

Contribuições da Consulta Pública - Formulário Técnico - Riociguate para hipertensão pulmonar tromboembólica crônica -HPTEC- inoperável, persistente ou recorrente - Conitec

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
05/11/2021	Paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Esse medicamento é muito importante no tratamento da HAP. 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
06/11/2021	Paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
06/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Ajudará muitas pessoas 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
06/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Esta pessoa necessita e merece muito! 2ª - N 3ª - N 4ª - N 5ª - N

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
06/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. As pessoas mais veneráveis tem que ter fácil acesso ao medicamento 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
06/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. - 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
06/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. É imprescindível que seja! 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
06/11/2021	Interessado no tema	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. O sua deve pagar 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
06/11/2021	Interessado no tema	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. O sus metesse ter mais infraestrutura 2ª - Nao 3ª - Nao 4ª - Nao 5ª - Nao

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
06/11/2021	Interessado no tema	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. É um medicamento muito caro. Impossível para quem precisa poder adquirir regularmente. 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
06/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Pessoas tem necessidade do tratamento 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
06/11/2021	Interessado no tema	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Na minha opinião o sus não consegue abrangi todas as pessoas que precisam de remédio e boa tem condições de comprar 2ª - Sim 3ª - Nao 4ª - Nao 5ª - Não
06/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Deve ser incorporado ao SUS devido ao alto valor, muitas pessoas que dependem do medicamento não conseguem ter acesso. 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
06/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Dentro do nosso sistema de sociedade o povo é quem banca faculdades federais e grandes instituições de saúde que o mínimo é devolver isso para a população através de medicamentos doados</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
06/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Muito importante para o tratamento e acesso dos doentes ao medicamento.</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
06/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Esse medicamento tem que ser fornecido pelo Sus.</p> <p>2ª - Sim</p> <p>3ª - Não dizer</p> <p>4ª - Não sei</p> <p>5ª - Sim, de forma que o medicamento seja fornecido a qualquer pessoa que tenha que fazer uso.</p>
06/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Indispensável a muitas pessoas jovens que vivem com tromboembolismo pulmonar</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
06/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
06/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Acho que deveria ser fornecido pelo SUS. Pois há pessoas que necessitam, e as vezes nao tem condições de arcar com custo .</p> <p>2ª - Ainda não.</p> <p>3ª - Ainda não</p> <p>4ª - Ainda não</p> <p>5ª - Não.</p>
07/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
07/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
08/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
08/11/2021	Paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Nos sempre sofremos quando nao tem esse tipo medicamento pelo sus.</p> <p>2ª - Cada remedio melhorar nossa vida nem seja im pouco</p> <p>3ª - Sem sabe descreve aqui</p> <p>4ª - Seja aprovada</p> <p>5ª - Sem sabe dizer</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
08/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Medicamento já utilizado em outros lugares do mundo nos pacientes com hipertensão pulmonar secundária a TEP crônico quando esses não são elegíveis para cirurgia ou quando permanecem com hipertensão pulmonar após abordagem cirúrgica. Alternativa para uma subpopulação pequena que neste momento não tem tratamento alternativo</p> <p>2ª - Diversos estudos publicados confirmando sua indicação e benefício nessa população</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
08/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Trata-se de uma classe terapêutica cujo foco, além de controle da HAP, está também remodelamento endotelial bem como a proliferação desordenada do endotélio, cenário da HAP. Esse evento faz parte da fisiopatologia do tromboembolismo crônico hipertensivo.</p> <p>2ª - Sou médica, pneumologista, do Hospital Federal dos Servidores do Estado, MS, RJ, único hospital da rede federal, credenciado para diagnóstico e tratamento de HAP. Avalio e trato pacientes com TECHP há cerca de 20 anos. O advento do Riociguato proporcionou maior sobrevida bem como melhora na qualidade de vida dos pacientes e em alguns com readaptação as atividades laborativas</p> <p>3ª - O custo pode ser até mais oneroso, mas o uso da medicação irá onerar menos ao ESTADO, em termos de internações hospitalares, atendimento emergencial etc</p> <p>4ª - Já citei acima. uma vez que o paciente pode ser readaptado até em atividade laborativa</p> <p>5ª - O acompanhamento dos pacientes realizado no HFSE, ambulatório de HAP, vem evidenciando a importância do uso de Riociguato nos pacientes com tromboembolismo crônico hipertensivo pulmonar</p>
09/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
09/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
09/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. De acordo com as diretrizes de tratamento atuais o tratamento medicamentoso é recomendado para os pacientes que não são candidatos a cirurgia, e ou que persistem com sintomas após a tromboendarterectomia, atualmente o Riociguat é o único tratamento medicamentoso aprovado pelas agências regulatórias americana, europeia e brasileira para tratamento da HPTEC tecnicamente inoperável e ou HP Residual.</p> <p>2ª - Estudos pivotais demonstraram que os pacientes em uso de Riociguat tiveram um aumento da capacidade de exercício. , Melhorias significativas também foram observadas nos desfechos secundários clinicamente relevantes, incluindo resistência vascular pulmonar, nível de NT-ProBNP e classe funcional da OMS., Além disso, o riociguat foi bem tolerado no estudo e mostrou um bom perfil de segurança. A maioria dos eventos adversos foram leves ou moderados e o número de eventos adversos de interesse especial foi relativamente pequeno., Em 2 anos a sobrevida global foi de 93% e a taxa de sobrevida livre de piora clínica foi de 82%. , As melhorias na 6MWD, concentração de NT-proBNP e CF da OMS foram mantidas após 2 anos de tratamento. Aumentos mais pronunciados na 6MWD foram observados em pacientes com HPTEC inoperável do que naqueles com HP persistente ou recorrente após TEAP, embora a diferença não tenha sido avaliada estatisticamente., O Riociguat apresenta um perfil de segurança favorável., Um estudo recente avaliou os efeitos hemodinâmicos de longo prazo do riociguat em pacientes com HAP e CTEPH inoperável, durante este estudo observacional de longo prazo em um único centro, o riociguat foi administrado em uma dose três vezes ao dia de até 2,5 mg. O desfecho primário foi a resistência vascular pulmonar (RVP) e os desfechos secundários incluíram pressão arterial pulmonar média (PAPm), índice cardíaco, mortalidade, eventos de piora clínica, distância caminhada de 6 minutos (TC6M) e classe funcional da Organização Mundial da Saúde (CF OMS)., demonstrou que, nesses pacientes, o riociguat é um tratamento bem tolerado e eficaz para melhorar a RVP, o índice cardíaco, a taxa de sobrevivência e a capacidade de exercício por até 8 anos. No entanto, melhorias na PAPm e na estrutura da circulação pulmonar não foram demonstrados. O CF OMS pode ter certo valor preditivo para o prognóstico de longo prazo de pacientes com HAP e HPTEC inoperável. Ref: Ghofrani HA, D'Armini AM, Grimminger F, Hoeper MM, Jansa P, Kim NH, Mayer E, Simonneau G, Wilkins MR, Fritsch A, Neuser D, Weimann G, Wang C; CHEST-1 Study Group. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. <i>N Engl J Med.</i> 2013 Jul 25;369(4):319-29. doi: 10.1056/NEJMoa1209657. PMID: 23883377., - Simonneau G, D'Armini AM, Ghofrani HA, Grimminger F, Hoeper MM, Jansa P, Kim NH, Wang C, Wilkins MR, Fritsch A, Davie N, Colorado P, Mayer E. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a long-term extension study (CHEST-2). <i>Eur Respir J.</i> 2015 May;45(5):1293-302. doi: 10.1183/09031936.00087114. Epub 2014 Nov 13. PMID: 25395036., - McLaughlin VV, Jansa P, Nielsen-Kudsk JE, Halank M, Simonneau G, Grünig E, Ulrich S, Rosenkranz S, Gómez Sánchez MA, Pulido T, Pepke-Zaba J, Barberá JA, Hoeper MM, Vachiéry JL, Lang I, Carvalho F, Meier C, Mueller K, Nikkho S, D'Armini AM. Riociguat in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from an early access study. <i>BMC Pulm Med.</i> 2017 Dec 28;17(1):216. doi: 10.1186/s12890-017-0563-7. PMID: 29282032; PMCID: PMC5745920., - Ghofrani HA, Gomez Sanchez MA, Humbert M, Pittrow D, Simonneau G, Gall H, Grünig E, Klose H, Halank M, Langleben D, Snijder RJ, Escribano Subias P, Mielniczuk LM, Lange TJ, Vachiéry JL, Wirtz H, Helmersen DS, Tsangaris I, Barberá JA, Pepke-Zaba J, Boonstra A, Rosenkranz S, Ulrich S, Steringer-Mascherbauer R, Delcroix M, Jansa P, Šimková I, Giannakoulas G, Klotsche J, Williams E, Meier C, Hoeper MM; NEW COLLABORATORS LIST. Riociguat treatment in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Final safety data from the EXPERT registry. <i>Respir Med.</i> 2021 Mar;178:106220. doi: 10.1016/j.rmed.2020.106220. Epub 2020 Nov 12. PMID: 33540340., - Kim NH, Delcroix M, Jais X, Madani MM, Matsubara H, Mayer E, Ogo T, Tapson VF, Ghofrani HA, Jenkins DP. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. <i>Eur Respir J.</i> 2019 Jan 24;53(1):1801915. doi: 10.1183/13993003.01915-2018. PMID: 305,</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
		<p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
10/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Pessoas que dependem deste medicamento para sobreviver e não tem acesso pelo valor do medicamento ser um absurdo, deve ser custeado pelo SUS., Pagamos o INSS para podermos ter um retorno quando precisarmos., Não incorporar este medicamento é o mesmo que dar a sentença de morte às pessoas que precisam.</p> <p>2ª - Não, o governo deve fazer isso</p> <p>3ª - Novamente o governo tem obrigação de fazer isto</p> <p>4ª - O governo tem responsabilidade sobre o assunto</p> <p>5ª - Se for necessário será feito diretamente a pessoa para qual estou preenchendo este formulário</p>
10/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Muitos pacientes portadores de Hipertensão pós TEP não operáveis, que antes não tinham boa qualidade de vida e tinham morte precoce, hoje com a medicação Riociguatate, podem desfrutar de uma qualidade de vida melhor e com continuidade da vida, claro que com algumas restrições mas vivendo muito melhor. tenho a impressão de que quando falamos doenças raras e muito debilitante com a HPTEC, quando o paciente ganha 100 metro de caminhada, quando deixa de usar O2 24 horas e quando consegue respirar melhor é muito.</p> <p>2ª - Tenho alguns pacientes em tratamento com Riociguatate, que antes estavam tomando sildenafil e que hoje são portadores de condições melhores de vida. Relato uma paciente LHCC sexo feminino 70 anos cabeleireira com quadro de ter tipo dois episódios de TEP em 2017 . sua primeira consulta em 13/09/2018 paciente estava com saturação de 85 % em ar ambiente com teste de caminhada 277 metros BNP = 1747 e com ecocardiograma com dilatação biatrial e com PSVD estimada = 60 mmhg tomando no momento anticoagulante oral e sildenafil, paciente ainda tinha um passado de tabagismo, foi realizado cateterismo cardiaco D, PAPM= 80 mmhg Pressão de Oclusão = 13 mmhg e resistencia pulmonar =1488 dynas , angiotomografia de tórax sem evidencia de trombo residual . Em 2019 paciente começou a usar Riociguatate corretamente com melhora clinica e com uso de oxigênio somente noturno ecocardiograma dois mese s depois da medicação com dilatação biatrial e com PSVD estimada = 69 mmhg TAPSE = 14mm , em 2020 paciente teve uma piora do quadro por interrupção do fornecimento da medicação, no momento paciente encontra-se estavel com ecocardiograma com TAPSE = 20 mm e com PSVD estimada = 52 mmhg. Não consegui repetir os parametros hemodinamicos , mas a paciente voltou a fazer seu trabalho logicamente com restrições. Tenho mais 3 pacientes em uso com o mesmo quadro de melhora .</p> <p>3ª - Penso que gastamos dinheiro (Bilhões) com a nossa politica corrupta e não podemos oferecer uma qualidade de vida melhor a algumas pessoas. Acho que na medida do possível e de onde estamos devemos fazer a nossa parte.</p> <p>4ª - Podemos melhorar nosso Pais, cada um com sua contribuição e dar qualidade de vida a quem precisa</p> <p>5ª - Se um pouco do dinheiro gasto com corrupção fosse direcionado a saúde teríamos condições melhores</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
11/11/2021	Paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Somente quem tem essa doença sabe o quão importante são as medicações. precisamos de um mínimo de dignidade 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
11/11/2021	Profissional de saúde	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Melhor evidência para uma doença grave com alta morbimortalidade. 2ª - Único medicamento com resultado positivo em grandes ensaios clínicos. 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
11/11/2021	Profissional de saúde	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Riociguat é a única medicação com estudos mostrando eficácia e segurança 2ª - Não 3ª - Importante manter um patamar para avaliação econômica 4ª - Não 5ª - Não
12/11/2021	Profissional de saúde	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Não tenho nada a comentar 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
12/11/2021	Profissional de saúde	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Evidências científicas apontam para o benefício da referida droga 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
16/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. A HPTEC é uma forma de hipertensão pulmonar que tem particularidades em seu tratamento. Nos casos não candidatos a intervenção cirúrgica a terapia medicamentosa com riociguate associada a angioplastia por balão é a melhor opção terapêutica para garantir sobrevida e qualidade de vida aos pacientes.</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
16/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Eu ja fui descrente do valor do riociguat frente a tadalafila. Quando tive meu primeiro contato com a droga na Belgica ha muitos anos, fiquei achando que os custos eram absolutamente desfavoraveis em relacao ao beneficio trazido pelo medicamento. A droga ainda nao era comercializada no Brasil nesta epoca. Apos o lançamento tendo uma caso complexo e grave decidi fazer uma tentativa com o medicamento e os resultados foram fantasticos. Apos os resultados iniciais prescrevi e tive experiencia com a mesma em varios casos de hipertensao pulmonar nao candidatos a cirurgia e vi pacientes meus que por motivos de suspensao de fornecimento vindo a obito rapidamente, mesmo com todas as medidas alternativas sendo tomadas(diureticos, tadalafila, digoxina,...) Alem disso tive a grata surpresa de grandes resultados na combinacao da mesma com ambrisentana, resultado este que se mostrou em evidencias cientificas apos como o estudo REPLACE e diversos outros de menor qualidade cientifica. Hoje analisando o REPLACE e minha experiencia com drogas como iloprost e selexipague acredito que esta droga no lugar da tadalafila se torna mais potente e com menos efeitos adversos do que acrescentar uma terceira droga ao tratamento de pacientes do grupo 1. Em relacao ao gupo 4, nao tenho duvidas sobre sua vantagem sobre sildenafil/tadalafila que muito receitei ao longo dos ultimos anos nesta situacao por inumeras negativas judiciais. A droga é muito bem tolerada e tem alta capacidade de melhora clinica e nao percebi queda importante do efeito ao longo do acompanhamento clinico(muito pelo contrario, aparentemente tem efeito progressivo ao longo dos anos). Sei do alto custo financeiro da mesma e temos procurados por alternativas alem da cirurgia e no nosso centro fazemos pesquisa cientifica (participamos do estudo REPLACE inclusive) e iniciamos o uso da angioplastia por balao para o grupo 4. Infelizmente, mesmo com essas opcoes terapeuticas ainda sera necessario o uso da droga para falhas terapeuticas (hipertensao residual) e em casos que nao se sujeitem a outros tratamentos (um percentual importante dos casos do grupo 4 que tem muitas comorbidades, anatomia ruim do trombo, medo do procedimento ou nao aceitam transfusao para a cirurgia por motivos religiosos). Hoje, na minha experiencia clinica, vejo que iloprost e selexipague sao drogas com um nicho de uso pequeno e que devem acabar em pouco tempo visto a pouca praticidade de uso e efeitos adversos muito frequentes. O sotatercept(como terceira droga) e o uso de riociguat associado a ambrisentana/macitentana sao as drogas que tem futuro para o grupo 1 da HAP.</p> <p>2ª - Initial Combination Therapy With Riociguat and Ambrisentan in Pulmonary Arterial Hypertension: A Prospective Open-label Study, DOI:https://doi.org/10.1016/j.healun.2018.01.115, Switching to riociguat versus maintenance therapy with phosphodiesterase-5 inhibitors in patients with pulmonary arterial hypertension (REPLACE): a multicentre, open-label, randomised controlled trial, Published:March 24, 2021DOI:https://doi.org/10.1016/S2213-2600(20)30532-4</p> <p>3ª - nao</p> <p>4ª - nao</p> <p>5ª - nao</p>
16/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Cada vez mais surgem ,casos de Hipertensão Pulmonar ,é preciso urgente a inclusão do tratamento para a população brasileira disponibilizado no SUS</p> <p>2ª - Compartilho de um grupo familiar que segue sistemática amente a evolução do tratamento existente em outros países</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
16/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Acredito que o medicamento é uma ótima alternativa para promover melhora na saúde e qualidade de vida dos pacientes acometidos pela HPTEC.</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Acredito que o valor investido no medicamento é válido considerando os benefícios que o mesmo trará para os pacientes.</p> <p>5ª - Não</p>
17/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
17/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Atualmente, no contexto do SUS não temos um PCDT específico para HPTEC, e por isso esses pacientes estão desamparados e sem acesso a um tratamento adequado. O Riociguat é o único tratamento medicamentoso comercializado no Brasil e aprovado para a indicação de HPTEC, sendo que os medicamentos atualmente disponíveis no SUS são indicados apenas para o grupo 1 da hipertensão pulmonar e também já passaram por estudos clínicos randomizados, sem evidências de eficácia, segurança e/ou tolerabilidade. Em contrapartida, o riociguat apresenta estudos que demonstram a eficácia do medicamento (CHEST-1), segurança e tolerabilidade a longo prazo (CHEST-2 e EXPERT), além de recomendações brasileiras publicadas em 2020. Dessa maneira, me posiciono favorável á incorporação do Riociguat no SUS e, por consequência, contra a recomendação da CONITEC., - Ghofrani HA, D'Armini AM, Grimminger F, Hoeper MM, Jansa P, Kim NH, et al. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. N Engl J Med. 2013 Jul 25;369(4):319-29., - Ghofrani HA, Gomez Sanchez MA, Humbert M, Pittrow D, Simonneau G, Gall H, Grünig E, Klose H, Halank M, Langleben D, Snijder RJ, Escribano Subias P, Mielniczuk LM, Lange TJ, Vachiéry JL, Wirtz H, Helmersen DS, Tsangaris I, Barberá JA, Pepke-Zaba J, Boonstra A, Rosenkranz S, Ulrich S, Steringer-Mascherbauer R, Delcroix M, Jansa P, Šimková I, Giannakoulas G, Klotsche J, Williams E, Meier C, Hoeper MM; NEW COLLABORATORS LIST. Riociguat treatment in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Final safety data from the EXPERT registry. Respir Med. 2021 Mar;178:106220. , -</p> <p>2ª - As evidências de estudos clínicos de riociguat para HPTEC apresentam o maior nível de evidência, assim como os melhores resultados de eficácia, segurança e benefícios clínicos, ainda que se trate de uma doença rara e a literatura seja escassa.</p> <p>3ª - O preço proposto de submissão é fixo e independente de carga tributária, logística e da base de comparação</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
