



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

PARECER TÉCNICO NAT/TJES Nº 349/2020.

Vitória, 19 de fevereiro de 2020

Processo n° [REDACTED]  
[REDACTED] em favor de  
[REDACTED].

O presente Parecer Técnico visa atender à solicitação de informações técnicas da 2ª Vara de Castelo – MM. Juiz de Direito Dr. Joaquim Ricardo Camatta Moreira – sobre os medicamentos: **Montelucaste sódico 5mg/mL e salmeterol 25mcg + fluticasona 125mcg.**

## I – RELATÓRIO

1. De acordo com a Petição inicial, a requerente é portadora cistinose nefropática e Síndrome de Fanconi sendo receitado o uso dos seguintes medicamentos: montelucaste 5 mg/ml, salmeterol 25 e fluticasona 125.
2. De acordo com laudo às fls. 18 e 19 emitido em **10/10/2018**, a paciente é acompanhada na Unidade da Nefrologia Pediátrica (ICr-HCFMUSP) desde julho de 2012 com diagnóstico de Cistinose Nefropática (CID E72.0), doença grave, sistêmica e progressiva, caracterizada pela formação de cristais de cistina nas células de vários órgãos, e que, sem tratamento, evolui com disfunção progressiva dos mesmos. Inicialmente os rins, a tireoide e a córnea são acometidos. O paciente sem tratamento específico evolui com perda progressiva de função renal podendo atingir insuficiência renal crônica terminal, com necessidade de diálise ou transplante renal. Na infância pode desenvolver ainda hipotireoidismo com necessidade de reposição hormonal e acometimento progressivo da córnea pelos cristais de cistina. Na segunda década da vida, pode-se observar acometimento pancreático com diabetes mellitus,



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

---

acometimento muscular com atrofia progressiva, inclusive da musculatura da deglutição, acometimento de sistema nervoso central com atrofia cerebral, entre outros órgãos.

3. Às fls. 23 consta documento da SESA emitido em 06/09/19 com informação de suspensão do fornecimento de Salmeterol + Fluticasona 25/125mg e Montelukaste 4mg para a requerente. Já às fls. 20 consta documento da SESA emitido em 05/02/2020 com informação de suspensão de “Salmeterol + Fluticasona 25/125mg (autorizado)” e “Montelukaste 5mg indeferido, pois não preenche os critérios para disponibilidade deste medicamento, de acordo com o protocolo de asma não controlada do Estado - ES”.

## II – ANÁLISE

### DA LEGISLAÇÃO

1. Considerando o disposto na Portaria nº 3.916/GM, de 30 de outubro de 1998, que estabelece a Política Nacional de Medicamentos e define as diretrizes, as prioridades e as responsabilidades da Assistência Farmacêutica para os gestores federal, estadual e municipal do Sistema Único de Saúde (SUS).
2. Com base na diretriz de Reorientação da Assistência Farmacêutica contida no Pacto pela Saúde, publicado pela **Portaria GM/MS nº 399, de 22 de Fevereiro de 2006**, o Bloco da Assistência Farmacêutica foi definido em três componentes: (1) Componente Básico; (2) Componente de Medicamentos Estratégicos; e (3) Componente de Medicamentos de Dispensação Excepcional. Esse último componente teve a sua denominação modificada pela Portaria GM/MS nº 2981, republicada no DOU em 01 de dezembro de 2009, para Componente Especializado da Assistência Farmacêutica.
3. A **Portaria GM/MS nº 2.981, de 26 de novembro de 2009**, regulamentou o Componente Especializado da Assistência Farmacêutica – CEAF, como parte da Política Nacional de Assistência Farmacêutica do Sistema Único de Saúde, tendo como obje-



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

---

tivo a busca da garantia da integralidade do tratamento medicamentoso, em nível ambulatorial, cujas linhas de cuidado estão definidas em Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) publicados pelo Ministério da Saúde, revogando todas as portarias vigentes, exceto as que publicaram os PCDT. Já a **Portaria GM/MS nº 1.554, de 30 de julho de 2013**, que dispõe sobre as regras de financiamento e execução do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), é a que regulamenta o elenco atual do CEAF.

