



PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS N.º 0069/2022

Rio de Janeiro, 19 de janeiro de 2022.

Processo n.º 0256956-15.2021.8.19.0001
ajuizado por

representada por

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do **3º Juizado Especial Fazendário** da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro quanto ao medicamento **Burosumabe 30mg**.

I – RELATÓRIO

1. De acordo com os documentos médicos do IEDE- Instituto Estadual de Diabetes e Endocrinologia Luiz Capriglione, datados e com identificação do médico assistente, acostados às folhas 22 e 28, emitidos 19 de fevereiro de 2021 pela médica

e Laudo da referida unidade sem identificação do profissional emissor e sem data (fls. 23 a 27). Em síntese, a Autora apresenta diagnóstico de **raquitismo hipofosfatêmico ligado ao X**, doença genética e crônica. Em uso de calcitriol 0,25 mg – 2 comprimidos ao dia e fosfato de potássio 250mg – 12 comprimidos ao dia, sendo indicado o medicamento o **Burosumabe 20mg** (Crysvita®) em substituição aos tratamentos disponíveis na seguinte posologia – aplicar 3 ampolas a cada 15 dias, por reduzir a dor, fraqueza, cansaço muscular, a realização de cirurgias corretivas de deformidades ósseas e o risco de fraturas. Foram citadas as seguintes Classificações Internacionais de Doenças (CID-10): **E83.3 – Distúrbios do metabolismo do fósforo; E55.0 – Raquitismo ativo**.

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 Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, na forma do Anexo XXXVIII.

DO QUADRO CLÍNICO

1. A **hipofosfatemia ligada ao cromossomo X (HLX)** é considerada uma doença **ultrarrara**, cronicamente debilitante e deformante. No Brasil, a definição de doença rara estabelece que seja uma patologia que afeta até 65 indivíduos em cada 100.000 habitantes. De acordo com o website de referência em doenças raras e medicamentos órfãos OrphaNet, a HLX apresenta uma prevalência mundial de 1 – 9 casos para cada 1 milhão de habitantes. Isso equivale a 0,1 – 0,9 casos para cada 100.000 habitantes no mundo. É uma doença causada por mutações no gene regulador do fosfato com homologia às endopeptidases do cromossomo X (PHEX), que leva a perda de função do mesmo, gerando erros na detecção de fosfato e aumento dos níveis de fator de crescimento de fibroblastos 23 (FGF23). Os maiores achados clínicos na **XLH** são hipofosfatemia, retardo no crescimento, raquitismo e/ou osteomalácia. Anormalidades esqueléticas são sinais precoces de HLX. Fraturas, perdas auditivas, problemas dentários e osteomalácia podem aparecer além da perda de qualidade de vida associada. O tratamento convencional é realizado com administração de fosfato e vitamina D. Esta não é uma terapia com alvo no mecanismo fisiopatológico da doença, resumindo-se à tentativa de minorar a hipofosfatemia e o excesso de hormônio da paratireoide. A reposição oral de fosfato e vitamina D são insuficientes para atender aos objetivos do tratamento, não logrando alterar a densidade mineral óssea da coluna e quadril em adultos e estão associados a efeitos adversos importantes. Considera-se a possibilidade de inibição da atividade do FGF23 como uma medida terapêutica única para doenças hipofosfatêmicas causadas pelo excesso de FGF23¹.

¹ BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde. Relatório de Recomendação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC – Relatório de Recomendação Medicamento Nº 594. Fevereiro/2021 – Burosumabe para o tratamento de hipofosfatemia ligada ao cromossomo X em adultos e crianças. Disponível em:



2. O **raquitismo** é definido como a deficiência de mineralização na placa epifisária (ou placa de crescimento) na criança e geralmente se manifesta como deformidade óssea, dor óssea e velocidade de crescimento comprometido. Existem vários subtipos de raquitismo, dentre eles: o dependente de vitamina D (defeitos do metabolismo da vitamina D), o nutricional (causado pela deficiência nutricional de vitamina D e/ou cálcio e/ou fosfato) e o **raquitismo hipofosfatêmico ligado ao cromossomo X** (tipo de raquitismo resistente ao tratamento com vitamina D, secundário à perda renal de fosfato) chamado também de hipofosfatemia ligada ao cromossomo X¹.
3. O tratamento da **HLX** busca promover o crescimento, melhorar os sinais radiológicos e histológicos de raquitismo e osteomalácia, reduzir as dores em ossos ou articulações e prevenir (ou pelo menos reduzir) as deformidades esqueléticas. Na ausência de um tratamento específico para a doença, o tratamento convencional, realizado com administração de metabólitos orais de fosfato e vitamina D, tem por objetivo reduzir as deformidades e melhorar o ritmo de crescimento dos pacientes acometidos pela doença¹.

DO PLEITO

1. O **Burosumabe** é um anticorpo (IgG1) monoclonal recombinante humano que se liga ao fator de crescimento do fibroblasto-23 (FGF23), inibindo a sua atividade. Ao inibir o FGF23, aumenta a reabsorção tubular do fosfato dos rins e aumenta a concentração sérica da 1, 25 dihidroxi-Vitamina D². Está indicado para o tratamento de hipofosfatemia ligada ao cromossomo X (Raquitismo hipofosfatêmico ligado ao X; sigla em inglês XLH, *X-linked hypophosphatemia*) em pacientes adultos e pediátricos a partir de 1 ano de idade³.

