



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 0395/2023

Rio de Janeiro, 13 de março de 2023.

Processo nº 0822641-38.2023.8.19.0001,
ajuizado por

representada por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **3º Juizado Especial de Fazenda Pública** da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Sirolimo 1mg** (Rapamicina®).

I – RELATÓRIO

1. De acordo com documentos médicos (Num. 47638197 - Pág. 16-19), em impresso próprio, emitidos em 14 de fevereiro de 2023 e 17 de janeiro de 2023, pela médica o Autor, de 2 anos de idade, com diagnóstico ao nascimento de **hemangioma em membros superior e inferior direito**. Foi acompanhado por acompanhada hematologista pediátrica, fez uso de Propanolol no primeiro ano de vida, por aproximadamente 11 meses com reposta parcial. Ao interromper o uso, apresentou aumento das lesões difusamente, em quantidade e volume além do surgimento de novos tumores vasculares. Foi submetido à duas biópsias. Apresenta diversas lesões vasculares, distribuídas em diversos tamanhos. Como demonstrado na ressonância, apresenta lesão no interior do canal inguinal esquerdo, com indicação cirúrgica feita pelo profissional cirurgião pediátrico, pois a criança está sob risco de lesão irreversível do seu sistema reprodutor. Apresenta também lesão próxima a via aérea superior e no recesso axilar, próximo a vasos nobres e de grande calibre, gerando risco iminente de vida ao menor, na persistência do crescimento e, em caso ainda mais grave de sangramento espontâneo de um dos tumores vasculares. Devido a extensão e gravidade das lesões, risco de complicações graves, inclusive com risco de tratamento cirúrgico da lesão em canal esquerdo, tem indicação de tratamento adjuvante. Como já fez uso de propranolol, sem melhora, deverá iniciar segunda linha de tratamento com **Sirolimo 1mg** (Rapamune®).

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 a organização da assistência farmacêutica em três componentes: Básico, Estratégico e Especializado. E, define as normas para o financiamento dos componentes estratégico e especializado da assistência farmacêutica.



3. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, estabelece, inclusive, as normas de financiamento e de execução do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.
4. A Portaria nº 2.979, de 12 de novembro de 2019, institui o Programa Previne Brasil, que estabelece o novo modelo de financiamento de custeio da Atenção Primária à Saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde.
5. 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).
6. A Deliberação CIB-RJ nº 5.743 de 14 de março de 2019 dispõe sobre as normas de execução e financiamento do Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF) no âmbito do SUS no Estado do Rio de Janeiro e, em seu artigo 4º, estabelece o Elenco Mínimo Obrigatório de Medicamentos Essenciais do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no Estado do Rio de Janeiro.
7. A Deliberação CIB-RJ nº 6.059 de 09 de janeiro de 2020 atualiza a Deliberação CIB nº 5.743 de 14 de março de 2019, no que tange aos repasses de recursos da União destinados ao Componente Básico da Assistência farmacêutica.
8. A Resolução SMS nº 3733 de 14 de junho de 2018, definiu o elenco de medicamentos, saneantes, antissépticos, vacinas e insumos padronizados para uso nas unidades da Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, compreendendo os Componentes Básico, Hospitalar, Estratégico e Básico e Hospitalar, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais no âmbito do Município do Rio de Janeiro (REMUME-RIO), em consonância com as legislações supramencionadas.

DO QUADRO CLÍNICO

1. Os **hemangiomas infantis** (HI) são os tumores vasculares benignos mais comuns na infância. A grande maioria dos HI não apresenta complicações nem necessita de intervenção terapêutica, mas alguns deles podem estar associados a alterações estéticas relevantes e morbidade manifesta. São caracterizados por uma fase de rápida proliferação de vasos sanguíneos no primeiro ano de vida, seguida por uma fase de involução, na qual ocorre uma regressão gradual do tecido vascular, que é substituído por tecido fibroso, e uma fase na qual não há mais modificação na lesão, chamada involuída. É importante ressaltar que hemangiomas congênitos são uma entidade biológica e de comportamento diferente dos HI – aqueles são caracterizados por estar presentes e totalmente desenvolvidos ao nascimento, não apresentando a fase proliferativa pós-natal e não sendo objeto deste Protocolo¹.

