

Os sintomas e a gravidade da doença dependem de quais órgãos vitais foram afetados

Debatedores defenderam nesta terça-feira (29), em seminário promovido pela Comissão de Defesa dos Direitos das Pessoas com Deficiência na Câmara dos Deputados, a oferta gratuita no Sistema Único de Saúde (SUS) dos medicamentos Tegsedi e Onpatrro, indicados para as fases mais avançadas da polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) ou paramiloidose.

A PAF é uma doença rara que se caracteriza pelo acúmulo de um tipo específico de proteína, a amiloidose, em tecidos e órgãos, causando perda de peso, cansaço, formigamentos e dormência.

Presidente da Associação Brasileira de Paramiloidose (ABPAR), Liana Ferronato destacou que, em todos os casos, o início imediato do tratamento é essencial para impedir o avanço da doença. Segundo ela, mesmo o Tafamidis, indicado para as fases iniciais e já incorporado ao SUS, está em falta para a retirada gratuita em farmácias de alto custo.

“Pacientes chegam a ficar até 3 meses sem o Tafamidis, que é de uso contínuo, o que acaba permitindo que a doença evolua para o estágio 2”, lamentou.

Coordenadora do Centro de Paramiloidose da Universidade Federal do Rio de Janeiro, Márcia Cruz destacou que a paramiloidose é uma doença hereditária e relacionada a ascendência portuguesa, acometendo entre 5 mil e 15 mil pessoas no Brasil.

Segundo ela, por ser multissistêmica, afetando os sistemas nervoso central e periférico, além de coração, sistema gastrointestinal, olhos e rins, quando não tratada, pode levar a óbito no período de 2 a 10 anos.

Novos medicamentos

Além do Tafamidis, Márcia Cruz defende a incorporação ao SUS também do Inotersen e do Patisirana como instrumentos para tratar tanto a fase 1 quanto a fase 2 da doença.

“Tanto o Onpatrro (Patisiran) quanto o Tegsedi (Inotersen) estão aprovados [pela Anvisa] desde 2020 e 2019, tanto para o estágio 1 quanto estágio 2, mas não foram ainda incorporados ao SUS. Esse é o nosso pleito aqui. Eles já estão incorporados no mundo inteiro, mas aqui no Brasil pacientes com essas necessidades ainda não são atendidos”, criticou.

A deputada [Rejane Dias \(PT-PI\)](#), que propôs o debate, comentou a demora na incorporação pelo SUS das novas tecnologias, consideradas mais eficazes no estágio 2 da doença.

“É chocante as imagens que a gente acabou de ver sobre as situações que ficam esses pacientes”, lamentou a deputada, após a exibição de vídeos que mostram pacientes com dificuldade de locomoção e usando bengalas.

Opção pelo transplante

Coordenadora-geral de Avaliação de Tecnologias em Saúde do Ministério da Saúde, Priscila Louly informou que, atualmente, o protocolo clínico e as diretrizes terapêuticas da doença apontam, na fase mais inicial, para o transplante de fígado, já que a transtiretina familiar amiloidótica é produzida pelo órgão, ou para o uso de Tafamidis quando o transplante não é recomendado.

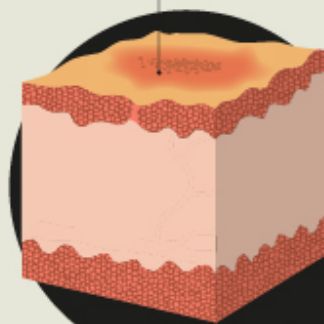
A representante do governo federal explicou ainda que a incorporação de tecnologias ao SUS leva em conta aspectos clínicos, econômicos, organizacionais e dos pacientes, mas reiterou a conclusão da Conitec de não recomendar a incorporação das novas drogas.

No caso do Inotersena, o ministério realizará uma audiência pública no dia 7 de dezembro para debater a incorporação do remédio no SUS.

O QUE É AMILOIDOSE

Grupo de doenças raras que se manifestam quando as proteínas amilóides se depositam e se acumulam em órgãos e tecidos

Geralmente afeta pessoas acima de 50 anos



SINTOMAS MAIS COMUNS

- Fadiga
- Perda de peso
- Formigamento e dormência nas pernas
- Ritmo cardíaco irregular

TIPOS

Amiloidose Sistêmica – atinge diversos tecidos

Amiloidose Localizada – aparece em nódulos localizados

Amiloidose AL – ocorre alteração das células plasmáticas de causa desconhecida. É o tipo mais comum.

Amiloidose Secundária – surge no curso de doença inflamatória ou infecção crônica

Amiloidose Hereditária ou Familiar – causada por gene anormal que tem o potencial de formar amiloides

Amiloidose Cutânea – quando o depósito ocorre na pele