# Nota Técnica 416282

Data de conclusão: 11/10/2025 12:21:27

## Paciente

**Idade:** 10 anos

**Sexo:** Masculino

**Cidade:** Itaqui/RS

## Dados do Advogado do Autor

**Nome do Advogado:** -

**Número OAB:** -

**Autor está representado por:** -

## Dados do Processo

**Esfera/Órgão:** Justiça Federal

**Vara/Serventia:** 2° Núcleo de Justiça 4.0 - RS

## Tecnologia 416282

**CID:** D84 - Outras imunodeficiências

**Diagnóstico:** D84 - Outras imunodeficiências

**Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s):** laudo médico.

## Descrição da Tecnologia

**Tipo da Tecnologia:** Medicamento

**Registro na ANVISA?** Não

**Nome comercial:** -

**Princípio Ativo:** Gamainterferona

**Via de administração:** SC

**Posologia:** gamainterferona 200 mcg/mL, aplicar 100 mcg pela via subcutânea três vezes por

semana, uso contínuo.

**Uso contínuo?** -

**Duração do tratamento:** dia(s)

**Indicação em conformidade com a aprovada no registro?** Não informado

**Previsto em Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Min. da Saúde para a situação clínica do demandante?** Não

**O medicamento está inserido no SUS?** Não

**Oncológico?** Não

## Outras Tecnologias Disponíveis

**Tecnologia:** Gamainterferona

**Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar:** profilaxia anti-infecciosa com antibióticos bactericidas (sulfas, penicilinas, quinolonas) e fungicidas (azólicos), imunizações, corticoides sistêmicos, transplante alogênico de medula óssea e outras terapias imunossupressoras sistêmicas poupadoras de corticoides.

**Existe Genérico?** Não

**Existe Similar?** Não

## Custo da Tecnologia

**Tecnologia:** Gamainterferona

**Laboratório:** -

**Marca Comercial:** -

**Apresentação:** -

**Preço de Fábrica:** -

**Preço Máximo de Venda ao Governo:** -

**Preço Máximo ao Consumidor:** -

## Custo da Tecnologia - Tratamento Mensal

**Tecnologia:** Gamainterferona

**Dose Diária Recomendada:** -

**Preço Máximo de Venda ao Governo:** -

**Preço Máximo ao Consumidor:** -

**Fonte do custo da tecnologia:** -

## Evidências e resultados esperados

**Tecnologia:** Gamainterferona

**Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia:** Efetividade, eficácia e segurança:
O interferon gamma, ou gma interferona (5) é uma citocina inflamatória capaz de aumentar o metabolismo oxidativo de macrófagos e outros elementos da imunidade celular. Sua administração é por via subcutânea. Entre seus efeitos adversos de relevância estão: neutropenia e trombocitopenia, efeitos adversos neurológicos, hiperinflamação, sintomas influenza-símile, hepatotoxicidade e reações de hipersensibilidade.
Uma revisão conduzida por Bustamante e colaboradores avaliou as características genéticas, imunológicas e clínicas dos erros inatos da imunidade ao IFN-? associados à susceptibilidade mendeliana a micobactérias (MSMD), descrevendo nove genes implicados, a alta heterogeneidade alélica (18 distúrbios) e como esses defeitos comprometem a produção (eixo IL-12/IL-12R/IRF8/ISG15, entre outros) ou a resposta ao IFN-? (IFNGR1/IFNGR2/STAT1) (6). Trata-se de uma revisão narrativa que integra relatos, séries de casos e estudos funcionais, conectando o genótipo ao espectro de infecções (de BCG/NTM a TB e salmonelose) e às escolhas terapêuticas.
Quanto aos resultados com foco em tratamento, a revisão sintetiza três eixos:

1. antibioticoterapia agressiva e prolongada para doença micobacteriana ativa, com possibilidade de profilaxia conforme risco;

2. IFN-? recombinante como adjuvante quando o receptor é funcional, sobretudo nos defeitos “a montante” (p. ex., IL-12R?1), em que costuma haver benefício clínico documentado;

3. transplante de células-tronco hematopoéticas (HSCT) como opção curativa nos defeitos completos de receptor de IFN-? (IFNGR1/IFNGR2), nos quais IFN-? exógeno não tem indicação por ausência de alvo. Nos defeitos parciais de receptor (hipomórficos), descrevem-se respostas a antibióticos ± IFN-? e, em geral, HSCT não é indicado.

