

NOTA TÉCNICA Nº 6752/2025 - NAT-JUS/SP

1. Identificação do solicitante

- 1.1. Solicitante: [REDACTED]
1.2. Processo nº 5002366-08.2025.4.03.6344
1.3. Data da Solicitação: 26/08/2025
1.4. Data da Resposta: 22/10/2025
1.5. Requerida: **SAÚDE PÚBLICA**

2. Paciente

O. P. N.

- 2.1. Data de Nascimento/Idade: 25/03/2011 – 14 anos
2.2. Sexo: Masculino
2.3. Cidade/UF: Tipiratiba/SP
2.4. Histórico da doença:
Linfangioma de qualquer localização - CID D18.1
Outras afecções das artérias e arteríolas - CID I77
Malformação congênita não especificada do sistema vascular periférico - CID Q27.9
(*Malformação Vascular com predomínio de cistos linfáticos na região da hemiface direita e cervical (linfangioma), acometendo especialmente a região mandibular a direita*)

30. Quesitos formulados pelo(a) Magistrado(a)



4. Descrição da Tecnologia

4.1. Tipo da tecnologia: MEDICAMENTO

| Medicamento | Princípio Ativo | Registro na ANVISA | Disponível no SUS? | Opções disponíveis no SUS / Informações sobre o financiamento | Existe Genérico ou Similar? |
|---------------------------|-----------------|--------------------|--------------------|---|-----------------------------|
| SIROLIMO – 2mg pela manhã | SIROLIMO | 1211004530024 | Sim | cirurgia | Não |
| SIROLIMO – 1mg à noite | | 1211004530016 | | | |

| Medicamento | Marca Comercial | Laboratório | Apresentação | PMVG | Dose | Custo Anual* | | | | |
|---|-----------------|--------------------|-----------------------------------|---------|----------|----------------------|--|--|--|--|
| SIROLIMO 2mg | RAPAMUNE | PFIZER BRASIL LTDA | 2 MG DRG CT BL AL PLAS TRANS X 30 | 1740,75 | 1 cp/dia | 22629,75 | | | | |
| SIROLIMO 1mg | | | 1 MG DRG CT BL AL PLAS TRANS X 60 | | | 12185,25 | | | | |
| CUSTO TOTAL ANUAL - PREÇO MÁXIMO DE VENDA AO GOVERNO | | | | | | 34185 | | | | |
| MÉDICO PRESCRITOR | | | | | | SAÚDE PÚBLICA | | | | |

* Cálculo anual somente para medicamentos não incorporados na política pública do SUS, mas com registro na ANVISA, conforme Tema de Repercussão Geral nº 1234.

4.1. Tipo da tecnologia: PROCEDIMENTO

Embolização de malformação vascular, ultrassom e anestesias. sessões de aplicações intra-lesionais com Bleomicina e SIROLIMO, com Acne de Face (sessões de embolização da má-formação vascular de região hemiface direita e cervical esquerda)

4.2. Fonte do custo da tecnologia: Lista de preços CMED/Anvisa - Referência outubro 2025

4.3. Recomendações da CONITEC: () RECOMENDADO () NÃO RECOMENDADO () NÃO AVALIADO

5. Discussão

5.1. Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia

A malformação venolinfática da face é uma condição congênita caracterizada por uma combinação de canais venosos e linfáticos dilatados e malformados, que afetam os tecidos moles da face. Essas lesões podem causar deformidades estéticas, dor, sangramentos, infecções recorrentes e comprometimento funcional, dependendo da localização e extensão. Malformações vasculares podem ser de difícil manejo e piorar a qualidade de vida de pacientes. As opções cirúrgicas podem ser realizadas, mas possuem limitação técnica a depender do local e tamanho da lesão.

Um ensaio clínico de fase II publicado no *Journal of Pediatric Surgery* avaliou o uso de sirolímo em pacientes com malformações vasculares complexas, incluindo venolinfáticas da face, demonstrando melhora clínica significativa em dor, volume da lesão e qualidade de vida.

