



## **NOTA TÉCNICA Nº 51/2022 - NAT-JUS/SP**

### **1. Identificação do solicitante**

- 1.1. Solicitante: [REDACTED]
- 1.2. Origem: 25ª Vara Cível Federal de São Paulo – TRF3
- 1.3. Processo nº: 5000262-04.2022.4.03.6100
- 1.4. Data da Solicitação: 14/01/2022
- 1.5. Data da Resposta: 26/01/2022

### **2. Paciente**

- 2.1. Data de Nascimento/Idade: 09/09/2021
- 2.2 Sexo: F
- 2.3. Cidade/UF: São Paulo/SP
- 2.4. Histórico da doença: Hipoglicemia por hiperinsulinismo - CID E16.1 e E16.2  
Paciente lactente, internada em 04/01/2022 por quadro convulsivo e hipoglicemia.

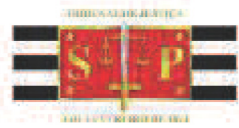
### **3. Quesitos formulados pelo(a) Magistrado(a)**

O medicamento requerido é o fármaco normalmente utilizado no tratamento da doença de que padece a autora (medicamento de escolha)? Há quanto tempo o medicamento passou a ser utilizado no tratamento dessa doença e com que resultados? Mencionar trabalhos que demonstrem os resultados.

**Aprovado pelo FDA, EUA para o tratamento pleiteado. Ver referências bibliográficas**

O está incorporado no SUS? Houve proposta de incorporação ou de não incorporação pela Conitec?

**Não foi incorporado ao SUS. Não há parecer da CONITEC**



O medicamento requerido é substituível por outro ou outros fornecidos pelo SUS, com eficiência equivalente?

**Glucagon e outras drogas podem ser usadas, mas não com a mesma eficácia**

Havendo outros medicamentos fornecidos pelo SUS com eficiência semelhante, quais as eventuais consequências negativas à saúde da autora em razão do uso do medicamento intercambiável, que poderiam ser evitadas pelo uso do pretendido?

**Não são intercambiáveis**

A aplicação do medicamento deve ocorrer em ambiente hospitalar?

**Medicamento de uso oral (para essa indicação), pode ser feito em outros ambientes**

O medicamento exige algum cuidado especial para o seu correto armazenamento (termolabilidade)?

**Não, segundo a bula**

O medicamento pleiteado é considerado experimental? Possui registro na ANVISA? Desde quando? Se negativa a resposta, há pedido de registro em andamento na ANVISA? Desde quando?

**Não tem registro na ANVISA. Consta da lista de medicamentos liberados para importação em caráter excepcional, na apresentação em cápsula e suspensão oral (50mg, 10mg e 50mg/ml), através da Instrução Normativa – IN nº 1, de 28 de fevereiro de 2014.**

Outros esclarecimentos julgados pertinentes

#### **4. Descrição da Tecnologia**

4.1. Tipo da tecnologia: medicamento – DIAZÓXIDO – solução oral

4.3. Registro na ANVISA: não possui

4.4. O produto/procedimento/medicamento está disponível no SUS: não



4.5. Descrever as opções disponíveis no SUS/Saúde Suplementar: há somente solução injetável em ambiente hospitalar

4.6. Em caso de medicamento, descrever se existe Genérico ou Similar: não há

4.7. Custo da tecnologia:

4.7.1. Denominação genérica: Diazóxido

4.7.2. Laboratório: Teva

4.7.3. Marca comercial: Proglycem

4.7.3. Apresentação: 50mg/ml

4.7.4. Preço máximo de venda ao Governo: não adquirido

4.7.5. Preço máximo de venda ao Consumidor: importado

4.8: Tratamento mensal:

4.8.1: Dose diária recomendada: 25 mg/dia – 8/8hs. A apresentação oral não possui registro na ANVISA - (Proglycem®).

Obs.: A medicação Proglycem – Diazóxido deve ser importado. Apresentação na dosagem 50mg/ml. Não foi possível realizar cotação para importação.

4.9. Recomendações da CONITEC: não avaliado

## **5. Discussão e Conclusão**

5.1. Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia:

A hipoglicemia hiperinsulinêmica se caracteriza por descargas desreguladas de insulina levando a hipoglicemia. Dentre suas causas, a hipoglicemia hiperinsulinêmica congênita é associada a variantes genéticas em vários genes implicados no desenvolvimento e funções pancreáticas. O diagnóstico é fortemente suspeitado quando, em episódios de hipoglicemia documentada, detecta-se níveis elevados de insulina circulante, como é o caso.

