

NOTA TÉCNICA 9820

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

CÂMARA/VARA: Vara da Infância e da Juventude

COMARCA: Divinópolis/MG

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2026.0009820

IDADE: 12 anos

Sexo: feminino

DOENÇA(S) INFORMADA(S): D 81.1

PEDIDO DA AÇÃO: Ação de obrigação de fazer para fornecimento da medicação Endobulin Kiovig® e insumos de saúde no âmbito do SUS.

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Tratamento de criança com imunodeficiência.

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Necessidade do uso da medicação Endobulin Kiovig, assim como todos os insumos que se fizer necessário para atingir esse fim, para que o réu forneça o tratamento a autora.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente de 12 anos, nascida com cardiopatia congênita cianogênica grave, agenesia renal à esquerda, agenesia pulmonar à direita, agenesia uterina e microcefalia. Portadora de gastrostomia e traqueostomia, fazendo uso regular de oxigênio domiciliar. Acompanhada por equipe multidisciplinar, há o relato de diagnóstico de imunodeficiência combinada grave, confirmada por linfopenia significativa, hipogamaglobulinemia e história clínica de traqueítes e pneumonias recorrentes. Com o objetivo de reduzir episódios de infecções graves e complicações, a paciente faz uso regular da imunoglobulina humana endovenosa (Endobulin Kiovig®) e tem apresentado níveis séricos satisfatórios de IgG. A solicitação para receber a imunoglobulina humana pelo SUS visa a manutenção do bom controle dos quadros infecciosos. Constan também em relatório médico uma lista de insumos usados continuamente para o tratamento domiciliar da paciente.

Houve, segundo relato, negativa por parte da Secretaria Estadual de Saúde de Minas Gerais para o fornecimento da medicação imunoglobulina humana endovenosa.

As imunodeficiências primárias (IDP) são um grupo muito heterogêneo, atualmente composto por mais de 300 doenças causadas por mutações genéticas, que levam ao desenvolvimento e funcionamento anormais do sistema imunológico e são caracterizadas por infecções recorrentes (graves ou causadas por agentes incomuns ou de baixa patogenicidade), manifestações autoimunes ou inflamatórias e maior predisposição ao câncer. Nos últimos anos, novas doenças e novos defeitos genéticos têm sido descritos.

Diversos registros ao redor do mundo, incluindo o da América Latina, mostram que pelo menos 50% das imunodeficiências primárias afetam predominantemente a produção de anticorpos, que também é prejudicada em outros tipos de defeitos do sistema imunológico¹.

A imunodeficiência combinada grave é uma doença decorrente da imunodeficiência séria e potencialmente fatal. Ela está presente ao nascimento e pode ser causada por mutações em muitos genes diferentes. Todas as formas são de caráter hereditário. Como não existem células T e as células B não conseguem produzir anticorpos (imunoglobulinas) sem a ajuda das células T, os níveis de imunoglobulinas são baixos. Além disso, as células *natural killer* não funcionam normalmente. As células *natural killers* (exterminadoras naturais) são um tipo de leucócito que reconhece e mata células anormais (como determinadas células infectadas e células cancerígenas). Em pessoas com imunodeficiência combinada grave, o sistema imunológico não fornece, praticamente, nenhuma proteção contra bactérias, vírus e fungos. O resultado são infecções repetidas e persistentes.

Os sintomas indicam a doença. São feitos exames de sangue para medir o número de células B e células T e os níveis de imunoglobulina, assim como para avaliar o funcionamento das células B e T. Recém-nascidos são triados para imunodeficiência combinada grave usando um exame de sangue que determina se eles têm células T anormais ou em quantidade insuficiente.

As pessoas com esta doença são mantidas em um ambiente protegido para evitar a exposição a possíveis infecções (o que é chamado isolamento reverso). O único tratamento eficaz é o transplante de células-tronco (por exemplo, de um irmão ou irmã não afetado(a) com o mesmo tipo de tecido). O tratamento com antibióticos e imunoglobulina (anticorpos obtidos do sangue de pessoas com o sistema imunológico normal) ajuda a prevenir infecções, mas não cura a doença ².

O tratamento com imunoglobulina é atualmente a principal abordagem terapêutica em quase 75% das imunodeficiências primárias, ou seja, aquelas em que a produção de anticorpos está comprometida, promovendo a reposição de imunoglobulina G ou IgG. Os objetivos são manter concentrações séricas estáveis e adequadas desse tipo de imunoglobulina e alcançar um bom manejo clínico dos pacientes.

O Ministério da Saúde regulamentou o uso de imunoglobulina humana intravenosa em imunodeficiências por anticorpos. O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) foi publicado na Portaria SAS/MS 495, de 11 de setembro de 2007. O documento foi submetido à consulta pública nº 22, de 10 de maio de 2010, pelo Ministério da Saúde, com proposta de atualização do PCDT, que ainda não foi publicada. As imunodeficiências primárias (IPs) para as quais a terapia com imunoglobulina é indicada estão listadas no documento e inclui o CID D81.1 (Imunodeficiência combinada grave com números baixos de células T e B) ³. **Como requisitos para receber a imunoglobulina humana pelo SUS, no protocolo (PCDT) consta a obrigatoriedade das seguintes informações: concentração sérica das imunoglobulinas (IgG total, IgA, IgM, IgE), avaliação da síntese ativa de anticorpos, laudos médicos e exames que comprovem a ocorrência de infecções típicas de imunodeficiências primárias com defeitos de anticorpos, concentração sérica das subclasses de IgG, quando houver suspeita clínica de deficiência de IgG, mas níveis normais desta.**