DO PLEITO

1. O **Sirolimo** é indicado para prevenção da rejeição de órgãos em pacientes transplantados renais. Também está indicado para tratamento de pacientes com linfangioleiomiomatose (LAM) em adultos acima de 18 anos de idade. A linfangioleiomiomatose

¹ Ministério da Saúde. Portaria Conjunta Nº 6, de 23 de fevereiro de 2018. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Hemangioma Infantil. Disponível em: < https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_hemangiomainfantil.pdf>. Acesso em: 09 mar. 2023.



pulmonar (LAM) é uma doença rara e progressiva, que basicamente afeta mulheres jovens no período fértil de sua vida. A doença é caracterizada por um crescimento anormal de um tipo especial de célula muscular que invade os tecidos pulmonares. Com o tempo, essas células causam a obstrução dos pulmões, levando a paciente à falta de ar e outros sintomas parecidos com os de outras doenças pulmonares².

III – CONCLUSÃO

1. Em síntese, o Autor é portador de **hemangioma em membros superior e inferior direito** e com solicitação médica para tratamento com o medicamento **Sirolimo 1mg**.
2. Visando analisar o uso do medicamento **Sirolimo** para o quadro apresentado pelo Autor, foi realizada consulta em bula² aprovada pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA, e observou-se que **não há indicação prevista** para tratamento do **hemangioma**. Sendo assim, sua indicação, nesse caso, caracterizada como “*off-label*”.
3. Usa-se o termo *off label* para se referir ao uso diferente do aprovado em bula ou ao uso de produto não registrado no órgão regulatório de vigilância sanitária no País, que, no Brasil, é a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa). Engloba variadas situações em que o medicamento é usado em não conformidade com as orientações da bula, incluindo a administração de formulações extemporâneas ou de doses elaboradas a partir de especialidades farmacêuticas registradas; indicações e posologias não usuais; administração do medicamento por via diferente da preconizada; administração em faixas etárias para as quais o medicamento não foi testado; e indicação terapêutica diferente da aprovada para o medicamento³.
4. Conforme a Lei nº 14.313, de 21 de março de 2022, que dispõe sobre os processos de incorporação de tecnologias ao SUS e sobre a utilização pelo SUS de medicamentos cuja indicação de uso seja distinta daquela aprovada no registro da Agência Nacional de vigilância Sanitária (ANVISA), desde que seu uso tenha sido recomendado pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde – CONITEC, demonstradas as evidências científicas sobre a eficácia, a acurácia, a efetividade e a segurança, e esteja padronizado em protocolo estabelecido pelo Ministério da Saúde.
5. Neste contexto, informa-se que até o presente momento, o medicamento **Sirolimo não foi avaliado** pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC) para o tratamento do **hemangioma**.
6. Com base na literatura científica consultada, os hemangiomas infantis são os tumores vasculares benignos mais comuns na infância. O propranolol é o tratamento de primeira linha para hemangiomas infantis, mas podem ocorrer falhas. Sirolimo, um inibidor de mTOR, é uma droga promissora para o tratamento de malformações vasculares e tumores vasculares⁴. Em uma revisão sistemática mostrou uma alta eficácia de vincristina e sirolimo no tratamento de KHE. Com base nos dados disponíveis na literatura, parece que o sirolimo é uma opção de

² Bula do medicamento Sirolimo (Rapamune®) por Pfizer Brasil LTDA. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=RAPAMUNE>>. Acesso em: 09 mar. 2022.

³ MINISTERIO DA SAUDE. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS, Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. *Uso off label: erro ou necessidade?* Rev. Saúde Pública [online]. 2012, vol.46, n.2, pp.395-397. Disponível em: <<https://www.scielo.br/j/rsp/a/zLdN6Dfgf5B6wQvR9XNmnGR/?format=pdf&lang=pt>>. Acesso em: 09 mar. 2023.