Na discussão, os autores enfatizam que a via IFN-? é crítica para o controle de micobactérias em humanos, ainda que o fenótipo clínico ultrapasse micobactérias (incluindo Salmonella e outros patógenos intracelulares). Destacam também a importância do diagnóstico genético-funcional para direcionar as condutas terapêuticas: pacientes que apresentam defeitos de produção de citocinas (eixo IL-12/IL-12R e correlatos) porém mantém receptor IFN-? preservado, o uso do IFN-? associado a antimicobacterianos é racional; já naqueles com deficiências completas de produção de citocinas e funcionalidade do receptor IFN-?, a terapêutica se orienta para HSCT após controle infeccioso, já que a suplementação de IFN-? não fará sentido. Além disso, alertam que IFN-? teve respostas variáveis e pode agravar doença micobacteriana, não sendo recomendado.

Custo:

| Item | Descrição | Quantidade | Valor Unitário* | Valor Total |
|---|---|---|---|---|
| INTERFERON GAMA (IMUKIN) | IMUKIN 100MCG12 C/6 FRASCOS DE 0.1MG | | R$ 5.320,00 | R$ 63.840,00 |

*Evento 3, PROCJUDIC2, Página 39

Tendo em vista que a medicação não tem registro na ANVISA e é disponível somente mediante importação, elaboramos, a partir do orçamento apresentado pela parte e da prescrição fornecida, a estimativa acima - no presente pleito são solicitadas 12 caixas, e o orçamento apresentado é referente ao fornecimento de 6 frascos sob a cotação do euro em 13/04/2018 de R$ 4,19. Estão imbuídos neste cálculo o frete e armazenamento da medicação, eventuais taxas alfandegárias aplicáveis não foram contempladas.
Não foram encontradas avaliações de agências internacionais e da CONITEC acerca do pleito em tela.

**Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia:** indeterminado; evidência de baixa qualidade sugerindo redução de infecções graves em pacientes com confirmação genética/funcional do defeito “a montante” .

**Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante:** Não avaliada

## Conclusão

**Tecnologia:** Gamainterferona

**Conclusão Justificada:** Não favorável

**Conclusão:** A literatura disponível é de baixa qualidade (relatos/séries e revisão narrativa, não sistemática), sem estimativa robusta de eficácia e segurança para este perfil. Ademais, não há registro na ANVISA para a tecnologia pleiteada.
No caso em tela, a indicação de interferon-gama (IFN-?) permanece incerta, pois não há confirmação genética da funcionalidade do receptor para IFN-?, tampouco constam nos autos evidências de uso efetivo, adesão ou resposta clínica alcançada. Cabe reforçar que o uso do IFN-? sem que se conheça o status funcional do seu receptor pode ter implicações de segurança, como o desenvolvimento de quadros de hiperinflamação.
Diante disso, somando-se o alto custo e o custo de oportunidade frente a alternativas disponíveis e padronizadas no SUS (antimicrobianos terapêuticos/profiláticos, imunizações e manejo de complicações), a recomendação técnica é desfavorável neste momento.

**Há evidências científicas?** Sim

**Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM?** Não

**Referências bibliográficas:**

1. Costa-Carvalho BT, Lazzetti AV, Ferrarini MA, Campos SO, Lazzetti MA, Carlasse FA. Salmonella septicemia associated with interleukin 12 receptor b1 (IL-12 Rb1) deficiency [Article in Portuguese]. J Pediatr (Rio J). 2003;79(3): 273-6. http://dx.doi.org/10.2223/JPED.103

2. Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova JL, Chapel H, Conley ME, Cunningham-Rundles C, et al. Primary immunodeficiency diseases: an update on the classification from the international union of immunological societies expert committee for primary immunodeficiency. Front Immunol. 2011;2:54. PMid:22566844 PMCid:PMC3342372

3. de Beaucoudrey L, Samarina A, Bustamante J, Cobat A, Boisson-Dupuis S, Feinberg J, et al. Revisiting human IL-12R?1 deficiency: a survey of 141 patients from 30 countries. Medicine (Baltimore). 2010;89(6):381-402. http://dx.doi.org/10.1097/MD.0b013e3181fdd832

4. Rosenzweig SD, Holland SM. Defects in the interferon-gamma and interleukin-12 pathways. Immunol Rev. 2005; 203:38-47. http://dx.doi.org/10.1111/j.0105-2896.2005.00227.x