17/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Embora a incidência de HPTEC seja relativamente pequena, são imensas as implicações, imediatamente e a seguir, na qualidade de vida e funcionalidade dos pacientes, além da elevada mortalidade. Surpreende-nos a incorporação de drogas de eficácia discutível para D. Alzheimer (anticolinesterásicos e Memantina) , que não leva a imediato prejuízo funcional e de longa evolução. Quanto a sintomas e funcionalidade, o mesmo se aplica para a maioria dos anti-neoplásicos. Drogas caríssimas, incorporadas frequentemente. Estigmas precisam ser enfrentados com coragem. ,</p> <p>2ª - Tenho diagnosticado e acompanhado pacientes portadores de HPTEC inoperável, em consultório e internados. Posso afirmar que a introdução de Riociguate traz indiscutível melhora sintomática, quanto a fraqueza e cansaço aos esforços, com redução da Classe Funcional. Identifico o mesmo com dados do exame físico (PA e FC) , dosagem de NtProBNP e dimensões de camaras direitas e PSAP no Ecocardiograma.</p> <p>3ª - Medicamentos, como Riociguate, que melhoram sintomas e sinais, modificam a qualidade de vida (18) e reduzem a morbimortalidade. Assim, diminuem a necessidade consultas ambulatoriais e de atendimentos de urgencia/emergencia em Pronto Atendimento, internações, muitas vezes em UTI, implicando em redução dos gastos para o SUS, Estados e Planos de Saude. Do ponto de vista economico, o paciente que trabalha, pode preservar ou voltar as suas atividades.</p> <p>4ª - Vide Incorporação de medicamentos para outras doenças - item 17., Vide Implicações economicas do uso de Riociguate em portadores de HPTEC - item 18</p> <p>5ª - Parabéns a CONITEC por permitir que outros protagonistas da assistencia a saude dos Brasileiros tragam suas contribuições.</p>
18/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
18/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. O estado deve contribuir com medicação e/ou recursos necessários com medicamentos de alto custo também.</p> <p>2ª - Sim</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
18/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	1ª - Não tenho opinião formada 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
18/11/2021	Empresa fabricante da tecnologia avaliada	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. A Bayer mostra-se contrária à recomendação preliminar da CONITEC de não incorporação do medicamento, objeto de sua patente, riociguate para o tratamento da hipertensão pulmonar tromboembólica crônica (HPTEC) inoperável, persistente ou recorrente após tratamento cirúrgico. Atualmente, riociguate é o único tratamento medicamentoso comercializado no país com benefícios clínicos e segurança comprovados para tratamento da HPTEC. Embora no SUS exista a cirurgia TEAP – tromboendarterectomia, devido à ausência de um PCDT específico para HPTEC, esta cirurgia não é recomendada para o tratamento da mesma. O atual PCDT de Hipertensão Pulmonar contempla apenas a Hipertensão Arterial Pulmonar (Grupo 1 da Classificação da OMS) e pacientes com HPTEC são critério de exclusão deste PCDT. As drogas disponíveis para o tratamento desta outra patologia (HAP) além de não possuírem indicação em bula para HPTEC, não apresentaram resultados satisfatórios nos estudos clínicos nesta indicação e, portanto, não são comparadores adequados para riociguate para o tratamento da HPTEC. Assim, reforça-se que hoje não existe tratamento específico para a HPTEC inoperável ou recorrente/persistente disponível no SUS deixando estes pacientes desamparados, sem acesso a um tratamento adequado e conseqüentemente, tendo o óbito como prognóstico ou fila de transplante. Demais esclarecimentos foram relatados no arquivo em anexo.</p> <p>2ª - O desenho dos estudos clínicos de riociguate são condizentes com a prática clínica brasileira, quando se trata da disponibilidade dos melhores cuidados de suporte. No estudo primário CHEST-1, que concedeu aprovação regulatória ao riociguate para o tratamento da HPTEC inoperável ou recorrente/persistente após tratamento cirúrgico, os pacientes que foram randomizados tanto para a terapia com riociguate quanto para placebo faziam uso de medicamentos tidos como “melhores cuidados de suporte”, isto é, que já faziam parte da conduta terapêutica do paciente, como é esclarecido no protocolo do manuscrito publicado em 2013. Desta forma, reforçamos que ambos os grupos de pacientes avaliados no estudo estavam recebendo os melhores cuidados oferecidos pelo SUS. , Adicionalmente, é importante esclarecer que os medicamentos vasodilatadores atualmente disponibilizados pelo SUS possuem indicação específica para o tratamento da hipertensão arterial pulmonar - grupo 1 da OMS (HAP). Os ensaios clínicos realizados com estas drogas especificamente para o tratamento da HPTEC não tiveram resultados favoráveis. , Além disso, a Bayer discorda dos apontamentos realizados no relatório da CONITEC quanto aos desfechos utilizados nos estudos clínicos de riociguate. Estes desfechos são adequados para o contexto da doença e os resultados refletem melhoria de qualidade de vida do paciente. Evidências demonstraram a relação entre o desfecho substituto de distância caminhada de 6 minutos e eventos clínicos, sobretudo quando combinado com um conjunto de desfechos de importância clínica. Estes desfechos clínicos também são amplamente utilizados em estudos clínicos para HAP e não existe ainda um consenso quanto a um novo desfecho, como documentado no 6º Simpósio Mundial de Hipertensão Pulmonar, notabilizando que os resultados CHEST-1 são relevantes e o estudo possui nível de evidência compatível com os demais para HP. , Por fim, estudos de mundo real com riociguate, como o estudo EXPERT, demonstraram que o medicamento traz benefícios de sobrevida ao paciente em longo prazo, reafirmando a efetividade e segurança do tratamento já demonstrada nos estudos pivotais. , Demais esclarecimentos foram relatados no arquivo em anexo.</p> <p>3ª - A Bayer esclarece que a proposta de preço apresentada pela FEBRARAS, alinhada com a Bayer utilizou o PMVG 17% (ICMS do Distrito Federal) como base comparativa para o cálculo do desconto do preço proposto, pois partiu-se da premissa de proposta de incorporação via compra centralizada pelo Ministério da Saúde. De todo modo, ratificamos que o preço proposto de submissão é fixo e independente de carga tributária. Desta forma, o preço considerando ICMS 18%, conforme recomendado no Quadro 3 do relatório em consulta pública, se mantém em R\$ 85,80 reais por comprimido. Demais esclarecimentos foram relatados no arquivo</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
		<p>em anexo.</p> <p>4ª - A Bayer esclarece que o preço proposto de submissão é fixo e independente de carga tributária (R\$85,80 por comprimido). Demais esclarecimentos foram relatados no arquivo em anexo.</p> <p>5ª - Diante do exposto neste documento, destaca-se a importância da disponibilização deste tratamento no SUS ao paciente atualmente desassistido e assim reforçam-se alguns pontos relevantes: Riociguate é hoje o único medicamento específico para a HPTEC disponível no mercado brasileiro; O desenho dos estudos clínicos de riociguate são condizentes com a prática clínica brasileira, quando se trata da disponibilidade dos melhores cuidados de suporte; Os desfechos avaliados nos estudos de riociguate são adequados para o contexto da doença e os resultados refletem melhora de qualidade de vida do paciente; Evidências mostram que riociguate traz ganhos de sobrevida em longo prazo, além de confirmação de sua segurança.</p>
18/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Atualmente, no contexto do SUS, não existe PCDT específico para HPTEC. , O PCDT existente é direcionado somente para HAP (grupo 1), excluindo os demais grupos da HP. , Os pacientes com HPTEC estão desamparados, sem acesso a um tratamento adequado e, conseqüentemente, tendo fila de transplante ou óbito como prognóstico., Riociguate é o único tratamento medicamentoso comercializado no país aprovado para HPTEC, ,</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
19/11/2021	Paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Eu sou paciente tenho Hp desde 2017 ainda não faço parte ainda dos pacientes que fazem uso desse medicamento mais tenho consciência o quanto é difícil qualquer tipo de medicação pois são todos muito caros e os que estão disponíveis pelo SUS juramento e muito difícil encontrar mais mesmo com os atrasos nós não temos alternativa a não ser pedir a Deus que o sistema melhore e que os nossos governantes tenha compaixão pois temos muitos pacientes que necessitam desse medicamento e de vários outros pois estamos perdendo muitos pacientes</p> <p>2ª - Com certeza eu como paciente e como pessoa desejo muito que vocês liberem pra que todos nós tenhamos uma qualidade de vida melhor ,</p> <p>3ª - E muito difícil pra agente que não temos como comprar as medicações</p> <p>4ª - Precisamos de ajuda</p> <p>5ª - Não</p>
19/11/2021	Paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Acho que o Sus é obrigado a nos ajudar</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
19/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Remédios e procedimentos com valor altíssimo, portanto a implementação no SUS seria valioso pelo fato de que pessoas com baixa renda não tem condições de arcar com os custos</p> <p>2ª - Não..</p> <p>3ª - Não..</p> <p>4ª - Não..</p> <p>5ª - Não..</p>
19/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Riociguate se trata da única terapia medicamentosa com resultados eficazes (melhora de sintomas e tolerância ao esforço) para os pacientes com HPTEC sem condições de serem submetidos a tromboendarterectomia ou angioplastia pulmonar.</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
19/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Os medicamentos hoje disponíveis pelo SUS possuem indicação específica para o tratamento da hipertensão arterial pulmonar (HAP) do grupo 1, portanto, pacientes com diagnóstico de hipertensão pulmonar por obstruções da artéria pulmonar, como a HPTEC, se encontram atualmente desamparados e sem acesso a um tratamento adequado pelo sistema público.</p> <p>2ª - "O estudo clínico de fase III CHEST-1 demonstrou aumento da distância percorrida no teste da caminhada de 6 minutos nos pacientes que usaram Riociguate em comparação com placebo. Além disso, o CHEST-2 (estudo clínico de fase III de extensão) demonstrou que o uso do Riociguate a longo prazo apresentou perfil de risco/benefício favorável e seguro nos pacientes com HPTEC inoperável ou HP persistente/recorrente após endarterectomia pulmonar. , De acordo com as Recomendações para o diagnóstico e tratamento da hipertensão pulmonar tromboembólica crônica da Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia ""atualmente, o riociguate é o único medicamento aprovado pelas agências regulatórias americana, europeia e brasileira para o tratamento da HPTEC tecnicamente inoperável ou HP residual."" (http://www.jornaldepneumologia.com.br/details/3396/pt-BR)."</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
20/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Conforme publicação no J Bras Pneumol de 2020 que recomenda o riociguate no tratamento de HPTEC</p> <p>2ª - O uso de medicações vasodilatadores disponíveis para o SUS para HP são indicados ao grupo 1 de HP. A HPTEC pertence ao grupo 4, q tem mecanismo fisiopatológico diferente e sem tratamento específico na atualidade, apenas sintomáticos. Por isso que novatos tratamentos disponíveis neste grupo precisam ser incorporados</p> <p>3ª - O custo da descompensação clínica recorrente pode a longo prazo ter maior impacto q o tratamento efetiva da HPTEC</p> <p>4ª - Nao</p> <p>5ª - Nao</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
20/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. "Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica (HPTEC) é uma condição clínica devastadora e caracterizada pela presença de tecido fibroso organizado (material tromboembólico crônico) ocluindo vários níveis de árvore arterial pulmonar. HPTEC é frequentemente diagnosticada tardiamente. O tempo médio para diagnóstico após o início dos sintomas é de 14 meses, o que contribui para um pior prognóstico da doença (1,2). Quando essas lesões são acessíveis cirurgicamente, HPTEC é potencialmente curável por meio de tromboendarterectomia pulmonar (3). Entretanto, nem todos os casos de HPTEC são passíveis desse procedimento quando se trata de localização distal ou trombo organizado inacessível ou pela presença de comorbidades graves. Cerca de 16,7% a 35% dos pacientes submetidos à tromboendarterectomia apresentam HP residual pós cirurgia (4,5). Pacientes inoperáveis ou com HP residual são os que convivem com pior prognóstico (6,7). Embora os mecanismos de doença distal ou HP residual não estão bem elucidados, há estudos sugerindo que microarteriopatia similar à HAP possa ocorrer (1,8). Essa observação serve de base racional para tratamento desses pacientes com terapia para HAP. A terapia direcionada por alvo na HAP é usada em 4 situações distintas nos pacientes com HPTEC: 1. HPTEC distal não cirúrgica para tromboendarterectomia pulmonar., 2. HP residual pós tromboendarterectomia pulmonar., 3. HPTEC inoperável devido às comorbidades graves ou recusa do paciente., 4. Terapia de ponte para tromboendarterectomia naqueles comprometidos hemodinamicamente., O primeiro ensaio clínico randomizado que mostrou efeito positivo do tratamento na HPTEC foi CHEST1 (Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension Soluble Guanylate Cyclase Stimulator Trial) (9). O resultado desse estudo permitiu o licenciamento do Riociguat para tratamento de HPTEC inoperável e residual. Esse estudo multicêntrico recrutou 261 pacientes com HPTEC distal ou residual. Na fase inicial de 16 semanas dependendo da pressão sistólica sistêmica ou sintomas de hipotensão, os pacientes foram titulados até 2,5mg de Riociguat, 3 vezes ao dia. Os autores reportaram aumento na DC6 de 46m (IC 95%, 25-67m) a favor do grupo de tratamento., A análise de subgrupo sugeriu que a melhora na DC6 foi maior no grupo de HPTEC distal (54m; IC 95%, 29-78m), comparada ao grupo pós operatório residual (27m; IC 95%, 21-63m). Os desfechos secundários incluindo parâmetros hemodinâmicos e alteração na classe funcional foram também significativamente melhores no grupo de tratamento. O parâmetro do tempo de deterioração clínica não foi significativo em 2 grupos. Hemoptise foi reportada em 2% e hipotensão em 9% dos pacientes sob Riociguat (9)., O estudo aberto CHEST 2 (10) trata-se da fase de extensão do CHEST 1. Nesse estudo de extensão, os pacientes elegíveis foram titulados até a dose máxima de Riociguat 2,5mg 3 vezes ao dia. A dose máxima foi atingida em 82% dos pacientes oriundos do grupo tratado do estudo CHEST 1. Após 1 ano foi observada a mudança na DC6 de 59±58m para grupo Riociguat (n=114), 37±69m para grupo placebo (n=58) e 51±62m para população geral (n=172). Houve 8 (3%) eventos adversos e 4 (2%) eventos adversos de hemoptise, incluindo 1 fatal. , Embora os outros medicamentos venham sendo utilizados há algum tempo, atualmente o Riociguat é a única droga aprovada para o tratamento da HPTEC na Europa e América do Norte. É necessário e urgente que mais uma alternativa de tratamento medicamentoso como Riociguat com diferente via de ação deva ser reavaliada. Possibilidade de melhorar o prognóstico e sobrevida de pacientes acometidos por HPTEC com nova terapia medicamentosa como Riociguat nos traz uma esperança como uma luz no final do túnel. , "</p> <p>2ª - "Referências: 1. Moser KM, Bloor CM. Pulmonary vascular lesions occurring in patients with chronic major vessel thromboembolic pulmonary hypertension. Chest 1993;103: 685–692, 2. Bernard J, Yi ES. Pulmonary thromboendarterectomy: a clinicopathologic study of 200 consecutive pulmonary thromboendarterectomy cases in one institution. Hum Pathol 2007;38:871–877, 3. Jenkins DP, Madani M, Mayer E, Kerr K, Kim N, Klepetko W, Morsolini M, Dartevelle P. Surgical treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Eur Respir J 2013;41:735–742, 4. Mayer E, Jenkins D, Lindner J, D'Armini A, Kloek J, Meyns B, Ilkjaer LB, Klepetko W, Delcroix M, Lang I, et al. Surgical management and outcome of patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from an international prospective registry. J Thorac Cardiovasc Surg</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
		<p>2011;141:702–710, 5. Bondliffe R, Kiely DG, Gibbs JS, Corris PA, Peacock AJ, Jenkins DP, Hodgkins D, Goldsmith K, Hughes RJ, Sheares K, et al. Improved outcomes in medically and surgically treated chronic thromboembolic pulmonary hypertension. <i>Am J Respir Crit Care Med</i> 2008;177:1122–1127, 6. Delcroix M, Lang I, Pepke-Zaba J, Jansa P, D’Armini AM, Snijder R, Bresser P, Torbicki A, Mellekjaer S, Lewczuk J, et al. Long-term outcome of patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from an international prospective registry. <i>Circulation</i> 2016;133:859–871, 7. Galie N, Channick RN, Frantz RP, et al. Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. <i>Eur Respir J</i>. 2019 Jan 24;53(1):1801889., 8. Yi ES, Kim H, Ahn H, Strother J, Morris T, Masliah E, Hansen LA, Park K, Friedman PJ. Distribution of obstructive intimal lesions and their cellular phenotypes in chronic pulmonary hypertension: a morphometric and immunohistochemical study. <i>Am J Respir Crit Care Med</i> 2000;162:1577–1586, 9. Ghofrani HA, D’Armini AM, Grimminger F, Hoeper MM, Jansa P, Kim NH, Mayer E, Simonneau G, Wilkins MR, Fritsch A, et al.; CHEST-1 Study Group. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. <i>N Engl J Med</i> 2013;369:319–329, 10. Simonneau G, D’Armini AM, Ghofrani HA, Grimminger F, Hoeper MM, Jansa P, Kim NH, Wang C, Wilkins MR, Fritsch A, et al. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a long-term extension study (CHEST-2). <i>Eur Respir J</i> 2015;45: 1293–1302, , "</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
21/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. A HPTEC apesar de doença pouco frequente, traz impacto muito significativo na qualidade de vida e sobrevida dos pacientes. Atualmente não existe droga específica incorporada ao SUS com essa indicação. O estudo CHEST ! mostrou benefício significativo com melhora do teste de caminhada, de parâmetros hemodinâmicos, nos níveis de NT pro BNP e da classe funcional. No estudo de extensão CHEST 2, demonstrou-se que os efeitos funcionais (teste de caminhada) e clínicos (classe funcional) se mantiveram ao longo de 1 ano.</p> <p>2ª - Durante a reunião da Conitec, insistiu-se muito na limitação dos estudos apresentados por utilizar o placebo como comparador. No entanto, é sabido que não existe atualmente droga com eficácia reconhecida e aprovada pela ANVISA com essa indicação, ou seja, na prática, o SUS não oferece realmente qualquer tratamento para HPTEC além do anticoagulante, esse é o dado de vida real! Portanto a comparação com o placebo me parece bastante aceitável.</p> <p>3ª - não</p> <p>4ª - não</p> <p>5ª - O riociguat está aprovado pela ANVISA atualmente para o tratamento de HPTEC, isso permite que pacientes com melhores condições financeiras ou com acesso facilitado ao sistema judicial, tenham uma maior oportunidade de tratamento em relação a pacientes menos favorecidos., Além disso, há de se considerar que o acesso judicial, realidade no Brasil em relação a essa e outras medicações, traz um custo que não é medido nas análises de impacto orçamentário. Deve-se ainda levar em conta que pelo caminho judicial, nem sempre as indicações são estritamente seguidas o que faz com que provavelmente uma parte dos pacientes que estão recebendo a medicação e onerando os cofres públicos, muitas vezes nem tem indicação para o uso da droga.</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
21/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
21/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Não acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
22/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Minha cunhada depende pra sobreviver</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
22/11/2021	Sociedade médica	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Nos últimos anos, foi adquirido conhecimento científico quanto ao benefício da utilização do riociguat em alguns cenários específicos na Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica (HPTEC). No momento só há esta medicação para esse propósito. Apesar de ser uma doença rara, esta atrelada a alta mortalidade.</p> <p>2ª - Sim. Será anexado artigos onde o riociguat foi avaliado como opção terapêutica para HPTEC. , Para pacientes, cuja a obstrução tromboembólica não é alcançável cirurgicamente, têm comorbidades significativas, possuem resistência vascular pulmonar (RVP) inicial muito elevada ou que mantêm RVP elevada pós-cirurgia, está indicada a terapia vasodilatadora com riociguat.</p> <p>3ª - Os custos relacionados à assistência de um paciente com HPTEC são muito elevados. São pacientes com uma doença complexa, que envolve uma maior gravidade. As internações hospitalares não são infrequentes, que elevam ainda mais o custo. , Uma abordagem acertiva no diagnóstico, assim como no seguimento dos pacientes com HPTEC pode nortear um tratamento adequado e conseqüentemente um menor custo, com melhora não só da sobrevivência, mas também da qualidade de vida destes indivíduos.</p> <p>4ª - Não.</p> <p>5ª - Não.</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
22/11/2021	Paciente	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Pq temos direito 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Nao 5ª - Nao