O próprio documento do Ministério da Saúde que foi submetido à

consulta pública traz as evidências científicas que embasam o uso da imunoglobulina humana (IGH) nos casos de imunodeficiência combinada grave. A melhor evidência disponível de eficácia da IGH foi obtida através de um estudo randomizado, duplo-cego, cruzado, que avaliou 43 pacientes com diagnóstico firmado de agamaglobulinemia ligada ao cromossomo X e imunodeficiência comum variável. Este estudo comparou a dose padrão da IGH (300mg/kg a cada 4 semanas para os adultos e 400mg/kg a cada 4 semanas para as crianças) versus o dobro da dose. Após 3 meses de tratamento inicial, seguido por 3 meses de pausa para "wash-out" e mais 9 meses com o tratamento cruzado, os autores concluíram que no grupo da IGH em altas doses houve redução mínima, embora estatisticamente significativa, do número e duração das "infecções respiratórias". Assim, ainda que não tenha sido objeto de análise pela CONITEC, baseado nas evidências científicas, e respaldado pelo último relatório da Organização Mundial da Saúde sobre o tema, **o Ministério da Saúde reconhece o uso da IGH como agente profilático de infecções intercorrentes naqueles pacientes com imunodeficiências primárias com defeitos de anticorpos**, especialmente nos casos de agamaglobulinemia ligada ao cromossomo X ou imunodeficiência comum variável, desde que respeitando os critérios de inclusão descritos anteriormente ³. E ainda, **o Ministério da Saúde preconiza que todos os pacientes com suspeita de imunodeficiência primária (IP) devem ser encaminhados a um Centro de Referência para avaliação e tratamento específicos com imunologista e geneticista. Para tal, recomenda-se a organização de centros de referência a serem habilitados e cadastrados pelo Gestor Estadual para avaliação médica e planejamento de estratégias diagnósticas e terapêuticas aos pacientes com IP.**

Endobulin Kiovig®, possui registro ativo na ANVISA. Em sua bula, é descrito como sendo um derivado de plasma humano contendo imunoglobulina G humana purificada e intacta, em forma de solução injetável. É indicado na terapia de reposição em adultos, crianças e adolescentes (0-18 anos) nas síndromes de imunodeficiências primárias (IDP) com produção de anticorpos

comprometida. ⁴.

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. 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. 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. A deliberação CIB-SUS/MG Nº 3.486, de 03 de agosto de 2021 aprovou a Política de Descentralização do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (PDCEAF) e as normas e critérios para a descentralização da solicitação, dispensação e renovação da continuidade do tratamento do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF) e seu financiamento para adesão dos municípios do estado de Minas Gerais. **Em consulta à Relação de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF) disponibilizados pela Secretaria Estadual de Saúde de Minas Gerais, verifica-se que está listada a imunoglobulina humana para tratamento de imunodeficiências primárias** ⁵.

IV – CONCLUSÃO

O caso concreto do presente auto trata-se de uma paciente de 12 anos, portadora de patologias que a tornam altamente dependente para as atividades da vida diária, requerendo cuidados contínuos em ambiente domiciliar adaptado. Tem, de acordo com as informações técnicas disponíveis, o diagnóstico de imunodeficiência combinada grave **estando indicados**, portanto, tanto a utilização dos insumos como a medicação requerida. Há evidências científicas que corroboram o uso da imunoglobulina humana para

imunodeficiência primária, o Ministério da Saúde reconhece a indicação e a Secretaria Estadual de Saúde possui o medicamento em sua relação no Componente Especializado da Assistência Farmacêutica, sendo responsável por sua aquisição e dispensação. Quanto aos insumos requeridos, é reconhecida a necessidade da paciente e cabe à Secretaria Estadual de Saúde o provimento dos mesmos conforme seus protocolos já estabelecidos.

Não consta que até o momento a paciente esteja em acompanhamento em nenhum centro de referência habilitado pelo Estado para atendimento pelo SUS e ela deve, portanto, ser direcionada pela regulação municipal e estadual para acessar este serviço.

V – REFERÊNCIAS:

- 1) Goudouris, E.S., Silva A.M.S., Ouricuri A.L., Grumach A.S., Neto A.C., Carvalho B.T.C., Prando C.C.M., Kokron C.M., Vasconcelos D.M., Tavares F.S., Segundo G.R., Barreto I.C.D., Dorna M.B., Barros M.A.M.T., Forte W.C.N.. **II Brazilian Consensus on the use of human immunoglobulin in patients with primary immunodeficiencies.**
<https://www.scielo.br/j/eins/a/YkdwTg3JVVTjzHB49mNVWdC/?lang=en>
- 2) James Fernandez. **Severe combined immunodeficiency (SCID).**
<https://www.msmanuals.com/pt/casa/doen%C3%A7as-imunol%C3%B3gicas/doen%C3%A7as-decorrentes-de-imunodefici%C3%Aancia/imunodefici%C3%Aancia-combinada-grave-scid>
- 3) BRASIL.
https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/cop0022_10_05_2010.html
- 4) ANVISA.
<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?numeroRegistro=106390301>
- 5) SES/MG. <https://www.saude.mg.gov.br/wp-content/uploads/2025/03/LISTA-DE-MEDICAMENTOS-DO-CEAF-POR-ORDEM-ALFABETICA-24-02-2025.pdf>

VI – DATA:

08/06/2026

NATJUS – TJMG