⁴ Dávila-Osorio VL et. Al. Propranolol-resistant infantile hemangioma successfully treated with sirolimus. *Pediatr Dermatol*. 2020 Jul;37(4):684-686. Epub 2020 Apr 23. PMID: 32323340. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32323340/>. Acesso em: 09 mar. 2023.



tratamento potencialmente eficaz e segura para KHE. Mais estudos randomizados e controlados são recomendados⁵.

7. Considerando o exposto, este Núcleo entende que existe evidência científica para o uso do **Sirolimo** no tratamento do **hemangioma** resistente ao propranolol, no entanto, mais estudos são necessários.

8. Quanto a padronização no âmbito do SUS, o **Sirolimo** é **disponibilizado** pela Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES-RJ), no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF), aos pacientes que se enquadram nos critérios de inclusão dos Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas elaborados pelo Ministério da Saúde, e conforme o disposto nas Portarias de Consolidação nº 6 e 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, que estabelecem as normas de financiamento e de execução do CEAF no âmbito do SUS. Contudo, cabe esclarecer que os medicamentos do CEAF somente serão autorizados e disponibilizados para as doenças descritas na Classificação Internacional de Problemas e Doenças Relacionadas à Saúde (CID-10) autorizadas.

9. Assim, elucida-se que a dispensação do medicamento **Sirolimo 1mg não está autorizada** para a doença declarada para o Autor, a saber: **Hemangioma infantil, inviabilizando que receba o medicamento por via administrativa.**

10. Acrescenta-se que para o tratamento do **Hemangioma Infantil**, o Ministério da Saúde publicou a Portaria Conjunta Nº 6, de 23 de fevereiro de 2018¹, a qual dispõe o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para o manejo da referida doença. Para pacientes com HI complicados, que necessitam tratamento, a conduta medicamentosa é a escolha para a maioria dos pacientes. As principais opções terapêuticas são o propranolol, os glicocorticoides (prednisona e prednisolona) e a alfainterferona. Sendo que o propranolol 40mg, prednisona 5mg e 20mg e prednisolona 3 mg/mL estão disponibilizadas no âmbito da atenção básica, conforme REMUME-Rio 2018.

11. Conforme documento médico acostado (Num. 47638197 - Pág. 16-19), o Autor “já fez uso de propranolol, sem melhora”, no entanto, não há relato acerca do uso prévio e/ou contraindicação aos demais medicamentos padronizados, prednisona e prednisolona. Assim, sugere-se avaliação médica quanto à utilização pelo Requerente dos fármacos ofertados pelo SUS em seu tratamento.

12. Em caso positivo de troca, a representante do Demandante deverá comparecer a uma unidade básica de saúde mais próxima de sua residência, portando receituário atualizado, a fim de obter esclarecimentos acerca da disponibilização dos medicamentos padronizados no SUS.

13. O medicamento aqui pleiteado possui registro válido na Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA.

14. Quanto à solicitação da Defensoria Pública do Estado do Rio de Janeiro (Num. 47638196 - Pág. 20, item “VII”, subitens “b” e “e”) referente ao provimento de “...bem como outros medicamentos, tratamentos, produtos complementares e acessórios que, no curso da demanda, se façam necessários ao tratamento da moléstia do Autor...”, vale ressaltar que não é recomendado o fornecimento de novos itens sem emissão de laudo que justifique a necessidade dos mesmos, uma vez que o uso irracional e indiscriminado de medicamentos e tecnologias pode

⁵ Peng S, Yang K, Xu Z, Chen S, Ji Y. Vincristine and sirolimus in the treatment of kaposiform haemangioendothelioma. J Paediatr Child Health. 2019 Sep;55(9):1119-1124. doi: 10.1111/jpc.14370. Epub 2019 Jan 2. PMID: 30604513. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30604513/>. Acesso em: 09 mar. 2023.

Secretaria de
Saúde



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

implicar em risco à 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.

ALINE PEREIRA DA SILVA

Farmacêutica
CRF- RJ 13065
ID. 4.391.364-4

VANESSA DA SILVA GOMES

Farmacêutica
CRF- RJ 11538
Mat. 4.918.044-1

FLÁVIO AFONSO BADARÓ

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