

NOTA TÉCNICA 9690

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: Única

COMARCA: Taiobeiras/MG

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2026.0009690

IDADE: 62 anos

SEXO: Feminino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): CID I27.2.

PEDIDO DA AÇÃO: Fornecimento de medicação selexipague (Uptravi®).

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Fornecimento de medicação selexipague (Uptravi®) prescrita para paciente portadora de hipertensão arterial pulmonar secundária a esquistossomose atendida pelo SUS.

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Oficie-se ao Núcleo de Apoio Técnico do Judiciário (NATJUS) para elaboração de parecer técnico, no prazo de 48h (quarenta e oito horas), que deverá abordar, minimamente, os seguintes pontos:

(a) A confirmação se o quadro clínico da autora (Hipertensão Arterial Pulmonar secundária a esquistossomose - CID 10 I27.2, Classe Funcional III) se enquadra nas diretrizes de dispensação do Selexipague (Uptravi) estabelecidas no PCDT e no Relatório de Recomendação da CONITEC (Portaria SCTIE/MS Nº 53/2021);

R: Sim, se enquadra nas diretrizes de dispensação do Selexipague (Uptravi) estabelecidas no PCDT e no Relatório de Recomendação da CONITEC.

(b) Análise sobre a existência de falha terapêutica, intolerância ou resposta insatisfatória comprovada aos fármacos de primeira e segunda linha já disponibilizados pelo SUS (como ERA e/ou PDE5i), conforme relatado nos laudos médicos acostados à inicial;

R: Quando mesmo em tratamento medicamentoso o paciente se enquadrar na classificação de risco intermediário ou alto, o tratamento

deve ser escalonado: se estiver em monoterapia inicial, deve ir para terapia combinada dupla; se estiver em terapia combinada dupla, deve ir para terapia combinada tripla. A combinação tripla disponível inclui um PDE5i (sildenafil), um ERA (ambrisentana ou bosentana) e selexipague ou iloprostá. A utilização e indicação para acrescentar um terceiro medicamento necessita ser comprovada por estratificação de risco intermediário/alto, conforme é o caso do presente auto.

(c) Análise técnica sobre a imprescindibilidade do Selexipague em comparação com a alternativa terapêutica padronizada no SUS de mesma via de ação (Iloprostá inalatória), indicando se há superioridade de eficácia, segurança ou justificativa de comodidade posológica que embasa a concessão para o perfil da paciente.

R: As evidências demonstram que os resultados clínicos de selexipague em relação ao placebo reduzem a morbimortalidade da doença. Essa evidência em relação ao iloprostá fica inferida indiretamente como equivalente por serem da mesma classe de medicamentos. Em pacientes que não atingirem baixo risco com terapia combinada dupla, é aconselhado o uso de terapia tripla, utilizando sildenafil associado a ERA (bosentana ou ambrisentana) e, preferencialmente, selexipague. Caso haja restrição ao uso do selexipague, este deverá ser substituído por iloprostá.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente de 62 anos, portadora de hipertensão arterial pulmonar secundária a esquistossomose, atendida pelo SUS, em uso de tadalafila e ambrisentana, com piora clínica, evoluindo da classe funcional II para a classe III da NYHA. Foi então prescrito pelo especialista o selexipague (Uptravi®) com o objetivo de atuar na via da prostaciclina e obter melhor controle da hipertensão pulmonar. Relato de que a Secretaria Estadual de Saúde negou o fornecimento da medicação sob a alegação de que trata-se de medicamento não padronizado, apontando a existência de alternativas terapêuticas no SUS.

A esquistossomose mansoni é a terceira doença parasitária endêmica mais prevalente do mundo. Estima-se que mais de 200 milhões de pessoas estejam infectadas com uma das espécies do parasita Schistosoma. Dessas, 270.000 pessoas (4,6%) são portadoras de hipertensão arterial pulmonar (HAP), que é associada à forma hepatoesplênica da doença. Essa alta prevalência coloca a hipertensão pulmonar esquistossomótica como a causa mais frequente de hipertensão pulmonar no mundo.

A HP é, atualmente, definida pela presença de pressão média da artéria pulmonar igual ou superior a 25 mmHg medida, em repouso, através de cateterismo cardíaco direito. (4) A classificação atual abrange cinco grupos, sendo que para a definição da hipertensão arterial pulmonar (HAP, Grupo I), acresce-se a pressão de oclusão de artéria pulmonar, a pressão diastólica final do ventrículo esquerdo ou a pressão do átrio esquerdo, que devem ser inferiores a 15 mmHg. A HAP é uma condição progressiva com prognóstico ruim, que pode levar rapidamente à incapacidade e morte prematura. Devido a sua baixa incidência é uma doença classificada como doença rara. Devem ser sistematicamente avaliados e classificados os sintomas que traduzem o grau da HAP de acordo com a classificação da NYHA/OMS: Classe I, Classe II, **Classe III - Pacientes com HAP que resulta em relevante limitação das atividades físicas.** Esses pacientes estão confortáveis ao repouso, mas esforços menores do que os despendidos nas atividades físicas habituais causam dispneia ou fadiga excessiva, dor torácica ou pré-síncope, Classe IV - Pacientes com HAP que resulta em incapacidade para realizar qualquer atividade física, sem sintomas. Esses pacientes manifestam sinais de falência ventricular direita. Dispneia ou fadiga podem estar presentes ao repouso, e o desconforto aumenta com qualquer esforço feito ¹.