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
22/11/2021	Sociedade médica	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Viemos por meio deste contribuir com a consulta pública da Conitec número 91: Riociguate para o tratamento da hipertensão pulmonar tromboembólica crônica (HPTEC) inoperável, persistente ou recorrente após tratamento cirúrgico, iniciada em 04/11/2021, demanda da Federação Brasileira das Associações de Doenças Raras (FEBRARARAS). Este grupo representa os médicos especialistas do nosso estado que prestam assistência aos pacientes com hipertensão pulmonar nos serviços públicos e na iniciativa privada. Na nossa opinião, as evidências científicas atuais demonstram eficácia, segurança e melhora de desfechos com o Riociguate, embasando o seu emprego no tratamento dos pacientes selecionados com hipertensão arterial do grupo IV, HPTEC e justificando a sua incorporação ao rol de medicamentos dispensados pelo SUS., A hipertensão pulmonar (HP) apresenta-se como grande desafio diagnóstico e terapêutico. A doença é classificada em cinco grupos, dentre os quais destaca-se o grupo IV, Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica (HPTEC), que constitui parte do espectro da tromboembolia pulmonar na qual há falência da resolução dos trombos na circulação pulmonar após eventos embólicos. Na HPTEC ocorre a persistência dos trombos que se tornam crônicos e aderem às artérias pulmonares, passando a fazer parte de suas paredes, mesmo após o tempo regular de tratamento anticoagulante, e que leva ao aumento da pressão arterial pulmonar média (PAPm) igual ou superior a 20 mmHg, medida durante o cateterismo cardíaco direito. A doença é identificada pela presença de defeitos da perfusão arterial pulmonar - no mínimo um defeito - detectado por cintilografia pulmonar de perfusão e inalação, angiotomografia computadorizada do tórax (angioTC) ou arteriografia pulmonar. A elevação da pressão na circulação pulmonar ocasiona a sobrecarga das câmaras cardíacas direitas, situação que gera as manifestações da doença sem tratamento adequado é progressiva e fatal., Segundo registros internacionais, a HPTEC é uma causa importante de HP, estimando-se que entre 0,1 a 8,8%, em média 4,0%, dos pacientes acometidos de embolia pulmonar aguda possam evoluir para HPTEC. Após a correta avaliação, que deve ser realizada em centros especializados e por equipe multidisciplinar capacitada, as opções de tratamento atualmente indicadas por diretrizes nacionais e internacionais para a HPTEC são a tromboendarterectomia pulmonar (TEAP), a angioplastia pulmonar por balão (APB) e a terapia medicamentosa específica. O tratamento de eleição é o cirúrgico, através da TEAP. Esta é a forma de tratamento com maior potencial de cura dentre todos os tipos de HP (considerando todos os grupos da classificação). Esta cirurgia é realizada de forma rotineira em poucos centros no Brasil, e a sua não realização nos casos de pacientes elegíveis ou inoperáveis devido a presença de comorbidades significativas, segundo critérios clínicos e hemodinâmicos rigorosos, leva ao desfecho fatal na maioria dos casos. Adicionalmente, cerca de 30 a 40 % dos pacientes são considerados inoperáveis, por serem os trombos inacessíveis à técnica cirúrgica ou pela elevada resistência vascular pulmonar, desproporcional ao grau de obstrução vascular. Além disso, dentre os pacientes operados, 11 a 35% dos casos apresentam hipertensão pulmonar residual, o que os coloca em maior risco de mortalidade a médio e longo prazo. Esta variação se deve a resultados de diferentes centros, mas constitui, junto com os pacientes inoperáveis, um número significativo de pacientes que, sem tratamento, tem um prognóstico desfavorável devido à evolução para insuficiência cardíaca grave e óbito.</p> <p>2ª - O objetivo do tratamento medicamentoso específico para HP é reduzir a pressão na circulação pulmonar. Para o tipo I de hipertensão pulmonar existem outras medicações já aprovadas para o tratamento no Brasil, o que não é o caso da HPTEC. Não existem estudos clínicos randomizados adequados que testaram outras drogas além do Riociguate para o grupo IV. As evidências para o uso do Riociguate são apoiadas nos estudos CHEST- 1 e CHEST- 2 para os desfechos de segurança e eficácia avaliados. Com relação aos desfechos analisados, o Riociguate se mostrou mais eficaz do que o placebo, particularmente no teste de caminhada de seis minutos, qualidade de vida e mudança de classe funcional da OMS. A distância percorrida no teste de caminhada de seis minutos foi o desfecho primário de todos os estudos que levaram à aprovação dos outros medicamentos atualmente utilizados no tratamento da Hipertensão Pulmonar do grupo I, como Bosentana, Sildenafil e Ambrisentana, todos incluídos no Protocolo de</p>