4. A dispensação dos medicamentos do CEAF é realizada de acordo com o acompanhamento farmacoterapêutico previsto pelos protocolos de tratamento publicados pelo Ministério da Saúde que são desenvolvidos com base nos critérios da Medicina Baseada em Evidências e têm como objetivo estabelecer claramente os critérios de diagnóstico de cada doença, o tratamento preconizado com os medicamentos disponíveis nas respectivas doses corretas, os mecanismos de controle, o acompanhamento e a verificação de resultados, e a racionalização da prescrição e do fornecimento dos medicamentos.

## **DA PATOLOGIA**

1. A **síndrome de Fanconi** é um distúrbio complexo na reabsorção do túbulo proximal e, por isso, a acidose tubular renal é apenas uma das alterações do transporte tubular neste segmento do néfron. Os pacientes com síndrome de Fanconi apresentam aminoacidúria, fosfatúria, glicosúria, proteinúria, poliúria e **acidose metabólica hiperclorêmica**. Devido aos múltiplos distúrbios nos transportadores do túbulo proximal, estes indivíduos podem apresentar também cistinose, tirosinemia, galactosemia e síndrome de Lowe, ou seja, estas crianças apresentam um grupo heterogêneo de doenças, cujos genes estão mapeados em muitas regiões cromossômicas.
2. O termo Acidose Tubular Renal (ATR) engloba diversas afecções caracterizadas por acidose metabólica secundária a um defeito na reabsorção tubular renal de  $\text{HCO}_3^-$



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

---

e/ou na excreção urinária de H<sup>+</sup>, enquanto a função glomerular é nada ou minimamente afetada. Todas as formas de ATR apresentam acidose metabólica hiperclorêmica, com intervalo aniônico normal. São doenças crônicas com impacto significativo na qualidade de vida dos pacientes quando não tratadas adequadamente, podendo evoluir com déficit do crescimento, osteoporose, raquitismo, nefrolitíase e até perda da função renal.

3. Podem ser primárias, decorrentes de defeitos genéticos nos mecanismos de transporte dos túbulos renais, ou secundárias a doenças sistêmicas ou ao efeito adverso de medicamentos.
4. O raquitismo pode resultar da combinação dos efeitos da acidose metabólica com hipofosfatemia ou da hipofosfatemia isolada.

## **DO TRATAMENTO**

1. Nas últimas décadas, o avanço da biologia molecular e da genética tem fornecido ferramentas para investigar a presença das tubulopatias hereditárias, o que pode melhorar o diagnóstico, a adequação do tratamento e o prognóstico.
2. Não existe cura para a **Síndrome de Fanconi**. O tratamento objetiva neutralizar a acidose sanguínea, utilizando-se bicarbonato de sódio. Os baixos níveis de potássio na corrente sanguínea podem requerer suplementação oral desse elemento. Nos casos da presença de doença óssea, se faz necessário o tratamento com suplementos de fosfato e Vitamina D. Quando o paciente apresentar um quadro de insuficiência renal, o transplante renal pode estar indicado.
3. O tratamento de uma criança com síndrome de Fanconi consiste principalmente na substituição de substâncias perdidas na urina. Entre estas substâncias destacam-se os fluidos e os eletrólitos.
  - A desidratação devido à poliúria deve ser prevenida permitindo livre acesso à



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

---

água; Tratar a desidratação com soluções orais ou parentéricas.

- A acidose metabólica devida à perda de bicarbonato é corrigida pela administração de álcali, geralmente 3-10 mg/kg/d de **bicarbonato de sódio** em doses divididas.
- A adição de um diurético, como 1-3 mg/kg/d de hidroclorotiazida, pode ser necessária para evitar a expansão do volume, o que aumenta a excreção de bicarbonato, diminuindo o limiar renal. Infelizmente, o diurético aumenta a perda de potássio e, portanto, a necessidade de aumentar a **suplementação de potássio** sob a forma de bicarbonato de potássio, citrato ou acetato.
- A correção da acidose metabólica é benéfica, mas não é suficiente para o tratamento da doença óssea. Fosfato e **suplementação de vitamina D** também são necessários.
- A normalização dos níveis séricos de fosfato pode ser conseguida pela administração de 1-3 g / d de fosfato suplementar. A administração deve começar no nível mais baixo e ser aumentada lentamente ao longo de várias semanas para minimizar os sintomas GI. A vitamina D, administrada como 1,25-dihidroxitamina D<sub>3</sub> ou 1 $\alpha$ -hidroxivitamina D<sub>3</sub>, é preferida porque a hidroxilação hepática e/ou renal pode ser prejudicada em pacientes com síndrome de Fanconi.

