pela manutenção de hemólise não controlada; hemodiálise diária, pois segue anúrico, hipertenso e com distúrbios metabólicos devido à insuficiência renal secundária à microangiopatia trombótica. A **síndrome hemolítica urêmica atípica** se caracteriza com pior prognóstico, com recorrências frequentes da doença, acometimento sistêmico de outros órgãos (ex: sistema nervoso central, cardiovascular) e evolução grave para insuficiência renal crônica terminal dialítica. O Autor apresentou intercorrência cardiovascular grave (**infarto agudo do miocárdio**) cerca de uma semana antes da emissão do laudo, com necessidade de suporte ventilatório invasivo e medicamentos vasoativos para manutenção da pressão arterial. Tal intercorrência clínica que ocasionou risco iminente de morte foi secundária à **síndrome hemolítica urêmica**, e à falta de medicamento específico para controle clínico da doença. O **Eculizumabe** é o único tratamento existente para esses casos. O atraso no início e/ou sua interrupção acarreta risco de perda progressiva e definitiva da função renal do paciente, riscos de complicações graves e morte. Logo, o uso do medicamento deve ser iniciado em caráter emergencial e imediato, pois é essencial para manutenção da vida do Autor e possibilidade de reversão da lesão renal e da insuficiência cardíaca.

II – ANÁLISE

DA LEGISLAÇÃO

NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA/SJ/SES



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURIDICA
NÚCLEO DE APOIAMENTO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE

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.

DA PATOLOGIA

1. A **Síndrome Hemolítica Urêmica atípica (SHUa)** é vista em 5% a 10 % dos casos de Síndrome Hemolítica Urêmica (SHU), podendo ocorrer em qualquer idade e ser esporádico ou familiar. O prognóstico nestes casos é reservado, com alta mortalidade e morbidade na fase aguda da doença, e cerca de 50% dos casos podem evoluir para doença renal crônica terminal. A Síndrome Hemolítica Urêmica atípica é uma doença rara e grave caracterizada por anemia hemolítica, trombocitopenia e insuficiência renal aguda. A histologia mostra microangiopatia trombótica (MAT), com anormalidades vasculares, edema do endotélio, destacamento endotelial da membrana basal, fibrose da íntima e trombose. A SHU típica ocorre por infecção pela *Escherichia coli*, produtora de Shiga-toxina (STEC), geralmente associada à diarreia ou por pneumonia pelo pneumococo produtor de neuraminidase¹.
2. A **insuficiência renal aguda** pode estar associada a diversas etiologias. A prevenção é a principal ferramenta do médico, e quando esta não for possível, o tratamento visa afastar as principais causas, com utilização de medidas de suporte para manter a viabilidade renal².
3. O termo **IAM (infarto agudo do miocárdio)** deve ser utilizado quando há evidência de necrose miocárdica em um contexto clínico de isquemia com elevação de *marcadores de necrose miocárdica* (preferencialmente troponina) acima do percentil 99 do limite máximo de referência e, pelo menos, um dos seguintes parâmetros: 1) sintomas sugestivos de isquemia miocárdica; 2) desenvolvimento de novas ondas Q no ECG; 3) novas ou presumivelmente novas alterações significativas no segmento ST, na onda T, ou BRE novo; 4) evidência, em exame de imagem, de perda de miocárdio viável ou de nova alteração segmentar de contratilidade ventricular; 5) identificação de trombo intracoronariano por angiografia ou necropsia. O diagnóstico diferencial entre **IAM com** ou sem supradesnível do segmento ST depende exclusivamente do aparecimento ou não deste tipo de alteração ao

¹ VAISBICH, M. H., et al. Uso do eculizumab na síndrome hemolítica urêmica atípica – Relato de caso e revisão da literatura. *J Bras Nefrol.* v. 35, n. 3, 2013, p. 237-241. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/jbn/v35n3/v35n3a11.pdf>>. Acesso em: 13 dez. 2017.

