



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 4376/2024

Rio de Janeiro, 23 de outubro de 2024.

Processo nº 0914509-63.2024.8.19.0001,
ajuizado por

Trata-se de Autora, 61 anos, com **enfisema pulmonar secundário a deficiência de alfa 1 antitripsina**, com fenótipo PiZZ e necessita realizar reposição intravenosa, regular, semanal do medicamento **alfa 1 antitripsina humana solução para infusão intravenosa** para evitar a deterioração de sua função pulmonar ao longo de sua vida. No momento já houve perda de CVF de 21% e 22% no VEF1 em relação ao exame de 18/03/2024. Classificação Internacional de Doenças (CID-10), citadas: E88 – Outros distúrbios metabólicos; J47 – Bronquectasia e J44 – Outras doenças pulmonares obstrutivas crônicas.

Informa-se que o medicamento pleiteado **alfa 1 antitripsina humana possui indicação**, que consta em bula¹, para o tratamento da **deficiência de inibidor de proteinase alfa-1, e comprovação clínica de enfisema** quadro clínico que acomete a Autora, conforme documento médico (Num. 140656011 - Pág. 4-12).

Quanto à disponibilização no âmbito do SUS, cumpre informar que o pleito **alfa 1 antitripsina humana não integra** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para disponibilização através do SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro.

O medicamento pleiteado **não foi avaliado** pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC para o manejo da referida deficiência congênita.

Vale dizer que o *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE) **não** recomendou o uso do medicamento para tratamento de reposição de alfa 1 antitripsina².

O *Canada's Drug and Health Technology Agency* (CADTH) realizou uma revisão da eficácia clínica, custo-efetividade e de diretrizes relacionadas ao uso de inibidores alfa-1 proteinase para o tratamento da deficiência de inibidor de proteinase alfa-1. As principais conclusões foram as seguintes³:

- Revisões sistemáticas com meta-análise de ensaios clínicos randomizados descobriram que o declínio anual médio na densidade pulmonar, conforme medido pela tomografia computadorizada, é significativamente menor com inibidores de alfa 1-proteinase em comparação com placebo. A taxa de declínio no VEF1 com alfa 1-

¹Bula do medicamento Alfa 1 Antitripsina Humana solução para infusão intravenosa (Ventia®) por Panamerican Medical Supply Suprimentos Médicos Ltda. Disponível em: < <https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?numeroRegistro=131360005> >. Acesso em: 23 out. 2024.

² *National Institute for Health and Care Excellence* (NICE). Chronic obstructive pulmonary disease in over 16s: diagnosis and management. Disponível em: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng115/chapter/Recommendations> >. Acesso em: 23 out. 2024

³ *Canada's Drug and Health Technology Agency* (CADTH). Alpha1-Proteinase Inhibitors for the Treatment of Alpha1-Antitrypsin Deficiency: A Review of Clinical Effectiveness, Cost-Effectiveness, and Guidelines. Disponível em: < <https://www.cadth.ca/alpha1-proteinase-inhibitors-treatment-alpha1-antitrypsin-deficiency-review-clinical-effectiveness> >. Acesso em: 23 out. 2024.



inibidores de proteinase é variável e achados contraditórios são relatados na literatura de estudos com metodologia diferente. Ensaio controlado randomizado falharam em encontrar uma diferença significativa no VEF1, enquanto estudos observacionais demonstraram uma evolução mais lenta com o uso de inibidores de alfa1-proteinase. O efeito da alfa1-proteinase inibidores nas taxas de exacerbações é contraditório na literatura. Os inibidores de Alfa1-proteinase não demonstraram levar a uma melhora na qualidade de vida do paciente comparado ao placebo.

- Diretrizes baseadas em evidências recomendam que os inibidores de alfa1-proteinase sejam considerados em não fumantes ou que foram previamente fumantes com deficiência de alfa1-antitripsina e DPOC e que estão recebendo tratamento farmacológico e não farmacológico ideal. O grau de obstrução do fluxo de ar em que os inibidores de alfa1-proteinase são recomendados varia entre as diretrizes.

Os portadores de Doença Pulmonar Obstrutiva Crônica (DPOC) secundária à deficiência de alfa 1 antitripsina (AAT) devem receber tratamento usual conforme as principais diretrizes vigentes, incluindo fármacos broncodilatadores, corticosteroides inalatórios (quando indicados), reabilitação pulmonar e tratamento precoce e adequado de exacerbações. O tratamento específico atualmente disponível para a doença pulmonar secundária à deficiência de AAT consiste em infusão intravenosa periódica de concentrados da proteína purificados a partir de plasma humano; tal reposição visa a elevar os níveis séricos de AAT e, assim, reconstituir a defesa pulmonar contra a elastólise tecidual².

Destaca-se que para o tratamento da DPOC no SUS, o Ministério da Saúde publicou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) da doença (Portaria Conjunta SAES/SCTIE/MS nº 19, de 16 de novembro de 2021). Nele, **não foi recomendado o tratamento de reposição aqui pleiteado uma vez que não houve diferença na qualidade de vida comparativamente ao placebo e estudos de fase III que avaliaram a reposição nos pacientes com deficiência de AAT tiveram limitações metodológicas importantes**⁴.

Os seguintes medicamentos broncodilatadores e corticoides inalatórios foram listados no PCDT-DPOC e fornecidos por meio do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF): Beclometasona; Budesonida; Formoterol + Budesonida; Formoterol; Fenoterol; Salbutamol; Salmeterol; Brometo de ipratrópio; Brometo de Umeclidínio + Trifenatato de Vilanterol; e Brometo de Tiotrópio monoidratado + cloridrato de Olodaterol.

Em consulta realizada ao Sistema Nacional de Gestão de Assistência Farmacêutica (HÓRUS) verificou-se que a Autora **está cadastrada** no CEAF para recebimento do medicamento padronizado para o manejo da DPOC - brometo de tiotrópio monoidratado 2,5mcg + cloridrato de olodaterol 2,5 mcg solução para inalação.

Conforme o relato médico (Evento 1, ANEXO2, Página 16) a Autora “...já faz uso de medicamento inalatórios e os broncodilatadores não substituem a alfa 1 antitripsina”. Dessa forma, a autora já se encontra em uso do medicamento previsto no PCDT de DPOC e as **demais opções disponibilizadas no SUS não se aplicam para o caso clínico em tela.**

O medicamento aqui pleiteado possui registro válido na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa).

⁴ MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de Atenção Especializada à Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde. Portaria Conjunta nº 19, de 16 de novembro de 2021. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da DPOC. Disponível em: < https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/20211123_portal_portaria_conjunta_19_pcdt_dpoc.pdf >. Acesso em: 23 out. 2024.

Secretaria de
Saúde



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

É o parecer.

Ao 2º Juizado Especial Fazendário da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

ALINE PEREIRA DA SILVA

Farmacêutica
CRF- RJ 13065
ID. 4.391.364-4

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

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