Diretrizes Clínicas e Terapêuticas (PCDT) do Ministério da Saúde do Brasil. Este desfecho foi recomendado pelas agências regulatórias internacionais, como FDA e EMEA, para o registro e aprovação do Riociguate. Além disso, a medicação mostrou desfechos de segurança adequados com boa tolerância e baixa taxa de efeitos colaterais., A Nota técnica atual da Conitec menciona que o estudo CHEST-1 teve como controle o uso de placebo, e não o melhor cuidado, não sendo, portanto, um estudo de comparação direta com os tratamentos de suporte utilizados no SUS. Neste ponto, discordamos como especialistas em hipertensão pulmonar. A comparação com placebo em estudo randomizado e controlado é metodologicamente a forma de gerar o maior grau de evidencia em termos de tratamento farmacológico. O melhor cuidado disponível no SUS para HPETC é o tratamento cirúrgico, que conforme mencionado anteriormente neste documento, não pode ser realizado em até 40% dos pacientes com HPTEC e até 35% dos pacientes operados persistem com hipertensão pulmonar residual. Para tais situações, a única opção restante é tentar melhorar desfechos através de medicação específica. As medidas de suporte mencionadas na nota técnica como melhor cuidado disponível no SUS consistem no uso de varfarina, oxigenioterapia domiciliar prolongada, uso de diuréticos e digoxina. Conforme a literatura médica disponível e as melhores práticas adotadas nos centros especializados no tratamento de HP, tais abordagens são consideradas adjuvantes ao tratamento específico e são usualmente aplicáveis à maior parte dos pacientes com hipertensão pulmonar, inclusive aos pacientes já recebendo drogas próprias para HP. Não existem estudos que mostram as medidas de suporte com potencial de curar a doença tal como a cirurgia e nem melhora de desfechos comparáveis à medicação específica. Além disso, por se tratarem de terapia adjuvante, não podem ser comparadas diretamente com terapia com fármacos específicos ou cirurgia. O uso de anticoagulantes por exemplo, é indicado para 100% dos pacientes com HPTEC. Do mesmo modo, as medidas de suporte também são embasadas em estudos científicos geralmente não controlados e com embasamento científico ainda limitado, a maior parte com grau de evidencia C conforme bibliografia anexa9.

3ª - Visto que o Riociguate está aprovado e incorporado em vários países do mundo (Canadá, Escócia, França, Austrália e México) para HP do grupo IV e é considerada como a única medicação adequadamente estudada para estes pacientes, a demanda para incorporação do Riociguate já foi apresentada à Conitec em 2018 e 2019. O riociguate não foi considerado custo-efetivo nas ocasiões anteriores. Na consulta atual, O demandante utilizou metodologia diferente para estimativas de custo em relação a qualidade de vida e a nota técnica menciona que houve redução nas chances de viés na análise e menor impacto orçamentário do que as avaliações anteriores com modelo que pareceu mais robusto. A incorporação responsável e bem fundamentada de novas tecnologias como esta, aprovadas pela ANVISA e pelas mais importantes agências reguladoras internacionais, faz com que a negociação de preço se torne mais factível e que o custo seja adequadamente gerenciado, pois a não prescrição de uma tecnologia aprovada e registrada no Brasil, representa má prática clínica por parte dos médicos especialistas para os pacientes com uma doença de tal gravidade. , A consequência direta deste fato é o incremento da prática da judicialização da medicina no Brasil para acesso ao tratamento farmacológico, o que, todos sabemos, tem feito com que o orçamento da saúde se torne insuficiente para suprir todas as suas demandas. A análise atual mostra que o custo da incorporação da nova tecnologia pode ser adequadamente negociado. ,

4ª - Considerando-se que pacientes com HPTEC, se não tratados, têm elevado risco de óbito, que cerca de um terço ou mais deles não reúnem condições clínicas para serem submetidos à EA, que a angioplastia por balão ainda é muito pouco disponível no Brasil e que Riociguate está aprovado pela ANVISA para o tratamento da HPTEC inoperável ou persistente recorrente após TEAP, a nossa sugestão é que a medicação seja incluída no rol de medicamentos do SUS com critérios bem definidos para prescrição, discutidos com os centros especializados de tratamento em HP. É importante mencionar que tais locais existem no país para o atendimento

