



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 5065/2024

Rio de Janeiro, 4 de dezembro de 2024.

Processo nº 0825320-87.2023.8.19.0202,
ajuizado por

Trata-se de Autora, com 27 anos de idade, acompanhada no serviço de imunologia do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho pelo quadro de **angioedema hereditário com deficiência de inibidor C1 (CID-10: D84.1)**. Foi informado que ela apresenta crises moderadas a graves de edemas de face e de extremidades, eventualmente dor abdominal por edema das alças intestinais, com várias idas à emergência. Assim, consta indicado o medicamento **acetato de icatibanto 30mg** (Firazyr®) - Num. 85181161 e 85181162.

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. O **angioedema hereditário** é uma imunodeficiência primária do sistema complemento com herança autossômica dominante, heterogeneidade de lócus e expressividade variável. Ele pode ser classificado em dois tipos, sendo o primeiro relacionado a deficiência do inibidor da C1-esterase (C1-INH) codificado pelo gene SERPING1 e o segundo relacionado a baixa atividade do C1-INH. O C1-INH é uma molécula inibidora da calicreína, de bradicinina e de outras serases do plasma; quando deficiente, ocorre aumento dos níveis de bradicinina, nanopeptídeo que tem ação vasodilatadora, ocasionando, em consequência, as manifestações clínicas associadas. O AEH sem deficiência do C1-INH pode ser idiopático ou causado pela presença de mutação em heterozigose no gene que codifica o fator de coagulação XII. Essa forma de AEH ocorre principalmente no sexo feminino, devido aos níveis elevados de estrogênio¹.

O **acetato de icatibanto** (Firazyr®) apresenta registro válido na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa) e 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-esterase².

Tal medicamento foi incorporado no SUS em **dezembro/2023** para o tratamento de crises de angioedema hereditário tipo I e II, condicionado ao uso restrito hospitalar e conforme protocolo estabelecido pelo Ministério da Saúde³.

¹ BRASIL. 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:
<<http://portalsauda.saude.gov.br/images/pdf/2016/agosto/02/Portaria-SAS-880-PCDT-Angioedema-12-07-2016-ATUALIZA---O.pdf>>. Acesso em: 4 dez. 2024.

² ANVISA. Bula do medicamento acetato de icatibanto (Firazyr®) por Shire Farmacêutica Brasil Ltda. Disponível em:
<<https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/25351050142200914/?nomeProduto=FIRAZYR>>. Acesso em: 4 dez. 2024.

³ BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria SECTICS/MS nº 68, de 20 de dezembro de 2023. Torna pública a decisão de incorporar, no âmbito do Sistema Único de Saúde - SUS, o acetato de icatibanto para o tratamento de crises de angioedema hereditário tipos I e II, condicionado ao uso restrito hospitalar e conforme protocolo estabelecido pelo Ministério da Saúde. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/mídias/relatórios/portaria/2023/portaria-sectics-ms-no-68.pdf>>. Acesso em: 4 dez. 2024.



Tendo em vista a nova linha terapêutica incorporada, observa-se que os Membros do Comitê de PCDT da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC, em sua 19ª Reunião Extraordinária, apreciaram o novo Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) do Angioedema associado à deficiência de C1 esterase e deliberaram encaminhar o tema para consulta pública⁴.

Segundo o texto, “...as especialistas do Grupo Elaborador pontuaram que a restrição do tratamento das crises em ambiente hospitalar pode ser uma barreira de acesso à assistência à saúde, sugerindo que este possa ser realizado em Unidades de Pronto Atendimento (UPA), como estratégia para atender todos os pacientes, inclusive aqueles que residem distantes dos grandes centros urbanos. A representante da SECTICS pontuou que o uso hospitalar foi uma condicionante da incorporação, a qual não pode ser revista pelo Comitê de PCDT mas que a sugestão seria levada à Área Técnica do Ministério da Saúde responsável pela implementação do Protocolo. As especialistas ressaltaram a importância desta atualização e pontuaram a expectativa de que, em uma próxima atualização, haja elementos para uma eventual ampliação de uso dos medicamentos...”⁴.

De acordo com o **PCDT** vigente, publicado pelo Ministério da Saúde por intermédio da Portaria SAS/MS nº 880 de 12 de julho de 2016¹, o tratamento do angioedema hereditário com deficiência de C1-INH pode ser subdividido em: profilaxia e tratamento das crises.

- Para a profilaxia das crises, pode-se utilizar agentes anti-fibrinolíticos e andrógenos atenuados. (*Foi informado que a Autora faz uso do medicamento anti-fibrinolítico ácido tranexâmico*).
- Para o manejo das crises agudas, finalidade para o qual o medicamento **icatibanto** foi indicado à Autora, o protocolo **preconiza o tratamento predominantemente hospitalar**.

Após feitos os esclarecimentos, este Núcleo concluiu o seguinte:

- O medicamento **acetato de icatibanto** (Firazyr®) foi recentemente incorporado no SUS (dezembro/2023) para o tratamento da crise aguda do angioedema hereditário (condicionado ao uso restrito hospitalar), mas ainda não é disponibilizado por nenhuma das esferas de gestão do SUS.
- Além disso, considerando que o PCDT para o tratamento do agioedema hereditário se encontra em análise após consulta pública, ainda não há critérios definidos da forma de acesso, posologias recomendadas, mecanismos de controle clínico, acompanhamento e verificação dos resultados terapêuticos a serem seguidos pelos gestores do SUS.
- Por fim, ressalta-se que o tratamento da crise aguda recomendado em protocolo vigente, em alternativa ao pleito **acetato de icatibanto**, é o **predominantemente hospitalar**.

⁴ CONITEC. Ata da 19ª Reunião Extraordinária da Conitec. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/reuniao_conitec/2024/ata-conitec-da-19a-extraordinaria-da-conitec-comite-de-pcdt>. Acesso em: 4 dez. 2024.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

É o parecer.

Ao 3º Juizado Especial de Fazenda Pública da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

LEOPOLDO JOSÉ DE OLIVEIRA NETO

Farmacêutico
CRF-RJ 15023
ID.5003221-6

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

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