5. Interferon gamma-1b: Drug information - UpToDate [Internet]. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/interferon-gamma-1b-drug-information?search=interferon%20gamma&source=panel_search_result&selectedTitle=1~149&usage_type=panel&kp_tab=drug_general&display_rank=1

6. Bustamante J, Boisson-Dupuis S, Abel L, Casanova JL. Mendelian susceptibility to mycobacterial disease: genetic, immunological, and clinical features of inborn errors of IFN-? immunity. Semin Immunol. 2014 Dec;26(6):454-70. doi: 10.1016/j.smim.2014.09.008. Epub 2014 Oct 26. PMID: 25453225; PMCID: PMC4357480.

**NatJus Responsável:** RS - Rio Grande do Sul

**Instituição Responsável:** TelessaúdeRS

**Nota técnica elaborada com apoio de tutoria?** Não

**Outras Informações:** Conforme laudos anexados aos autos, a parte autora, atualmente com 9 anos de idade, foi diagnosticada com imunodeficiência primária por defeito no eixo IL-12/IFN-?, condição que predispõe a infecções graves por micobactérias, fungos e outras bactérias oportunistas. Apresentou quadro de meningite/tuberculoma com internações em 2017; o teste de explosão respiratória (DHR) normal afastou doença granulomatosa crônica, enquanto avaliação do eixo IL-12/IFN-? apresentou alteração, sendo confirmado o diagnóstico de deficiência do eixo IL-12/IFN-? (laudos dos exames não anexado).
Os laudos indicam tratamento de base com gamainterferona (IFN-?) e mencionam a possibilidade de transplante de medula óssea se piora do quadro. Do ponto de vista assistencial, há prescrição de IFN-? datada de 07/02/2018. Consta, ainda, o uso de rifampicina, hidrazida/isoniazida e pirazinamida e dexametasona no manejo do evento micobacteriano e a proposta de IFN-?, associado a antibióticos/antifúngicos profiláticos. Até o momento, não há

registro inequívoco de início do uso do IFN-? nem documentação de resposta clínica, apenas a prescrição, os orçamentos e determinações judiciais de custeio/fornecimento. Processualmente, a tutela de urgência foi deferida em março de 2018 para fornecimento conforme prescrição, com determinação judicial de bloqueio de valores em julho de 2018 para custear quatro meses de tratamento, havendo também requerimento de bloqueio por seis meses. Consta, ademais, notícia de efeito suspensivo em abril de 2018 no agravo e revogação/liberação de valores em julho de 2018. O pleito atual permanece no sentido do fornecimento do IFN-? por via jurisdicional.

A deficiência no eixo IL-12/IFN-? corresponde a uma imunodeficiência que confere maior vulnerabilidade a infecções por microrganismos dos gêneros Mycobacterium e Salmonella (1,2). Enquadra-se entre os defeitos congênitos dos fagócitos, seja em quantidade, funcionalidade ou ambos. A proteção do hospedeiro frente a esses patógenos depende de forma crucial do desempenho dos fagócitos mononucleares e de sua cooperação com os linfócitos T. Em indivíduos acometidos, linfócitos T e células NK exibem receptor de IL-12 anômalo na superfície celular, o que resulta em produção reduzida de IFN-?, elemento central para a eliminação de micobactérias (3).

Em quadros de tuberculose atípica ou infecção micobacteriana disseminada e grave, deve-se descartar previamente outras imunodeficiências, como a imunodeficiência combinada grave. O estabelecimento diagnóstico dos distúrbios do eixo IL-12/IFN-? requer abordagem por etapas com suporte laboratorial, incluindo genético (para identificação de mutações nos genes relacionados ao eixo) e imunológico (para avaliação da resposta do paciente a citocinas específicas como o IF-?). Tais investigações são direcionadoras de tratamento, já que o uso da suplementação de IFN-?, por exemplo, só será uma alternativa naqueles cujo defeito genético tenha preservado os receptores da molécula. Em outras palavras, pacientes com defeitos completos do receptor de IF-? e defeitos completos (autossômicos recessivos) do transdutor de sinal e ativador da transcrição 1 (STAT1) não serão responsivos às terapias de reposição de citocinas, como o IF-?. Ademais, o tratamento inclui esquemas antimicobacterianos intensivos, podendo incluir suplementação de IFN-? por via subcutânea, além do transplante de medula óssea (4).