4. Tratamento cirúrgico:

- Transplante de fígado tem sido utilizado com sucesso em pacientes com insuficiência hepática devido à doença de Wilson ou tirosinemia. O transplante hepático leva ao rápido desaparecimento das anomalias tubulares renais.

- O transplante renal foi realizado em muitos pacientes com insuficiência renal devido à cistinose. A cistina se acumula nos monócitos e nas células intersticiais do rim transplantado, mas não nas células dos túbulos proximais. Conseqüentemente, as anomalias do transporte tubular não se repetem.

5. Consultas: Um exame ocular com fenda deve ser solicitado sempre que o diagnóstico de cistinose for suspeito. A detecção de corpos refratários em forma de agulha na



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

---

córnea é patognomônica. Em pacientes com doença de Wilson, um exame de lâmpada de fenda pode ser usado para detectar os anéis patognomônicos de Kayser-Fleischer. Uma consulta oftalmológica também é garantida em pacientes com galactosemia e síndrome de Lowe porque manifestações oculares podem estar presentes.

6. Dieta: várias formas de síndrome de Fanconi são causadas por deficiências nas enzimas envolvidas no metabolismo de nutrientes, tais como galactose, frutose, tirosina e fenilalanina. A eliminação destas substâncias da dieta resulta no desaparecimento das manifestações renais da síndrome. No entanto, algumas das anormalidades sistêmicas, como atraso no desenvolvimento, retardo do crescimento, comprometimento da fala e disfunção ovariana na galactosemia ou cirrose hepática na tirosinemia, não parecem ser afetadas. Os doentes com doença de Wilson beneficiam de uma dieta de baixo teor de cobre e de terapêutica com D-penicilamina.
7. Atividade: nenhuma das condições associadas à síndrome de Fanconi impõem restrições nas atividades. No entanto, algumas dessas condições podem resultar em insuficiência de órgãos, como fígado ou rins, ou na diminuição da força muscular, o que, por sua vez, pode limitar a capacidade das crianças de se envolverem em atividades fisicamente exigentes.

## **DO PLEITO**

1. **Salmeterol 25mcg + fluticasona 125mcg:** é uma associação entre um  $\beta_2$  agonista de longa ação e um corticóide, que está indicada para tratamento das doenças obstrutivas reversíveis do trato respiratório, entre elas a asma, em adultos e crianças, e para tratamento de manutenção da doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC), inclusive de bronquite crônica e enfisema.
2. **Montelucaste sódico 5mg:** Trata-se de um antagonista do receptor de leucotrienos seletivo e ativo por via oral que inibe o receptor de leucotrienos cisteínicos CysLT. É indicado para o tratamento de asma, incluindo a prevenção dos sintomas de asma



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

---

durante o dia e noite. Também previne o estreitamento das vias aéreas causado pelo exercício; rinite alérgica, incluindo sintomas diurnos e noturnos como congestão nasal, coriza, coceira nasal e espirros; congestão nasal ao despertar, dificuldade de dormir e despertares noturnos; lacrimejamento, coceira, vermelhidão e inchaço dos olhos.

### III – DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

1. Os medicamentos **Salmeterol 25mcg + fluticasona 125mcg** e **Montelucaste (grânulos orais 4mg; comprimido mastigável 5mg, comprimido revestido 10 mg)** estão padronizados na Relação Estadual de Medicamentos Essenciais (REMEME), sendo disponibilizados **apenas** aos pacientes do Estado do Espírito Santo portadores de Asma não controlada que preencham os critérios de inclusão definidos nas Diretrizes Terapêuticas para o manejo da Asma não controlada (Mini Protocolo Estadual).
2. **Na documentação encaminhada a este Núcleo, não consta descrição de patologia, quadro clínico apresentado e intenção terapêutica que justifique a indicação destes medicamentos. Da mesma forma, não constam informações pormenorizadas sobre os tratamentos já realizados.**
3. De acordo com informações obtidas junto ao banco de dados da SESA/GEAF, a paciente possui processo administrativo nº 2193043, referente aos medicamentos pleiteados, com deferimento do pedido do medicamento **Salmeterol 25mcg + fluticasona 125mcg** e indeferimento do pedido de **montelucaste**.
4. Assim quanto ao medicamento **Salmeterol 25mcg + fluticasona 125mcg**, este Núcleo entende que mediante os documentos remetidos a este Núcleo não ficou comprovada a imprescindibilidade de acesso ao mesmo através da esfera judicial no presente momento.
5. Esclarecemos ainda que estão padronizados no Componente Especializado da