III – CONCLUSÃO

1. Inicialmente, cumpre esclarecer que, em consulta ao nosso banco de dados, foi identificada a entrada dos **Processos N.º 0080644-87.2021.8.19.0001** tramitado no **2º Juizado Especial Fazendário** da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro e **N.º 0256136-93.2021.8.19.0001** tramitado no **1º Juizado Especial Fazendário** da Comarca da Capital do Estado do Rio de Janeiro, ajuizados pela mesma Autora - **Sury Reis Padilha**, contendo o mesmo pleito do presente processo: **Burosumabe**, sendo emitidos para os referidos processos o PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS N.º 0650/2021 e PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS N.º 2460/2021.
2. Informa-se que o medicamento **Burosumabe** (Crysvita[®]) **está indicado** em bula³, para tratamento do quadro clínico apresentado pela Autora.
3. O **Burosumabe** foi avaliado pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (Conitec) para o tratamento de crianças e adultos com hipofosfatemia

<http://conitec.gov.br/images/Relatorios/2021/20210222_Relatorio_594_burosumabe_HLX_HMV.pdf>. Acesso em: 19 jan. 2022.

² Bula do medicamento Burosumabe (Crysvita[®]) por Piramal Healthcare UK Limited. Disponível em: <https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/crysvita-epar-product-information_pt.pdf>. Acesso em: 19 jan. 2022.

³ Bula do medicamento Burosumabe (Crysvita[®]) por Ultragenyx Brasil Farmacêutica Ltda. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/25351011667202031/?substancia=26479>>. Acesso em: 19 jan. 2022.

ligada ao cromossomo X. A Comissão recomendou a incorporação do medicamento para o tratamento de crianças (1-17 anos).

4. Conforme o documento de identidade (fl. 16), a Autora já completou 11 anos, sendo assim, o **Burosumabe foi incorporado ao SUS para o seu caso.**

5. Ressalta-se que após a incorporação, que ocorreu em 19 de fevereiro de 2021⁴ de acordo a Portaria SCTIE/MS N° 1, acrescenta-se que, conforme o Decreto n° 7.646 de 21 de dezembro de 2011, há um prazo de 180 dias, a partir da data de publicação para efetivar a oferta no SUS. Assim, o **Burosumabe ainda não integra** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) fornecidos no SUS, no âmbito do município de Itatiaia e Estado do Rio de Janeiro.

6. Acrescenta-se ainda que **hipofosfatemia ligada ao cromossomo X (HLX)** é considerada uma doença ultrarrara. Nesse sentido, o Ministério da Saúde 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 SUS e instituiu incentivos financeiros de custeio. Ficou estabelecido que a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras⁵ 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 paliativos.

7. Ainda de acordo com a referida Política, o Ministério da Saúde ficou responsável por estabelecer, através de PCDT, recomendações de cuidado para tratamento de doenças raras, levando em consideração a incorporação de tecnologias pela CONITEC, de maneira a qualificar o cuidado das pessoas com doenças raras. Para a doença em questão foi publicado o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Raquitismo e Osteomalácia, através da Portaria SAS/MS n° 451, de 29 de abril de 2016.⁶

8. Para o manejo do Raquitismo hipofosfatêmico, o Ministério da Saúde publicou a Portaria N° 451, de 29 de abril de 2016, o qual dispõe sobre o **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Raquitismo e Osteomalácia**⁷. Por conseguinte, a Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES/RJ) atualmente disponibiliza, através do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF), o medicamento Calcitriol 0,25mcg (cápsula). Segundo o referido Protocolo Pacientes com raquitismo hipofosfatêmico hipercalcêurico devem receber somente fósforo, sendo que inexistem preparações comerciais de fósforo no Brasil, assim, administração desse elemento é feita com o uso de soluções fosfatadas, formulação descrita conforme o referido Protocolo.

9. Ressalta-se que em documento médico (fl. 22) é relatado que a Autora “tem indicação para usar o Burosumabe (Crysvita®) em substituição aos tratamentos disponíveis,

⁴ PORTARIA SCTIE/MS N° 1, DE 19 DE FEVEREIRO DE 2021. Disponível em:

<http://conitec.gov.br/images/Relatorios/Portaria/2021/20210222_Portaria_01.pdf>. Acesso em 19 jan. 2022.

⁵ BRASIL, Ministério da Saúde. Portaria n° 199, de 3 de janeiro de 2014. Disponível:

<http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 19 jan. 2022.

⁶ BRASIL, Ministério da Saúde. Portaria N° 451, de 29 de abril de 2016. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Raquitismo e Osteomalácia. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_Raquitismo-e-Osteomalacia.pdf>. Acesso em: 19 jan. 2022.

⁷ Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Raquitismo e Osteomalácia – Portaria N° 451, de 29 de abril de 2016. Disponível em: <http://conitec.gov.br/images/Protocolos/PCDT_Raquitismo-e-Osteomalacia.pdf>. Acesso em: 19 jan. 2022.



**GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO**

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

pois seus efeitos diminuem sintomas como dor, fraqueza e cansaço muscular, diminuição da necessidade de cirurgia corretivas e risco de fraturas.”

10. Por fim, informa-se que o **Burosumabe** possui registro ativo na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa).

É o parecer.

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

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