5.2. Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia

Existem poucos estudos avaliando a eficácia do sirolímus para o manejo de malformações vasculares. Mas parece haver consistência nos resultados encontrados entre as publicações. O uso de sirolímus é implicado na redução do tamanho das malformações e melhora da qualidade de vida. Terapia com sirolímo tem emergido como opção promissora para casos extensos ou refratários, devido à sua ação inibitória na via mTOR, que regula a proliferação celular e angiogênese.

6. Conclusão

6.1. Parecer

- () Favorável
() Desfavorável

6.2. Conclusão Justificada

O tratamento medicamentoso pode ser útil ao paciente ao modificar a malformação vascular.

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de urgência e emergência do CFM?

- () SIM, com potencial risco de vida
() SIM, com risco de lesão de órgão ou comprometimento de função

(x) NÃO

7. Referências bibliográficas

Freixo C, Ferreira V, Martins J, Almeida R, Caldeira D, Rosa M, Costa J, Ferreira J. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of vascular anomalies: A systematic review. *J Vasc Surg.* 2020 Jan;71(1):318-327. doi: 10.1016/j.jvs.2019.06.217. Epub 2019 Oct 30. PMID: 31676179.

Dong J, Han D, Wang D, Lu H, Wang X. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of vascular malformations: A protocol for systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore).* 2020 Oct 2;99(40):e22596. doi: 10.1097/MD.0000000000022596. PMID: 33019479; PMCID: PMC7535851.

Hammer J, Seront E, Duez S, Dupont S, Van Damme A, Schmitz S, et al. Efficacy of sirolimus in the treatment of complicated vascular malformations: a phase II clinical trial. *J Pediatr Surg.* 2018;53(5):835-840. doi:10.1016/j.jpedsurg.2017.12.008

Wiegand S, Wichmann G, Dietz A. Treatment of Lymphatic Malformations with the mTOR Inhibitor Sirolimus: A Systematic Review. *Lymphat Res Biol.* 2018 Aug;16(4):330-339. doi: 10.1089/lrb.2017.0062. Epub 2018 Jun 20. PMID: 29924669.

Nadal M, Giraudeau B, Tavernier E, Jonville-Bera AP, Lorette G, Maruani A. Efficacy and Safety of Mammalian Target of Rapamycin Inhibitors in Vascular Anomalies: A Systematic Review. *Acta Derm Venereol.* 2016 May;96(4):448-52. doi: 10.2340/00015555-2300. PMID: 26607948.

8. Outras Informações – conceitos

ANS - Agência Nacional de Saúde Suplementar

A ANS é a agência reguladora do setor de planos de saúde do Brasil. Tem por finalidade institucional promover a defesa do interesse público na assistência suplementar à saúde, regulando as operadoras setoriais, contribuindo para o desenvolvimento das ações de saúde no país.

ANVISA - Agência Nacional de Vigilância Sanitária

A ANVISA é uma agência reguladora vinculada ao Ministério da Saúde e sua finalidade é fiscalizar a produção e consumo de produtos submetidos à vigilância sanitária como medicamentos, agrotóxicos e cosméticos. A agência também é responsável pelo controle sanitário de portos, aeroportos e fronteiras.

CONITEC – Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde.

A CONITEC é um órgão colegiado de caráter permanente do Ministério da Saúde, que tem como função essencial assessorar na definição das tecnologias do SUS. É responsável pela avaliação de evidências científicas sobre a avaliação econômica, custo-efetividade, eficácia, a acurácia, e a segurança do medicamento, produto ou procedimento, e avaliação econômica: custo-efetividade.

RENAME - Relação Nacional de Medicamentos Essenciais

O RENAME é um importante instrumento orientador do uso de medicamentos e insumos no SUS. É uma lista de medicamentos que reflete as necessidades prioritárias da população brasileira, contemplando o tratamento da maioria das patologias recorrentes do país.

https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/relacao_nacional_medicamentos_2024.pdf

REMUME - Relação Municipal de Medicamentos Essenciais

A REMUME é uma lista padronizada de medicamentos adquiridos pelo município, norteada pela RENAME (Relação Nacional de Medicamentos) que atende às necessidades de saúde prioritárias da população, sendo um importante instrumento orientador do uso de medicamentos no município.