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
		<p>a pacientes com hipertensão pulmonar, com reconhecida expertise na condução clínica, indicação e realização de tratamento cirúrgico alinhados com os principais centros internacionais consolidados na forma da Comissão de Hipertensão Pulmonar vinculada a Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia bem como as sociedades estaduais que estão disponíveis para o diálogo.</p> <p>5ª - Em conclusão, na nossa opinião, as evidências científicas atuais demonstram eficácia, segurança e melhora de desfechos com o Riociguat, embasando o seu emprego no tratamento dos pacientes selecionados com hipertensão arterial do grupo IV, HPTEC e justificando a sua incorporação ao rol de medicamentos dispensados pelo SUS.</p>
22/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. "Na minha experiência de "" mundo- real"" o Riociguat é altamente efetivo e eficaz quando bem indicado no tratamento dos pacientes portadores de HPTEC persistente ou recorrente pós tromboendarterectomia pulmonar e naqueles casos considerados inoperáveis., São doentes muito graves, com insuficiência cardíaca limitante, para os quais urge serem medicados com uma droga que efetivamente conhecemos a excelência da resposta terapêutica, corroborando por evidências científicas robustas!"</p> <p>2ª - Apenas enfatizar que, no momento medico- científico em que vivemos, e com a expertise que adquirimos ao longo de 20 anos manejando hipertensão pulmonar, é absolutamente inconcebível não constar em nossa PCDT um tratamento embasado em dados de evidência científica para o grupo IV da HP (classificação de NICE- 2018). A boa prática clínica, que é o objeto precípua de nossa atividade médica, deve nos nortear sempre, especialmente em relação às cardiopatias raras.,</p> <p>3ª - Apenas realçar que é crucial, humano, ético ter um orçamento para ofertar tratamento efetivo às doenças raras. A grande maioria dos países desenvolvidos e em desenvolvimento o fazem. O Brasil é grandioso, rico. Não se pode negligenciar o ponto seriedade no tratamento para esses pacientes.</p> <p>4ª - Não se pode negar que há impacto. Mas é preciso estabelecer termos de ajuste de conduta entre a CONITEC- e a indústria farmacêutica. Não há justificativa para utilização de outras drogas alternativas que não apresentem evidências científicas reais e robustas no tratamento de uma doença tão grave e que evolui para o óbito., Quem tem vivência em HP e acompanha , a curva de sobrevivência de seus pacientes, tem assertividade absoluta para afirmar isto.</p> <p>5ª - Só reafirmar que nunca vivenciamos momento tão grave em termos de negligência, imperícia e imprudência com a saúde do povo como durante a pandemia para Covid-19. , Que isso mude, e que a consciência da seriedade na condução terapêutica desses graves pacientes sejam a pedra angular nas decisões dos que gerenciam as políticas públicas de saúde no Brasil.</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
22/11/2021	Sociedade médica	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. "As terapias de suporte disponibilizadas pelo SUS como diuréticos , anticoagulação oral plena e oxigenioterapia quando indicadas já são instituídas em todo e qualquer paciente que desenvolva INSUFICIÊNCIA CARDÍACA DIREITA secundária a EMBOLIA PULMONAR CRÔNICA, culminando em HIPERTENSÃO PULMONAR, medidas estas sempre aplicadas aos braços de placebo de qualquer ""trial"" independente de seu resultado como positivo ou negativo"</p> <p>2ª - Cabe considerar metanálise em rede publicada este ano no Canadian Respiratory Journal por pesquisadores chineses que avaliaram em conjunto diversos fármacos - dentre os quais RIOCIGUAT - a partir de dados de 8 ensaios clínicos randomizados e em torno de 700 pacientes com HPTEC. Os resultados quanto a melhora de desfechos clínicos e funcionais relevantes foram principalmente quanto ao uso de riociguat e treprostinil (cujo uso subcutâneo por infusão contínua dificultará sua instituição).</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
22/11/2021	Familiar, amigo ou cuidador de paciente	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Eu descobri recentemente que minha filha tem hipertensão pulmonar, e estou assusta com os medicamentos que não são fornecidos pelo SUS</p> <p>2ª - Sim</p> <p>3ª - Sim</p> <p>4ª - Sim</p> <p>5ª - Sim</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. "Gisela Meyer, representando o Centro de Hipertensão Pulmonar da Santa Casa de Porto Alegre, expresso, em nome do grupo clínico do Centro de HP a justificativa pela nossa discordância do parecer da CONITEC e destacamos os principais pontos:, •A hipertensão pulmonar (HP) é classificada em 5 grupos distintos. Esta consulta pública é referente ao tratamento do grupo 4 – HPTEC, por vezes, percebi que, equivocadamente, o parecerista compara ou solicita que haja comparação entre o melhor manejo oferecido pelo SUS, e por vezes, no vídeo da sessão, equivocadamente, cita drogas como sildenafil e bosentana, que são aplicáveis ao grupo 1 e não têm eficácia comprovada em GRUPO 4, como possíveis comparadores., •Riociguate é o único medicamento com indicação para o tratamento da HPTEC no Brasil. Esta indicação é proveniente de estudos científicos robustos e confiáveis., •Riociguate é recomendado como terapia farmacológica para HPTEC pelas diretrizes internacionais e nacionais de HPTEC., •Avaliações tecnológicas de tratamentos de doenças raras devem considerar a melhor informação científica disponível. As diretrizes internacional e nacional mencionadas ratificam esse entendimento., •D teste de caminhada de seis minutos (TC6M) e a resistência vascular pulmonar (RVP) são os desfechos de escolha da maioria dos ensaios clínicos de registro para novas terapias de hipertensão arterial pulmonar (HAP) ou HPTEC. Não existe, até o momento, estudo com desfecho de morbi-mortalidade na população de pacientes com HPTEC., •D atual PCDT para o tratamento da Hipertensão Pulmonar contempla apenas tratamento dos pacientes do Grupo 1 - HAP. Atualmente não existe regulamentação específica para o tratamento de pacientes com HPTEC no Brasil., •Nã se justifica a comparação de riociguate com os melhores cuidados de suporte citados pelo parecer da CONITEC, uma vez que estes são diuréticos, anticoagulantes e oxigenoterapia domiciliar, comumente utilizados pelos pacientes com doenças pulmonares crônicas com cor pulmonale. , •Nã se justifica a comparação de riociguate com medicamentos vasodilatadores hoje disponíveis no PCDT de HAP (sildenafil, bosentana, ambrisentana ou iloprosta), pois eles não possuem indicação para o tratamento da HPTEC, justamente por apresentarem estudos com resultados negativos nessa patologia., •D tratamento de longo prazo com riociguate foi bem tolerado pelos pacientes e as melhoras no TC6M, peptídeo natriurético cerebral (NT-proBNP) e classe funcional (CF) da OMS foram mantidas por 2 anos., •A experiência de vida real no Brasil corrobora os achados internacionais com riociguate. Estudo nacional de acompanhamento de pacientes tratados com riociguate por mais de 3 anos demonstrou:, oMelhora significativa da CF da OMS;, oAumento significativo da mediana do TC6M (de 394±91m no início para 458±100m);, oSobrevida de 96,7%, Riociguate para o tratamento da HPTEC"</p> <p>2ª - sim, gostaria de anexar a este referências bibliográficas e artigo recentemente submetido ao Arquivos Brasileiros de Cardiologia, já com aceite de publicação, que mostra dados de vida real com uso de riociguate no período de 10 anos. Anexo abaixo estes documentos.</p> <p>3ª - não</p> <p>4ª - não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. A hipertensão pulmonar tromboembólica crônica é uma doença rara e com alta morbimortalidade se tratada apenas com medidas gerais (anticoagulação oral, manejo de diuréticos, atividade física e oxigenoterapia contínua quando indicada). O riociguate é o único fármaco aprovado para o tratamento da HPTEC não operável ou seja com comprometimento da microcirculação pulmonar.</p> <p>2ª - "As evidências científicas apresentadas pelo demandante encontram-se adequadas e atualizadas. , , Em relação ao documento apresentado pela CONITEC : , , 1) ""Entre as opções medicamentosas disponíveis no SUS, podemos destacar o uso de bloqueadores dos canais de cálcio e cuja identificação dos pacientes que podem se beneficiar do uso crônico desses fármacos deverá ser feita pelo teste hemodinâmico invasivo de resposta aguda a vasodilatador (adenosina, prostaciclina intravenosa ou óxido nítrico inalatório). Os medicamentos nifedipino ou anlodipino são exemplos de medicamentos disponíveis no SUS"" , , Destaco que não há indicação de teste de vasorreatividade aguda (hemodinâmica) em pacientes com HPTEC. O uso crônico de bloqueador de canal de cálcio é indicado apenas para pacientes dom HAP idiopática, induzida por drogas ou anorexígenos e hereditária que apresentem resposta aguda a vasodilatador (cateterismo cardíaco direito), , 2) ""A sildenafil é outro medicamento já disponível no SUS para tratar pacientes com hipertensão arterial pulmonar. Trata-se de um inibidor seletivo da enzima fosfodiesterase-5 que promove a vasodilatação mediada pelo óxido nítrico. Esse medicamento pode ser utilizado em nível ambulatorial e hospitalar, mas deve ser dispensado apenas para aqueles pacientes do grupo 1. Os anticoagulantes são indicados como tratamento medicamentoso adjuvante dos pacientes com hipertensão pulmonar, assim como os diuréticos e digitálicos"" . , , A população alvo do riociguate apresentada pelo demandante é a hipertensão pulmonar tromboembólica crônica não operável e HP residual, não HAP (Grupo I) ,para a qual, além da sildenafil, contamos com bosentana, ambrisentana e iloprost pelo SUS. O selexipague foi aprovado pela CONITEC para tratamento da HAP, porém ainda não disponível pelo SUS., , 3) ""Existe casos em que uma proporção significativa desses pacientes não pode ser realizado o procedimento cirúrgico em função ou da localização predominantemente periférica dos trombos, que se tornam inacessíveis à remoção cirúrgica, ou devido à presença de comorbidades significativas (pacientes inoperáveis) que aumentam e muito o risco cirúrgico, ou ainda pela desproporcionalidade entre a resistência vascular pulmonar e o grau de obstrução observado, ou que falharam no tratamento ou recidivaram (HPTEC), restando para esses pacientes apenas as medidas de suporte e o tratamento medicamentoso adjuvante, uma vez que para esses pacientes não existe no SUS medicamentos específicos e no PCDT é critério de exclusão"" , , Justamente, a ausência de medicamentos disponíveis pelo SUS para para tratamento da HPTEC não operável ou HP residual, que o riociguate deve ser incorporado. , , 4) ""Cabe destacar que o comparador não foi o melhor cuidado oferecido no SUS"" . , , O comparador foi o tratamento adjuvante (anticoagulante oral, manejo de diuréticos, oxigenoterapia domiciliar quando indicado e atividade física) que atualmente é o melhor cuidado oferecido pelo SUS para tratamento da HPTEC não operável ou HP residual., , Na experiência do setor de doenças da circulação pulmonar do Hospital São Paulo, Hospital Universitário da Unifesp, a a taxa de sobrevivência dos pacientes com HPTEC não operável, ou HP residual, foi superior ao tratamento adjuvante ou mesmo ao tratamento com sildenafil (relatório em anexo), , , , "</p> <p>3ª - O tratamento com riociguate necessita de fase de titulação de 2 meses. Sugiro que para resolver dificuldades de logística na fase de titulação da medicação, que este período seja assumido pela indústria farmacêutica.</p> <p>4ª - "De fato o tratamento é de alto custo, e se fará necessário que os pacientes sejam avaliados e tratados em centros de referência, com avaliação multidisciplinar para definição terapêutica. Vale ressaltar que pacientes com trombos acessíveis, mas não operados por presença de comorbidades não foram incluídos nos estudos CHEST. Somente pacientes com lesões inacessíveis</p>

e evidências de comprometimento da microcirculação pulmonar foram incluídos nos estudos CHEST 1 e 2. , Seguindo este rigor, acredito que prescrições inadvertidas serão evitadas, com redução do risco. , Sugiro que a definição terapêutica seja feita por dois centros de referência com experiência em tromboendarterectomia pulmonar, em reunião multidisciplinar, que pode ser feita de forma remota, diminuindo custos de transporte dos pacientes que geralmente são arcados pelos gestores., , Na vida real, no Brasil, os pacientes com HPTEC têm sido tratados com sildenafil e/ou bosentana ('off-label"") , além do tratamento adjuvante. Desta forma, o comparador deve ser feito com o tratamento com estes fármacos. , Os valores apresentados para cálculo dos custos do paciente estão muito defasados, mais uma vez prejudicando a análise dos dados apresentados., , Sugiro, que discuta-se com as sociedades médicas e os centros de referência, protocolo adaptado ao Brasil, indicando-se o riociguat para aqueles que não atingirem alvos terapêuticos da estratificação de risco baixa com o tratamento com sildenafil. "

5ª - Não

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Grupos/associação/orga nização de pacientes	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Nós da FEBRARARAS - Federação Brasileira das Associações de Doenças Raras, representante das associações de pacientes que atuam na defesa dos direitos fundamentais aos pacientes com doenças raras no Brasil, gostaríamos de reforçar a discordância com o parecer inicial de não incorporação de riociguat para o tratamento de HPTEC inoperável, persistente ou recorrente. Sabemos a tamanha importância dessa incorporação, uma vez que esses pacientes estão desassistidos pelo sistema público e temos acompanhado a triste progressão para a morte. , , Diante do exposto em nosso anexo, acreditamos que seja possível construirmos uma alternativa que seja sustentável para todas as partes, reafirmando a necessidade de incorporação do medicamento em questão, uma necessidade ainda não atendida pelo SUS e que leva o paciente com HPTEC à morte. Não podemos negar a única alternativa de continuidade de vida para esses pacientes raros que atualmente só encontram assistência em centros de referência público e se desgastando muitas vezes com processos judiciais que não são sustentáveis aos sistemas de saúde e impactam grandiosamente pacientes que já sofrem tanto com sua doença. Se não temos ar, não temos nada! A sensação de não poder respirar é cruel e temos aqui a oportunidade de melhorarmos grandiosamente a vida desse paciente. Se não podemos doar o ar para esse paciente, façamos o que estiver no nosso alcance, tratamento digno! A Febrararas se coloca à disposição para contribuir e trabalhar com o Ministério da Saúde para que façamos e sonho e necessidade do paciente de HPTEC se tornar algo possível!</p> <p>2ª - Riociguat é o único medicamento devidamente registrado para HPTEC no país, sendo a única alternativa para que os pacientes não apenas não progridam para morte em menos de 5 anos, mas que tenham chances de ter uma vida mais próxima do normal, sem grandes impactos laborais e previdência., Devemos considerar que 37% dos pacientes com HPTEC não tem possibilidade de realizar a cirurgia para remoção dos trombos, única alternativa atualmente disponível no SUS. Ainda sabemos que 35% desses pacientes, mesmo após a cirurgia, têm recorrência/ persistência da doença.1,2 Ou seja, irão progredir para a morte., A Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia reforça que riociguat é o único medicamento aprovado pelas agências regulatórias americana, europeia e brasileira para o tratamento da HPTEC inoperável ou HP residual.3, Gostaríamos também de apresentar novos achados publicados pelo Centro de Hipertensão Pulmonar da Santa Casa de Porto Alegre que apresentam dados significativos sobre os benefícios do tratamento de longo prazo com riociguat. Estes dados podem ser encontrados no artigo intitulado “A Brazilian clinical experience with riociguat in pulmonary hypertension: data from real-life clinical practice” que foi recentemente aprovado para publicação nos Arquivos Brasileiros de Cardiologia. De forma resumida, um total de 41 pacientes que receberam riociguat foram incluídos no estudo (24 pacientes com HAP e 17 com HPTEC). Destes, 31 já completaram 3 anos de tratamento e foram selecionados para a análise de dados. No início do estudo, 70,7% dos pacientes estavam em classe funcional (CF) III ou IV da OMS e após 3 anos de tratamento, a CF da OMS melhorou significativamente em todos os pacientes. Além disso, a mediana da distância caminhada em 6 minutos (TC6M) aumentou significativamente de 394±91 m no início do estudo para 458±100 m após 3 anos de acompanhamento (p = 0,014). A sobrevida em três anos foi de 96,7%. Como conclusão, nessa coorte da vida real, a maioria dos pacientes com HP tratados com riociguat apresentou parâmetros de risco estáveis ou melhorados, especialmente o TC6M, em 3 anos de acompanhamento. Dados completos sobre este e outros estudos clínicos seguem anexos à nossa contribuição.,</p> <p>3ª - Com relação ao preço proposto para incorporação: O preço proposto por nós, em alinhamento com a indústria fabricante do medicamento (Bayer), se mantém em R\$ 85,80 reais por comprimido (ICMS 18%). A Bayer ainda nos reafirmou o compromisso de fixar o preço proposto e contemplar demais custos envolvidos, conforme nota recibo, a qual inserimos na íntegra, no arquivo anexo., Ademais, ainda em nosso documento anexo, inserimos estudos econômicos que corroboram que considerando os</p>

tratamentos para doenças raras já incorporados no SUS, o riociguate teria uma menor razão de custo-efetividade incremental, não podendo, portanto, ser um critério para não inclusão do medicamento na rede pública, deixando esse paciente sem devida assistência. Quanto ao elevado impacto orçamentário, o total em 5 anos é inferior ao estimado com outros casos, conforme detalhado em nosso documento anexo que também inclui as devidas referências econômicas.