² NUNES, T. F., et al. Insuficiência renal aguda. *Medicina (Ribeirão Preto)*, v. 43, n. 3, p. 272-282, 2010. Disponível em: <<http://www.revistas.usp.br/rmrp/article/view/184>>. Acesso em: 13 dez. 2017.



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

ECG; o diagnóstico diferencial do IAM sem supradesnível de ST e angina instável depende da presença (IAM sem supra) ou não (AI) de marcadores de necrose miocárdica elevados³.

DO PLEITO

1. O **Ecuzimabe 300mg** é um anticorpo monoclonal que se liga especificamente à proteína humana Complemento C5 com alta afinidade e, por isso, inibe sua clivagem em C5a e C5b, prevenindo a geração do complemento terminal (C5b-9). Está indicado em adultos e crianças para o tratamento da Hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) e **Síndrome Hemolítica Urêmica atípica (SHUa)**⁴.

III – CONCLUSÃO

1. Primeiramente informa-se que o medicamento pleiteado **Ecuzimabe** está indicado em bula⁴ para o tratamento do quadro clínico que acomete o Autor - **Síndrome Hemolítica Urêmica atípica**.

2. Quanto a disponibilização no âmbito do SUS, elucida-se que o medicamento pleiteado **Ecuzimabe** não integra nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município de São Pedro da Aldeia e do Estado do Rio de Janeiro.

3. Esclarece-se que a **Síndrome Hemolítica Urêmica atípica** é uma **doença rara**¹. 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. A referida política 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 paliativos⁵.

3. Destaca-se que o medicamento pleiteado **Ecuzimabe** não foi avaliado pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS - CONITEC⁶ para o tratamento da **Síndrome Hemolítica Urêmica atípica**, quadro clínico apresentado pelo Autor.

5. Informa-se que, até a presente data, não existem medicamentos fornecidos no âmbito do SUS com a mesma atividade terapêutica do medicamento pleiteado **Ecuzimabe** (Soliris[®]).

³ NICOLAU, J. C. et al. Diretrizes da Sociedade Brasileira de Cardiologia sobre angina instável e infarto agudo do miocárdio sem supradesnível do segmento ST. 2ª edição, 2007 - Atualização 2013/2014. Arquivos Brasileiros de Cardiologia, v. 102, n. 3, supl. 1. Março/2014. Disponível em: <http://publicacoes.cardiol.br/consenso/2014/Diretriz_de_IAM.pdf>. Acesso em: 13 dez. 2017.

⁴ Bula do medicamento Ecuzimabe 300 mg (Soliris[®]) por Alexion Farmacêutica Brasil Importação e Distribuição de Produtos e Serviços de Administração de Vendas Ltda. Disponível em: <http://www.anvisa.gov.br/datavisa/fila_bula/fmVisualizarBula.asp?pNuTransacao=20421682017&pIdAnexo=9737905>. Acesso em 13 dez. 2017.

⁵ MINISTÉRIO DA SAÚDE. Gabinete do Ministro. Portaria nº 199 de 30 de janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 13 dez. 2017.

⁶ Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/>>. Acesso em: 13 dez. 2017.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
SUBSECRETARIA JURIDICA
NÚCLEO DE APOIAMENTO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE


4. Quanto ao pedido advocatício (fl. 9, item "VI", subitens "b" e "e") referente ao fornecimento do medicamento prescrito, "...bem como outros medicamentos e produtos complementares e acessórios que, no curso da demanda, se façam necessários ao tratamento das moléstias da parte autora...", vale ressaltar que não é recomendado o fornecimento de novos itens sem prévia análise de laudo que justifique a sua necessidade, uma vez que o uso irracional e indiscriminado de medicamentos e tecnologias pode implicar em risco à saúde.

É o parecer.

À 1ª Vara Federal de São Pedro da Aldeia, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.


JULIANA PEREIRA DE CASTRO
Farmacêutica
CRF-RJ 22.383

LUCIANA MANHENTE DE CARVALHO
SORIANO
Médica
CRM RJ 52.85062-4


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

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