ANS - Agência Nacional de Saúde Suplementar

A ANS é a agência reguladora do setor de planos de saúde do Brasil. Tem por finalidade institucional promover a defesa do interesse público na assistência suplementar à saúde, regulando as operadoras setoriais, contribuindo para o desenvolvimento das ações de saúde no país.

ANVISA - Agência Nacional de Vigilância Sanitária

A ANVISA é uma agência reguladora vinculada ao Ministério da Saúde e sua finalidade é fiscalizar a produção e consumo de produtos submetidos à vigilância sanitária como medicamentos, agrotóxicos e cosméticos. A agência também é responsável pelo controle sanitário de portos, aeroportos e fronteiras.

PROTOCOLOS CLÍNICOS E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS (PCDT) - regramentos do Ministério da Saúde que estabelecem critérios para o diagnóstico da doença ou do agravo à saúde; o tratamento preconizado, com os medicamentos e demais produtos apropriados, quando couber; as posologias recomendadas; os mecanismos de controle clínico; e o acompanhamento e a verificação dos resultados terapêuticos, a serem seguidos pelos

gestores do SUS. São baseados em evidência científica e consideram critérios de eficácia, segurança, efetividade e custo-efetividade das tecnologias recomendadas.

FINANCIAMENTO DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA é de responsabilidade das três esferas de gestão do SUS, conforme estabelecido na Portaria GM/MS n. 204/2007, os recursos federais são repassados na forma de blocos de financiamento, entre os quais o Bloco de Financiamento da Assistência Farmacêutica, que é constituído por três componentes:

» **Componente Básico da Assistência Farmacêutica:** destina-se à aquisição de medicamentos e insumos no âmbito da Atenção Primária em saúde e àqueles relacionados a agravos e programas de saúde específicos, inseridos na rede de cuidados deste nível de atenção. O Componente Básico da Assistência Farmacêutica (Cbaf) inclui os medicamentos que tratam os principais problemas e condições de saúde da população brasileira na Atenção Primária à Saúde. O financiamento desse Componente é responsabilidade dos três entes federados. A responsabilidade pela aquisição e pelo fornecimento dos itens à população fica a cargo do ente municipal, ressalvadas as variações de organização pactuadas por estados e regiões de saúde.

» **Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica:** financiamento para o custeio dos medicamentos destinados ao tratamento de patologias que, por sua natureza, possuem abordagem terapêutica estabelecida. Este componente é financiado pelo Ministério da Saúde, que adquire e distribui os insumos a ele relacionados. O Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica (Cesaf) destina-se ao acesso dos medicamentos e insumos destinados aos agravos com potencial de impacto endêmico e às condições de saúde caracterizadas como doenças negligenciadas, que estão correlacionadas com a precariedade das condições socioeconômicas de um nicho específico da sociedade. Os medicamentos do elenco do Cesaf são financiados, adquiridos e distribuídos de forma centralizada, pelo Ministério da Saúde, cabendo aos demais entes da federação o recebimento, o armazenamento e a distribuição dos medicamentos e insumos dos programas considerados estratégicos para atendimento do SUS.

» **Componente Especializado da Assistência Farmacêutica:** este componente tem como principal característica a busca da garantia da integralidade do tratamento medicamentoso, em nível ambulatorial, de agravos cujas abordagens terapêuticas estão estabelecidas em Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas (PCDT). Estes PCDT estabelecem quais são os medicamentos disponibilizados para o tratamento das patologias contempladas e a instância gestora responsável pelo seu financiamento. O Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (Ceaf) é uma estratégia de acesso a medicamentos, no âmbito do SUS, para doenças crônico-degenerativas, inclusive doenças raras, e é caracterizado pela 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. Os medicamentos que constituem as linhas de cuidado para as doenças contempladas neste Componente estão divididos em três grupos de financiamento, com características, responsabilidades e formas de organização distintas.

A autoria do presente documento não é divulgada, nos termos do artigo 3º, §1º, da Resolução nº 479/2022, do Conselho Nacional de Justiça.