4ª - "Diante do exposto em nosso documento anexo, acreditamos que seja possível construirmos uma alternativa que seja sustentável para todas as partes, e acrescido ao fato de incoerência dos argumentos apresentados para a negativa, que foram refutados nesta contribuição, reafirmamos a necessidade de incorporação do medicamento em questão, uma necessidade ainda não atendida pelo SUS e que leva o paciente com HPTEC à morte. Não podemos negar a única alternativa de continuidade de vida para esses pacientes raros que atualmente só encontram assistência em centros de referência público e se desgastando muitas vezes com processos judiciais que não são sustentáveis aos sistemas de saúde e impactam grandiosamente pacientes que já sofrem tanto com sua doença. Se não temos ar, não temos nada! A sensação de não poder respirar é cruel e temos aqui a oportunidade de trazer, pelo menos, uma possibilidade de fazermos o mínimo por esse paciente. Dar-lhe a possibilidade de viver, de respirar e ter a dignidade do menor sofrimento possível, além do fardo de conviver com uma doença rara. Se não podemos doar o ar para esse paciente, façamos o que estiver no nosso alcance, tratamento digno! A Febrararas se coloca à disposição para contribuir e trabalhar com o Ministério da Saúde para que façamos e sonho e necessidade do paciente de HPTEC se tornar algo possível! , , Conclusão:, , 1. Riociguate tem eficácia e segurança comprovada pelo estudo pivotal CHEST-1, estudo de maior nível de evidência para HPTEC, com desfechos amplamente utilizados em estudos clínicos para outras classes de hipertensão pulmonar, com a HAP que já apresenta tratamento incorporado., 2. Conforme demonstrado em estudos clínicos e afirmado em reunião da Conitec, o medicamento é eficaz. Ao contrário de algumas avaliações de tratamentos para doenças raras, o riociguate possui estudos de longo prazo., 3. O modelo de custo-efetividade utilizou como principal fonte de dados, o estudo CHEST-1. Este estudo incluiu pacientes em uso de riociguate + melhores cuidados de suporte e placebo + melhores cuidados de suporte. Um estudo para doença crônica e progressiva não seria realizado apenas com placebo., 4. O RCEI foi inferior às estimadas para outros tratamentos para doenças raras já incorporados no SUS., 5. O impacto orçamentário é inferior quando comparado com outros sendo compatível com a necessidade do paciente raro., "

5ª - Não

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Sociedade médica	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Entendemos que o riociguate foi testado contra o melhor tratamento disponível para HPTEC em seu trabalho, considerando as evidências formais no momento. Foi a única droga a mostrar benefício em desfechos clínicos e hemodinâmicos, considerando as drogas disponíveis no Brasil. Apresentou bom perfil de segurança em estudos que utilizaram intervalos mais longos. Considerando a gravidade e a limitação para atividades habituais, causadas pela HPTEC, os pacientes que têm indicação formal de usar essa medicação, não devem ser privados desse direito, sendo altamente estimulado que os seus cuidados sejam feitos e/ou coordenados por centros de referência para o manejo dessa enfermidade.</p> <p>2ª - Considerando a população para a qual a medicação foi indicada na solicitação em questão: Pacientes com Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica (HPTEC, grupo 4 da OMS) inoperável, persistente ou recorrente após tratamento cirúrgico, para melhorar a capacidade para o exercício e a classe funcional da OMS. Cabe aqui a análise dos estudos que consagraram a indicação do riociguate para o tratamento de pacientes com HPTEC, com as características citadas. , O estudo fase III (CHEST I), prospectivo, multicêntrico, duplo cego, randomizado (1 placebo: 2 intervenção), controlado, avaliou 261 pacientes (88 pacientes alocados no grupo placebo e 173 alocados no grupo riociguate), com diagnóstico de HPTEC não operáveis (por critérios técnicos/cirúrgicos) 72% dos pacientes ou com hipertensão pulmonar residual ou recorrente, após tromboendarterectomia, 28% dos pacientes. Os dois grupos apresentavam características iniciais semelhantes, com a maior concentração de pacientes em classe funcional II e III (NYHA/OMS) e com distância percorrida no teste de caminhada em torno de 350m. O intervalo até avaliação do desfecho foi de 16 semanas. O desfecho primário, melhora na distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos (TC6M), foi alcançado, com aumento em média de 39 metros em relação a distância inicialmente percorrida pelos pacientes que receberam riociguate e de 49 metros, quando se comparou a distância média percorrida entre os dois grupos. Desfechos secundários relacionados à hemodinâmica pulmonar, como redução da resistência vascular pulmonar (RVP) e aumento do índice cardíaco (IC), assim como desfechos laboratoriais, redução dos níveis de NT-proBNP e clínicos, como melhora da dispneia, avaliada pela classe funcional (NYHA/OMS) também foram favoráveis ao grupo que usou o riociguate em relação ao placebo. Os efeitos colaterais mais comuns foram cefaleia, tontura e dispepsia., O CHEST II, foi um estudo de extensão, aberto, que envolveu 237 pacientes e teve como objetivo avaliar a segurança e eficácia do riciguate em longo prazo. O perfil de segurança foi semelhante ao observado no CHEST 1. O ganho na distância percorrida no TC6M em relação ao basal do estudo CHEST 1, foi de 52 metros, em média. Em relação a classe funcional, 47% dos pacientes melhoraram, 50% permaneceram estáveis e 3% pioraram. , Considerando as outras drogas vasodilatadoras pulmonares específicas disponíveis no Brasil e previamente incorporadas pela CONITEC, nenhuma delas tem indicação em bula para tratamento de HPTEC. Apenas a bosentana foi avaliada em um estudo prospectivo, multicêntrico, duplo cego, randomizado (1:1), controlado, que avaliou 157 pacientes (80 pacientes alocados no grupo placebo e 77 alocados no grupo bosentana), com diagnóstico de HPTEC não operáveis ou com hipertensão pulmonar residual ou recorrente, após tromboendarterectomia. A duração do estudo foi de 16 semanas. O perfil antropométrico, hemodinâmico e clínico foi semelhante entre os dois grupos. Foram dois desfechos primários independentes: redução da resistência vascular pulmonar, que foi significativamente reduzida no grupo bosentana em relação ao placebo, 24,1% em relação ao basal, e o aumento na distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos, que não atingiu diferença estatisticamente significativa entre os dois grupos (aumento de 2,2 metros para o grupo bosentana em relação ao placebo).</p> <p>3ª - Considerando que o riociguate não foi incorporado oficialmente no rol de medicações disponíveis para o tratamento de HPTEC no Brasil, as experiências nacionais com essa droga são restritas, assim como as informações de sua utilização por longo período. Os centros que participaram do estudo pivotal do riociguate, podem contribuir com dados, mas a judicialização não é</p>

rotina na assistência aos pacientes com HPTEC e indicação formal de tratamento com essa medicação., Apesar do percentual de pacientes candidatos a utilizar o riociguat, indicado no relatório da CONITEC, estimado a partir de estudos epidemiológicos de pacientes com HPTEC e indicação de tratamento com riociguat (cerca de 3,2 dos pacientes que sobrevivem a tromboembolia aguda desenvolverão HPTEC. Desses, 37,1% serão inoperáveis e 35% terão hipertensão pulmonar residual), a realidade apontada em enquete feita pela Comissão de Circulação Pulmonar da SBPT, com coordenadores de 17 centros que são referências para o tratamento de HPTEC foi a seguinte: , Em relação ao número de pacientes com o diagnóstico de HPTEC: Um centro acompanha mais que 100 pacientes; 11,8% acompanham entre 60-100 pacientes; 17 % acompanham entre 30-60 pacientes; 35,3% entre 10-30 pacientes e 29,4% < 10 pacientes., Realizam menos de 10 tromboendarterectomias ao ano - 17,6% dos centros; realizam mais que 10 cirurgias ao ano – 11,8%; não realizam tromboendarterectomia – 70,6% dos centros avaliados., Em relação a indicação de riociguat para os pacientes em acompanhamento, utilizando os critérios formais: 47,1% dos centros julgam que menos de 10 pacientes teriam indicação; 35,3 julgam que entre 10 – 19 pacientes teriam indicação; 5,8% julgam que 20 – 39 pacientes teriam indicação e 11,8% julgam que mais de 40 pacientes teriam indicação de usar riociguat. , Embora esse levantamento aponte para o subdiagnóstico dessa enfermidade em nosso país, assim como para a dificuldade de acesso aos centros de referência para adequada avaliação e tratamento dos pacientes, essa é a realidade para muitas doenças raras e não pode ser desconsiderada quando se avalia o custo de uma nova tecnologia a ser incorporada. Quando levamos em consideração o custo que se tem com internação recorrente dos pacientes com piora clínica progressiva privados do tratamento adequado com o Riociguat e que poderiam manter estabilidade clínica mais prolongada se estivessem em uso, isso serve como contra-argumentar em relação ao custo para o sistema de saúde na disponibilização da droga.

4ª - Não

5ª - Apesar de não haver estudos comparando as duas drogas, bosentana e riociguat, a utilização da bosentana não mostrou benefício no TC6M, no mesmo período de 16 semanas, definido como desfecho primário nas avaliações das duas drogas em seus respectivos estudos. Embora o TC6M possa ser considerado um desfecho secundário, é um teste que implicitamente indica a capacidade para atividades de vida diária que demandam esforços, relacionados locomoção e execução de tarefas habituais. , Em estudo observacional, que avaliou o efeito do riociguat em pacientes com HPTEC (19 pacientes) e HAP (18 pacientes), por período de 10 anos, houve melhora estatisticamente significativa da resistência vascular pulmonar, em relação ao basal (redução média de 1232 dyn.s.cm-5 e 835 dyn.s.cm-5 , em pacientes com HPTEC e HAP, respectivamente), assim como melhora significativa do índice cardíaco nos dois perfis de pacientes. A distância no TC6M aumentou em 43,1 metros. Nenhum paciente abandonou o estudo por efeito colateral relacionado ao riociguat. Esse estudo, embora com pequeno número de pacientes, sugere um bom perfil de segurança da droga.