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Hipertensão Arterial Pulmonar (PCDT) do Ministério da Saúde contempla para tratamento 5 medicamentos aprovados pela ANVISA, que incluem antagonistas do receptor de endotelina (ERA) (ambrisentana e bosentana); inibidores da fosfodiesterase 5 (PDE5i) (sildenafil) e atuantes na via da prostaciclina (PGI₂), que são os

análogos da PGI2 (iloprostá). O iloprostá é um medicamento administrado por via inalatória de 6 a 9 vezes por dia.

Selexipague tem registro ativo na ANVISA ². É um agonista seletivo do receptor IP, administrado por via oral, duas vezes ao dia, proporcionando ao paciente maior facilidade de administração e comodidade posológica indicado para o tratamento de longo prazo da HAP. O medicamento **foi incorporado ao SUS para o tratamento de pacientes adultos com hipertensão arterial pulmonar (HAP – Grupo I) em classe funcional III que não alcançaram resposta satisfatória com ERA e/ou PDE5I, como alternativa ao iloprostá**, conforme protocolo estabelecido pelo Ministério da Saúde, disposto na Portaria Nº 53 de 6 de agosto de 2021.³

Foi realizada uma revisão sistemática da literatura com o objetivo de identificar todas as evidências disponíveis que avaliassem a eficácia e segurança de selexipague em comparação com as terapias atualmente disponíveis no SUS em pacientes adultos com HAP. No total, dez estudos foram incluídos pelo demandante (1 ECR, com 4 análises post-hoc e 5 revisões sistemáticas com meta-análise). Na avaliação crítica foi excluída uma metanálise totalizando 9 estudos. A evidência principal de selexipague é o ECR Fase III GRIPHON, em que pacientes foram randomizados para receber selexipague ou placebo em adição a terapia de base (80% já usavam ERA e/ou PDE5i). O risco do desfecho primário composto de morte, progressão da doença ou de uma complicação relacionada a HAP foi significativamente menor entre os pacientes que receberam selexipague do que entre os que receberam placebo (41,6% dos pacientes no grupo placebo e 27,0% no grupo selexipague [HR no grupo selexipague em comparação ao grupo placebo: 0,60; IC99% 0,46-0,78; p 0,60; p 0,001]). Em relação aos eventos adversos 41 patients (7.1%) no grupo placebo e 82 pacientes (14.3%) no grupo selexipague descontinuaram o regime do estudo por evento adverso. Os principais eventos para o selexipague foram dor de cabeça (em 3.3% dos pacientes), diarreia (em 2.3%), e náusea (em 1.7%). Na semana 26, a proporção de pacientes sem piora ou melhora na classe funcional entre os grupos selexipague e placebo

não foram significativas (74.9% and 77.8%, respectivamente; OR, 1.16; 99% IC, 0.81 to 1.66; P=0.28). **As evidências apresentadas demonstram que os resultados clínicos de selexipague em relação ao placebo reduzem a morbimortalidade da doença.**

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Hipertensão Arterial Pulmonar (PCDT) foi atualizado e publicado em janeiro de 2025. Como orientação para o tratamento da HAP, a recomendação é **para que pacientes que não atingirem baixo risco com terapia combinada dupla, é aconselhado o uso de terapia tripla, utilizando sildenafil associado a ERA (bosentana ou ambrisentana) e, preferencialmente, selexipague.** Caso haja restrição ao uso do selexipague, este deverá ser substituído por iloprosta. Pacientes de alto risco devem ser avaliados por equipe de transplante pulmonar e a inclusão ou permanência em lista dependerá da sua estratificação de risco subsequente ¹.

O selexipague foi aprovado internacionalmente por 5 agências (Canadá, França, Escócia, Alemanha e Inglaterra) que emitiram pareceres positivos para sua utilização. Não há avaliação disponível pelo NICE até o presente.

IV – CONCLUSÃO:

Considerando o caso concreto do presente auto, trata-se de paciente de 62 anos, portadora de hipertensão arterial pulmonar secundária a esquistossomose, acompanhada em serviço especializado do SUS, em uso de tadalafila e ambrisentana, com piora clínica, evoluindo da classe funcional II para a classe III da NYHA;

Considerando que o medicamento solicitado possui registro ativo na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e está indicado em bula para o manejo do quadro clínico apresentado, conforme relato médico;

Considerando que existem evidências científicas que sustentam a indicação do tratamento proposto para o quadro clínico descrito com eficácia e segurança aceitáveis;

Considerando que a medicação prescrita se enquadra nas diretrizes

estabelecidas no PCDT e no Relatório de Recomendação da CONITEC;

Este NATJUS considera a presente demanda **justificada com ressalva**, uma vez que, segundo o próprio PCDT, selexipague e iloprosta são considerados equivalentes por serem da mesma classe de medicamentos, sendo recomendável o iloprosta somente em casos de restrição ao uso do selexipague.

V – REFERÊNCIAS:

1) CONITEC. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Hipertensão Arterial Pulmonar. Disponível em: [https://www.gov.br/conitec/pt-](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/hap-1.pdf)

[br/midias/protocolos/hap-1.pdf](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/hap-1.pdf)

2) ANVISA. <https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=UPTRAVI>

3) CONITEC. Relatório de Recomendação nº 642. Selexipague para pacientes adultos com hipertensão arterial pulmonar (HAP – Grupo I) em classe funcional III que não alcançaram resposta satisfatória com ERA e/ou PDE5i, como alternativa a iloprosta. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2021/20210809_relatorio_642_selexipague_p53.pdf/@@display-file/file

VI – DATA:

24/06/2026

NATJUS – TJMG