O tratamento de casos leves pode ser feito com suplementação de glicose, mas casos mais graves devem receber tratamento com glucagon ou diazóxido. Esse último tem sido preferido ultimamente.



**PODER JUDICIÁRIO**  
**TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DE SÃO PAULO**  
**SECRETARIA DE GESTÃO DE PESSOAS – SGP**  
**SUPERVISÃO DE SERVIÇO MÉDICO – 5.5.1**  
Rua Bela Cintra, nº 151 – 10º Andar – Sala 182 - Consolação – São Paulo – Capital  
CEP 01415-001 - Fones: 3256-3394 / 3258-9084

O Diazóxido está presente no medicamento Proglycem, sendo considerado de primeira linha pela Sociedade Brasileira de Endocrinologia e Metabolismo Brasileira e no Consenso Internacional no tratamento do HHPI (Yorifuji et al, 2017). É um medicamento liberado no FDA nos EUA para o tratamento de hiperinsulinismo congênito e hipoglicemia hiperinsulinêmica.

Welters et al (2015) levantou dados sobre tratamento médico a longo prazo do hipersinsulinismo congênito, mas foram encontrados apenas relatos e série de casos. Herrera et al (2018) publicaram dados de estudo coorte retrospectivo que avaliou dados de prontuários de crianças com hiperinsulinismo tratadas com diazóxido, para investigar efeitos colaterais, tendo em vista que esse é o único medicamento aprovado pelo FDA para tratar hipoglicemia hiperinsulinêmica, com conclusão de que a medicação é normalmente uma terapia segura e eficaz, mas sendo necessária uma vigilância cuidadosa de efeitos adversos comuns, como neutropenia, trombocitopenia e hiperuricemia.

5.2. Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia:

Evitar crises de hipoglicemia, com possíveis consequências drásticas no desenvolvimento neurológico

5.3. Parecer

- Favorável  
 Desfavorável

5.4. Conclusão Justificada:

Há respaldo na literatura científica para uso dessa medicação.

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  
 NÃO





**PODER JUDICIÁRIO**  
**TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DE SÃO PAULO**  
**SECRETARIA DE GESTÃO DE PESSOAS – SGP**  
**SUPERVISÃO DE SERVIÇO MÉDICO – 5.5.1**  
Rua Bela Cintra, nº 151 – 10º Andar – Sala 182 - Consolação – São Paulo – Capital  
CEP 01415-001 - Fones: 3256-3394 / 3258-9084

5.5. Referências bibliográficas:

Brar PC, Heksch R, Cossen K, et al. Management and Appropriate Use of Diazoxide in Infants and Children with Hyperinsulinism. J Clin Endocrinol Metab 2020; 105.

Herrera A et al. Prevalence of Adverse Events in Children with congenital hyperinsulinism treated with diazoxide. J Clin Endocrinol Metab 2018; 103:4365,

Maria Güemes,<sup>1,2,3</sup> Sofia Asim Rahman,<sup>1</sup> Ritika R. Kapoor,<sup>4</sup> Sarah Flanagan,<sup>5</sup> Jayne A. L. Houghton,<sup>5,6</sup> Shivani Misra,<sup>7</sup> Nick Oliver,<sup>7</sup> Mehul Tulsidas Dattani,<sup>1,2</sup> and Pratik Shah: Hyperinsulinemic hypoglycemia in children and adolescents: Recent advances in understanding of pathophysiology and management. Rev Endocr Metab Disord. 2020; 21(4): 577–597.

Raphael Del Roio Liberatore Junior, Carlos Eduardo Martinelli Junior.  
Hipoglicemia hiperinsulinêmica da infância. Arq Bras Endocrinol Metab. 2011;55/3

Welters A, Lerch C, Kummer S, et al. Long-term medical treatment in congenital hyperinsulinism: a descriptive analysis in a large cohort of patients from different clinical centers. Orphanet J Rare Dis. 2015;10:150. Published 2015 Nov 25.  
doi:10.1186/s13023-015-0367-x

Yorifuji T, Horikawa R, Hasegawa T, et al. Clinical practice guidelines for congenital hyperinsulinism. Clin Pediatr Endocrinol. 2017;26(3):127-152.  
doi:10.1297/cpe.26.127

5.6. Outras Informações:

**Considerações NAT-Jus/SP:** A autoria do presente documento não é divulgada por motivo de preservação do sigilo.

**Equipe NAT-Jus/SP**