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. " HPTEC é uma doença rara, grave e, aqui no Brasil, pouco tratada. Os pacientes portadores desta condição clínica evoluem rapidamente para insuficiência cardíaca direita e perdem qualidade de vida, até irem a óbito. Apesar do pleno conhecimento da comunidade científica e dos órgãos governamentais sobre a gravidade da doença, infelizmente não existe protocolo federal para regulamentação do tratamento dos pacientes, muito menos disponibilização de terapias adequadas. Hoje em dia, os pacientes encontra-se totalmente desamparados., , O dossiê de solicitação de incorporação da tecnologia tem grande embasamento científico e traz as necessidades dos pacientes e as opções de tratamento. Todavia, o parecer da CONITEC aparentemente desconsidera muitos pontos ali abordados, e mais uma vez nega a incorporação de tratamento que pode salvar muitas vidas. , , Gostaria de salientar alguns itens:, , 1. Não existe justificativa para comparação do riociguat com ""os melhores cuidados de suporte do SUS"" (como diuréticos, anticoagulantes, oxigenoterapia), uma vez que os pacientes que participaram do estudo clínico utilizavam estes cuidados de suporte, tanto no grupo intervenção quanto no grupo placebo. Fora que o objetivo destes tratamentos são totalmente diferentes e se complementam no contexto do tratamento dos pacientes., 2. Não existe justificativa para comparação do riociguat com os medicamentos vasodilatadores disponíveis no SUS para o tratamento da hipertensão arterial pulmonar, uma vez que os resultados dos ensaios clínicos foram negativos para o tratamento da HPTEC e esses medicamentos não possuem tal indicação., 3. O estudo CHEST-2, já mencionado no dossiê e no parecer da CONITEC, traz dados de segurança e tolerabilidade a longo prazo. Este dado não deveria ser desconsiderado! Adicionalmente, existem duas outras recentes publicações com dados científicos de longo prazo que também mostram os benefícios do tratamento a longo prazo. São eles:, * Ghofrani HA, Gomez Sanchez MA, Humbert M, Pittrow D, Simonneau G, Gall H, Grünig E, Klose H, Halank M, Langleben D, Snijder RJ, Escribano Subias P, Mielniczuk LM, Lange TJ, Vachiéry JL, Wirtz H, Helmersen DS, Tsangaris I, Barberá JA, Pepke-Zaba J, Boonstra A, Rosenkranz S, Ulrich S, Steringer-Mascherbauer R, Delcroix M, Jansa P, Šimková I, Giannakoulas G, Klotsche J, Williams E, Meier C, Hoeper MM; NEW COLLABORATORS LIST. Riociguat treatment in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Final safety data from the EXPERT registry. Respir Med. 2021 Mar;178:106220. , *Yang S, Yang Y, Zhang Y, Kuang T, Gong J, Li J, Li Y, Wang J, Guo X, Miao R. Haemodynamic effects of riociguat in CTEPH and PAH: a 10-year observational study. ERJ Open Research. 2021 Jul 1;7(3). , 4. Para finalizar, também existe uma recente meta-análise que traz a seguinte conclusão: ""Nossa meta-análise mostrou que o riociguat efetivamente melhora a capacidade de exercício ehemodinâmica cardiopulmonar de pacientes com HAP e HPTEC, e é relativamente seguro e bem tolerado. Referência: Wang L, Zhu L, Wu Y, Li Q, Liu H. Riociguat therapy for pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. Ann Palliat Med. 2021 Jan;10(10):11117-11128. doi: 10.21037/apm-21-2656. PMID: 34763472., , Espero que a CONITEC considere as contribuições da comunidade científica e da população, se sensibilize com os pacientes que estão sem tratamento adequado e modifique a decisão preliminar de não incorporação do riociguat., "</p> <p>2ª - Sim. Compartilho 3 novas evidências científicas:, , Dois artigos publicados em 2021 que apresentam dados de longo prazo com o tratamento do riociguat:, 1. Ghofrani HA, Gomez Sanchez MA, Humbert M, Pittrow D, Simonneau G, Gall H, Grünig E, Klose H, Halank M, Langleben D, Snijder RJ, Escribano Subias P, Mielniczuk LM, Lange TJ, Vachiéry JL, Wirtz H, Helmersen DS, Tsangaris I, Barberá JA, Pepke-Zaba J, Boonstra A, Rosenkranz S, Ulrich S, Steringer-Mascherbauer R, Delcroix M, Jansa P, Šimková I, Giannakoulas G, Klotsche J, Williams E, Meier C, Hoeper MM; NEW COLLABORATORS LIST. Riociguat treatment in patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension: Final safety data from the EXPERT registry. Respir Med. 2021 Mar;178:106220. , 2. Yang S, Yang Y, Zhang Y, Kuang T, Gong J, Li J, Li Y, Wang J, Guo X, Miao R. Haemodynamic effects of riociguat in CTEPH and PAH: a 10-year observational study. ERJ Open Research. 2021 Jul 1;7(3). , , Uma meta-análise sobre o tratamento com riociguat, também publicada agora em 2021., 3. Wang L, Zhu L, Wu Y, Li Q, Liu H. Riociguat therapy for pulmonary hypertension: a</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
		systematic review and meta-analysis. Ann Palliat Med. 2021 Jan;10(10):11117-11128. doi: 10.21037/apm-21-2656. PMID: 34763472. 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. De acordo com as diretrizes atuais nacionais e internacionais de tratamento, o tratamento medicamentoso é recomendado para os pacientes que não são candidatos a cirurgia de tromboendarterectomia e também para aqueles pacientes que persistem com sintomas após a tromboendarterectomia ou mantem Hipertensão Pulmonar após a cirurgia., Atualmente o Riociguat é o único tratamento aprovado no país para a hipertensão pulmonar tromboembólica crônica além de ser o único aprovado pelas agências regulatórias americana, europeia e brasileira para tratamento da HPTEC tecnicamente inoperável e ou HP Residual., - Fernandes CJCS, Ota-Arakaki JS, Campos FTA, Correa RA, Gazzana MB,, Jardim CVP, et al. Brazilian Thoracic Society recommendations for the diagnosis and, treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. J Bras Pneumol., 2020;46(4):e20200204., - Kim NH, Delcroix M, Jais X, Madani MM, Matsubara H, Mayer E, Ogo T, Tapson, VF, Ghofrani HA, Jenkins DP. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Eur, Respir J. 2019 Jan 24;53(1):1801915. doi: 10.1183/13993003.01915-2018. PMID:, 30545969; PMCID: PMC6351341.</p> <p>2ª - - Simonneau G, D'Armini AM, Ghofrani HA, Grimminger F, Hoeper MM, Jansa P, Kim NH, Wang C, Wilkins MR, Fritsch A, Davie N, Colorado P, Mayer E. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a long-term extension study (CHEST-2). Eur Respir J. 2015 May;45(5):1293-302. doi: 10.1183/09031936.00087114. Epub 2014 Nov 13. PMID: 25395036.</p> <p>3ª - "Estudos pivotais demonstraram que os pacientes em uso de Riociguat tiveram um aumento da capacidade de exercício. , Melhorias significativas também foram observadas nos desfechos secundários clinicamente relevantes, incluindo resistência vascular pulmonar, nível de NT-ProBNP e classe funcional da OMS., Além disso, o riociguat foi bem tolerado no estudo e mostrou um bom perfil de segurança. A maioria dos eventos adversos foram leves ou moderados e o número de eventos adversos de interesse especial foi relativamente pequeno., Em 2 anos a sobrevida global foi de 93% e a taxa de sobrevida livre de piora clínica foi de 82%. , As melhorias na 6MWD, concentração de NT-proBNP e CF da OMS foram mantidas após 2 anos de tratamento. Aumentos mais pronunciados na 6MWD foram observados em pacientes com HPTEC inoperável do que naqueles com HP persistente ou recorrente após TEAP, embora a diferença não tenha sido avaliada estatisticamente., O Riociguat apresenta um perfil de segurança favorável., Um estudo recente avaliou os efeitos hemodinâmicos de longo prazo do riociguat em pacientes com HAP e CTEPH inoperável, durante este estudo observacional de longo prazo em um único centro, o riociguat foi administrado em uma dose três vezes ao dia de até 2,5 mg. O desfecho primário foi a resistência vascular pulmonar (RVP) e os desfechos secundários incluíram pressão arterial pulmonar média (PAPm), índice cardíaco, mortalidade, eventos de piora clínica, distância caminhada de 6 minutos (TC6M) e classe funcional da Organização Mundial da Saúde (CF OMS), demonstrou que, nesses pacientes, o riociguat é um tratamento bem tolerado e eficaz para melhorar a RVP, o índice cardíaco, a taxa de sobrevivência e a capacidade de exercício por até 8 anos. No entanto, melhorias na PAPm e na estrutura da circulação pulmonar não foram demonstrados. O CF OMS pode ter certo valor preditivo para o prognóstico de longo prazo de pacientes com HAP e HPTEC inoperável, Uma meta-análise levantou 8 ensaios clínicos randomizados incluídos em envolvendo 1.606 participantes com Hipertensão arterial Pulmonar e Hipertensão pulmonar tromboembólica crônica, o tratamento com riociguat melhorou a distância de caminhada de 6 minutos (6MWD) em 39,84 metros, diminuiu a média pressão arterial pulmonar (PAP) em 4,20 mmHg, resistência vascular pulmonar reduzida (PVR) em 218,76 dinas / seg / cm-5, reduzir a pressão do átrio direito (RAP) em 0,9 mmHg, índice cardíaco (CI) aumentado em 0,49 L / min / m2, melhora do débito cardíaco (DC) em 0,89 L / min, natriurético N-terminal pró-tipo B reduzido peptídeo (NT-proBNP) em 436,21 pg / mL, e redução de eventos adversos e piora clínica em comparação com placebo. Para outros tipos de HP, incluindo HP devido a doença cardíaca esquerda e HP devido a doença pulmonar, O riociguat foi relatado como tendo melhorado o CI em 0,42 L / min / m2 e o CO foi aumentado em 0,92 L / min em</p>

comparação com o placebo. Outros resultados de eficácia e resultados de segurança não atingiram diferença estatística em outros tipos de PH. Essa meta-análise demonstrou que o Riociguat é seguro e eficaz para HPTEC E HAP., , -Ghofrani HA, D'Armini AM, Grimminger F, Hoeper MM, Jansa P, Kim NH, Mayer E, Simonneau G, Wilkins MR, Fritsch A, Neuser D, Weimann G, Wang C; CHEST-1 Study Group. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. N Engl J Med. 2013 Jul 25;369(4):319-29. doi: 10.1056/NEJMoa1209657. PMID: 23883377., - Simonneau G, D'Armini AM, Ghofrani HA, Grimminger F, Hoeper MM, Jansa P, Kim NH, Wang C, Wilkins MR, Fritsch A, Davie N, Colorado P, Mayer E. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a long-term extension study (CHEST-2). Eur Respir J. 2015 May;45(5):1293-302. doi: 10.1183/09031936.00087114. Epub 2014 Nov 13. PMID: 25395036., - McLaughlin VV, Jans, - Riociguat therapy for pulmonary hypertension: A systematic review and meta-analysis. , Wang L, Zhu L, Wu Y, Li Q, Liu H., Ann Palliat Med. 2021 Jan;10(10):111"

4ª - A avaliação econômica comparou riociguat aos melhores cuidados oferecidos no SUS utilizando dados do CHEST-1, que foi julgado pela CONITEC como inadequado, uma vez que o CHEST-1 teve braço, comparador "placebo". Apesar do braço comparador ser "placebo", todos os pacientes incluídos no, ensaio clínico randomizado CHEST-1 poderiam utilizar os melhores cuidados de suporte (tanto grupo riociguat quanto placebo), como diuréticos, digitálicos e anticoagulantes. Informação disponível no item 4.2.2, tópico 3 do protocolo do manuscrito publicado em 2013., Referência:, 2. Ghofrani HA, D'Armini AM, Grimminger F, Hoeper MM, Jansa P, Kim NH, et, al. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary, hypertension. N Engl J Med. 2013 Jul 25;369(4):319-29.

5ª - Pacientes tratados com Riociguat tem melhor qualidade de vida, menos internações e menor custo ao estado.

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. A Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica (HPTEC) é uma doença grave decorrente de tromboembolia pulmonar que se torna crônica pela presença de trombos incorporados às paredes das artérias pulmonares apesar do tratamento anticoagulante recomendado. A doença caracteriza-se também pela presença de pressão arterial pulmonar média (PAPm) > 20 mmHg e pressão de oclusão da artéria pulmonar (PoAP) > 15 mmHg, detectadas pela medida direta pelo cateterismo cardíaco direito, e com no mínimo um defeito de perfusão pulmonar detectado por cintilografia, angiotomografia computadorizada do tórax (angio CT) ou arteriografia pulmonar., A HPTEC é uma das causas mais frequentes de HP, estimando-se que algo em torno de 3,8% dos pacientes com tromboembolia pulmonar (TEP) aguda possam desenvolver HPTEC., Com a HPTEC é uma doença complexa, os casos devem ser encaminhado a um centro de referencia em tratamento desta forma de HP. , O tratamento de escolha para a HPTEC é a Tromboendarterectomia Pulmonar (TEAP) que é a única opção curativa para a HPTEC. Entretanto, cerca de 60-65% dos casos são considerados operáveis e 36,6% inoperáveis e 16, 7% apresentavam HP residual após a cirurgia, fazendo com que tratamentos médicos fossem pesquisados e testados em pacientes inoperáveis ou com HP residual pós TEAP. Neste contexto, alguns estudos foram realizados com os medicamentos já aprovados para outras formas de HP - notadamente a hipertensão arterial pulmonar (HAP) do Grupo I da classificação mundial da doença. Entretanto, a tecnologia motivo desta consulta foi a única que demonstrou eficácia em relação a desfecho primário em estudo de fase III envolvendo pacientes com essa doença.,</p> <p>2ª - A justificativa para o emprego de drogas-alvo da Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) em HPTEC baseia-se em: 1) a patobiologia da doença, com um componente distal de arteriopatia pré-capilar muito semelhante à da HAP; 2) a inoperabilidade de um terço dos pacientes, a persistência ou recorrência de HP após a TEAP; 3) a eficácia a curto prazo, e segurança dos medicamentos para HAP, nesses pacientes; 4) como ocorre na HAP, os níveis plasmáticos de endotelina-1 está intimamente relacionada com a hemodinâmica e gravidade clínica da doença; e 5) seu potencial efeito no aumento da capacidade ao exercício e sobrevida., Baseado nestes preceitos estudos clínicos abertos e alguns randomizados, com duração entre 3 e 6 meses, demonstraram graus variáveis de eficácia da terapia medicamentosa na HPTEC., Quatro estudos clínicos controlados, randomizados, incluído pacientes com HPTEC foram publicados utilizando drogas das três vias terapêuticas clássicas para a HAP como da prostaciclina, o iloprost; do óxido nítrico, a sildenafila; do antagonista de receptor da endotelina, a bosentana; e de uma nova classe terapêutica, um estimulador da guanilato ciclase solúvel (GMPs) oral, o riociguat. , O primeiro estudo (Olschewski et al em 2002) utilizou o iloprost em uma amostra de pacientes com HAP e HPTEC (57 de 203 pacientes do estudo com HPTEC). Dos pacientes do grupo da HPTEC 33 receberam iloprost inalatório e 24 placebo. Os dados específicos para grupo de HPTEC não foram fornecidos. Análise pos hoc dos pacientes com HPTEC deste estudo demonstrou que os pacientes que receberam iloprost tiveram melhora estatisticamente significativa na qualidade de vida e nos escores de dispnéia, mas não alcançaram aumento significativo na distância (DTC6M) percorrida no Teste de Caminhada de 6 Minutos (TC6M), quando comparado ao placebo. , O segundo estudo (Suntharalingam et al, 2008) foi um estudo randomizado, controlado por placebo e com sildenafila, que incluiu apenas 19 pacientes com HPTEC não cirúrgica ou HP persistente após TEAP. O objetivo primário - mudança na DTC6M em 12 semanas - não foi atingido (17,5 m) possivelmente devido ao pequeno número de pacientes incluídos . Entretanto, desfechos secundários como classe funcional (CF) e Resistência Vascular Pulmonar (RVP) (-197 dyn s cm-5; p<0,05) no grupo do sildenafila foram estatisticamente significativos. No final do estudo, os pacientes puderam migrar para uma fase aberta utilizando a sildenafila. Após 1 ano com sildenafila, 17 pacientes obtiveram melhora da capacidade de exercício, hemodinâmica e dos níveis de NT-proBNP em relação aos valores basais., Juntos, esses estudos sugeriram que a sildenafila poderia ser benéfica na HPTEC, mas ficou claro que seriam necessários estudos com maior poder estatístico, multicêntricos e controlados por placebo seriam necessários para</p>

confirmar estes resultados. , Em fins de 2008, Xavier Jais et al, publicaram o primeiro estudo clinico randomizado, placebo-controlado, em pacientes com HPTEC não cirúrgicos ou com HP após >6 meses de TEAP (o estudo BENEFIT). Neste estudo utilizou-se a bosentana, um inibidor do receptor da endotelina, e incluíram-se 157 pacientes: 77 no grupo da bosentana e 80 no grupo placebo. Embora tenha havido uma redução significativa de 24% da RVP depois de 16 semanas de tratamento (-146 dyn.s.cm-5; P<0,0001), um dos objetivos co-primários, não houve mudança na DTC6M (+2,2 m; p=0,5449). Mudanças significativas também foram relatadas em objetivos secundários: índice cardíaco (+0,3 L min-1 m-2; p=0.0007) e NT-proBNP (-622 pg mL-1; p=0.0034)., Este estudo demonstrou um efeito positivo do tratamento com bosentana na hemodinâmica desta população de pacientes, mas