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

Assistência Farmacêutica e no Protocolo Clínico para manejo de Asma não controlada e disponíveis na rede estadual de saúde por meio das Farmácias Cidadãs Estaduais, os medicamentos: **Budesonida** cápsula inalante de 200 mcg e 400 mcg e pó inalante ou aerossol bucal de 200 mcg, **Fenoterol** aerossol de 100 mcg, **Formoterol** cápsula ou pó inalante de 12 mcg, **Formoterol+budesonida** cápsula ou pó inalante de 12 mcg/400 mcg e de 6 mcg/200 mcg, **Salmeterol** aerossol bucal ou pó inalante de 50 mcg.

6. Assim quanto ao pleito de **Montelukaste** frente aos fatos acima expostos, esclarecemos que no presente caso não constam documentos, exames e demais informações técnicas consideradas relevantes, que permitam a este Núcleo avaliar se a paciente em tela se enquadra nos critérios de inclusão definidos no Protocolo para tratamento da asma não controlada e por fim ressaltamos que existem opções terapêuticas contempladas que não constam como tendo sido utilizadas pela requerente.







**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

---

**REFERÊNCIAS**

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Brasília: Ministério da Saúde, 2006. 64 p. – (Cadernos de Atenção Básica, n. 16) (Série A. Normas e Manuais Técnicos). Disponível em:

<[http://dab.saude.gov.br/docs/publicacoes/cadernos\\_ab/abcad16.pdf](http://dab.saude.gov.br/docs/publicacoes/cadernos_ab/abcad16.pdf)>. Acesso em: 19 de fev. 2020.

DISTRITO FEDERAL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. **Relação Nacional de Medicamentos Essenciais – RENAME**. Brasília: Ministério da Saúde, 2020.

ESPÍRITO SANTO. Secretaria Estadual da Saúde. Protocolo Clínico para manejo de Asma não controlada. Disponível em:

<[http://farmaciacidade.saude.es.gov.br/download/Diretrizes\\_Terapeuticas\\_Manejo\\_Aasma\\_Nao\\_Controlada.pdf](http://farmaciacidade.saude.es.gov.br/download/Diretrizes_Terapeuticas_Manejo_Aasma_Nao_Controlada.pdf)>. Acesso em: 19 de fev. 2020.

ARAÚJO, et. al. Investigação de fatores associados à asma de difícil controle. **J. Bras. Pneumol.**, São Paulo, v .33, n.5., Sept./Oct. 2007. Disponível em:

<[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1806-37132007000500003](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132007000500003)>.

Acesso em: 19 de fev. 2020.

MONTELUCASTE DE SÓDIO. Bula do medicamento. Disponível em:

<[http://www.anvisa.gov.br/datavisa/fila\\_bula/frmVisualizarBula.asp?pNuTransacao=8512592014&pIdAnexo=2234136](http://www.anvisa.gov.br/datavisa/fila_bula/frmVisualizarBula.asp?pNuTransacao=8512592014&pIdAnexo=2234136)>. Acesso em: 19 de fev. 2020.

SOEIRO, E., M., D.; HELOU, C., M., B. A. **Aspectos clínicos, fisiopatológicos e genéticos das tubulopatias hereditárias na infância**. Tubulopatias hereditárias na infância. Artigo de revisão. J Bras Nefrol 2015;37(3):385-398. Fev 15. Disponível em:

<<http://www.scielo.br/pdf/jbn/v37n3/0101-2800-jbn-37-03-0385.pdf>>. Acesso em: 19 de fev. 2020.



**Poder Judiciário**  
Estado do Espírito Santo  
Núcleo de Assessoramento Técnico – NAT

---

MEDSCAPE. Fancony Syndrome – Treatment & Management. Disponível em:  
<<http://emedicine.medscape.com/article/981774-treatment>>. Acesso em: 19 de fev. 2020.