3ª - A justificativa para o emprego de drogas-alvo da Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) em HPTEC baseia-se em: 1) a patobiologia da doença, com um componente distal de arteriopatia pré-capilar muito semelhante à da HAP; 2) a inoperabilidade de um terço dos pacientes, a persistência ou recorrência de HP após a TEAP; 3) a eficácia a curto prazo, e segurança dos medicamentos para HAP, nesses pacientes; 4) como ocorre na HAP, os níveis plasmáticos de endotelina-1 está intimamente relacionada com a hemodinâmica e gravidade clínica da doença; e 5) seu potencial efeito no aumento da capacidade ao exercício e sobrevida., Baseado nestes preceitos estudos clínicos abertos e alguns randomizados, com duração entre 3 e 6 meses, demonstraram graus variáveis de eficácia da terapia medicamentosa na HPTEC., Quatro estudos clínicos controlados, randomizados, incluído pacientes com HPTEC foram publicados utilizando drogas das três vias terapêuticas clássicas para a HAP como da prostaciclina, o iloprost; do oxido nítrico, a sildenafil; do antagonista de receptor da endotelina, a bosentana; e de uma nova classe terapêutica, um estimulador da guanilato ciclase solúvel (GMPs) oral, o riociguat. , O primeiro estudo (Olschewski et al em 2002) utilizou o iloprost em uma amostra de pacientes com HAP e HPTEC (57 de 203 pacientes do estudo com HPTEC). Dos pacientes do grupo da HPTEC 33 receberam iloprost inalatório e 24 placebo. Os dados específicos para grupo de HPTEC não foram fornecidos. Análise pos hoc dos pacientes com HPTEC deste estudo demonstrou que os pacientes que receberam iloprost tiveram melhora estatisticamente significativa na qualidade de vida e nos escores de dispnéia, mas não alcançaram aumento significativo na distância (DTC6M) percorrida no Teste de Caminhada de 6 Minutos (TC6M), quando comparado ao placebo. , O segundo estudo (Suntharalingam et al, 2008) foi um estudo randomizado, controlado por placebo e com sildenafil, que incluiu apenas 19 pacientes com HPTEC não cirúrgica ou HP persistente após TEAP. O objetivo primário - mudança na DTC6M em 12 semanas - não foi atingido (17,5 m) possivelmente devido ao pequeno número de pacientes incluídos . Entretanto, desfechos secundários como classe funcional (CF) e Resistência Vascular Pulmonar (RVP) (-197 dyn s cm-5; p<0,05) no grupo do sildenafil foram estatisticamente significativos. No final do estudo, os pacientes puderam migrar para uma fase aberta utilizando a sildenafil. Após 1 ano com sildenafil, 17 pacientes obtiveram melhora da capacidade de exercício, hemodinâmica e dos níveis de NT-proBNP em relação aos valores basais., Juntos, esses estudos sugeriram que a sildenafil poderia ser benéfica na HPTEC, mas ficou claro que seriam necessários estudos com maior poder estatístico, multicêntricos e controlados por placebo seriam necessários para confirmar estes resultados. , Em fins de 2008, Xavier Jais et al, publicaram o primeiro estudo clinico randomizado, placebo-controlado, em pacientes com HPTEC não cirúrgicos ou com HP após >6 meses de TEAP (o estudo BENEFIT). Neste estudo utilizou-se a bosentana, um inibidor do receptor da endotelina, e incluíram-se 157 pacientes: 77 no grupo da bosentana e 80 no grupo placebo. Embora tenha havido uma redução significativa de 24% da RVP depois de 16 semanas de tratamento (-146 dyn.s.cm-5; P<0,0001), um dos objetivos co-primários, não houve mudança na DTC6M (+2,2 m; p=0,5449). Mudanças significativas também foram relatadas em objetivos secundários: índice cardíaco (+0,3 L min-1 m-2; p=0.0007) e NT-proBNP (-622 pg mL-1; p=0.0034)., Este estudo demonstrou um efeito positivo do tratamento com bosentana na hemodinâmica desta população de pacientes, mas como o desfecho primário incluía dois componentes, a melhora da DT6M não foi demonstrada.

4ª - Riociguat é um estimulador da guanilato ciclase solúvel (GMTs) oral, mostrou resultados promissores no tratamento da Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) e da Hipertensão Pulmonar Tromboembólica Crônica (HPTEC)., O estudo CHEST-1 (Ghofrani et al.,2013) foi ensaio clínico de fase III, multicêntrico, randomizado, placebo controlado, investigou a eficácia e segurança de riociguat em pacientes com HPTEC não-operáveis (n=261). O estudo empregou uma comissão de adjudicação independente para avaliação de não operabilidade ou da presença de HP persistente/recorrente após a TEAP. , Ao fim de 16 semanas, foi observado, no grupo de tratamento, uma melhora de 46 m no TC6M, que foi o objetivo primário (p <0,001). Além disso, a RVP, que foi o primeiro de uma série hierárquica de objetivos secundários apresentou uma queda de 226 dyn.sec.cm-5 no grupo de riociguat e um aumento de 23 dyn.sec.cm-5 no grupo placebo (p <0,001). Objetivos secundários atingidos incluíram melhora do nível NT-proBNP (p<0,001) e da classe funcional da OMS (p=0,003). Não houve efeito significativo sobre o tempo para piora clínica. Na análise de subgrupo, os efeitos do tratamento foram menos pronunciados em pacientes com HP persistente após TEAP. O perfil de segurança foi satisfatório, mesmo com um aumento da incidência de hemoptise, observados no período duplo-cego e no estudo aberto de continuação. O medicamento foi a primeira droga aprovada, por agencias internacionais, e pela ANVISA, para tratamento da HPTEC em pacientes não cirúrgicos ou com HP residual pós TEAP., Estudos de extensão de longo prazo com riociguat, tanto para a indicação de HPTEC com para HAP, tem sido realizados com o intuito de avaliar eficácia à longo prazo, eventos adversos e inteiração medicamentosa., Três novos diferentes estudos foram publicados, dois foram extensão de longo prazo de estudos piloto fase três sendo um do CHEST-1 para HPTEC e o outro do PATENT-1 para HAP. O terceiro estudo, PATENT PLUS avaliou a segurança e eficácia da combinação de riociguat com o inibidor de fosfodiesterase 5, sildenafilil. , O estudo de extensão CHEST-2 foi aberto e teve como objetivo primário avaliar segurança e tolerabilidade do tratamento com riociguat a longo prazo. Dentre 237/243 pacientes que completaram o CHEST-1, 73% tinham doença inoperável e 27% HP persistente/recorrente após TEAP. A duração média do tratamento foi de 83 semanas. No início do CHEST-2, todos os pacientes estavam recebendo riociguat em monoterapia. Após 1 ano, 145 (92%) dos 157 continuavam recebendo monoterapia e 12 (8%) pacientes estavam recebendo medicação específica para HP adicional (8 antagonistas dos receptores de endotelina (ARE) e 4 com prostanóides. Os EAs mais comuns foram hipotensão (6%) e síncope (7%). Eventos adversos sérios (EASs) ocorreram em 42% dos pacientes e EASs relacionados com a droga em 5%. Os EASs mais comuns foram síncope (2%) e hipotensão (1%), que foram resolvidas em todos os casos. Com relação à segurança de riociguat a ocorrência de hemoptise/hemorragia pulmonar foi o evento mais encontrado. Quatro (2%) EAs e três (2%) EASs de hemoptise/hemorragia pulmonar foram relatadas no grupo riociguat durante CHEST-1. Durante o CHEST-2, foram notificados oito (3%) EAs e quatro (2%) EASs de hemoptise/hemorragia pulmonar. A taxa de exposição ajustada de hemoptise/hemorragia pulmonar EASs foi de 1,1 casos/100 doentes-ano no CHEST-2 contra 5,9 casos/100 doentes-ano no grupo riociguat do CHEST-1. Nenhum EA ou EAS de hemoptise/hemorragia pulmonar foram relatados no grupo do placebo no CHEST-1. Dos pacientes que experimentaram um EAS no CHEST-2, um tinha uma história anterior de hemorragia pulmonar antes do estudo CHEST (exigindo embolização de artéria brônquica) e um teve um episódio de hemoptise durante CHEST-1. Um (0,4%) caso foi fatal e, dos restantes casos, nenhum levou à descontinuação de riociguat e todos foram resolvidos.

5ª - Com relação à eficácia, a melhora na DTC6M foi sustentada no estudo CHEST-2. Em conclusão, a meu juízo, o tratamento a longo prazo com riociguat mostrou um perfil de benefício-risco favorável em pacientes com HPTEC inoperável ou HP persistente/recorrente após TEAP. Como no CHEST-1, foram observados casos de hemoptise/hemorragia pulmonar no CHEST-2, sendo necessária uma atenção especial quanto a ocorrência de hemoptise/hemorragia pulmonar. Os resultados na DTC6M e na CF foram mantidos por até 1 ano de tratamento, com uma taxa de sobrevida de 97%. Estes resultados suportam o uso de riociguat

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
		como um tratamento a longo prazo para os pacientes com HPTEC inoperáveis ou HP recorrente/persistente após TEAP. Enfatizo que, devido à complexidade da HPTEC - semelhante ao que ocorre na HAP - o emprego desta e de outras tecnologias devem ser avaliadas em centros de referência com experiência no manejo da doença.
23/11/2021	Secretaria Estadual de Saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. No estado de Minas Gerais temos 38 pacientes em uso deste medicamento por meio de ação judicial tendo como réu o Estado. , Neste tocante, por ser de importância clínica para os pacientes e melhor gasto dos recursos públicos, se torna relevante a apreciação deste comitê para incorporação do medicamento.</p> <p>2ª - Sim.</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Grupos/associação/orga nização de pacientes	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. "Defendemos a incorporação do medicamento Riociguate para o tratamento da hipertensão pulmonar tromboembólica crônica (HPTEC) inoperável, persistente ou recorrente após tratamento cirúrgico. O Riociguate é o único medicamento registrado para HPTEC no país. Atualmente, os pacientes de HPTEC estão desprotegidos e deixados à própria sorte., Como organização de pacientes, nossa missão é buscar alternativas sustentáveis e legais para oferecer a melhor qualidade de vida ao paciente. , Gostaríamos de acrescentar dados da pesquisa ""Vivendo com Hipertensão Pulmonar: a perspectiva dos pacientes", realizada pela ABRAF em 2019. , A hipertensão pulmonar afeta pessoas que, em sua maioria, são laboralmente ativas, em idade fértil. O impacto da doença em suas vidas acarreta transformações de ordem pessoal e econômica. Dados da pesquisa mostram que a renúncia ao trabalho é um fato muito doloroso para os pacientes, mas, muitas vezes, uma situação inevitável. O afastamento do trabalho foi relatado também pela paciente-testemunho de HPTEC ouvida pela Conitec., Segundo a pesquisa, 56% dos pacientes encontram-se impossibilitados de integrar o mercado de trabalho. Dessa parcela, 35% se declararam aposentados por invalidez e 21% afastados por doença. Também 56% dos pacientes tiveram impacto no seu rendimento mensal em decorrência da baixa de rendimento - o que significa que o custo desse paciente extrapola o medicamento. Trata-se de um paciente com menos recursos, mais dependente do Estado e que gera menos riqueza., A doença afeta o cotidiano da vida, que, para muitos pacientes, pode ser muito limitado, encontrando grandes dificuldades na realização de tarefas simples, como vestir-se, pentear os cabelos, tomar banho, varrer a casa ou andar pequenas distâncias. 63% dos pacientes relatam dificuldade para tomar banho ou se vestir – um dado que nos faz pensar que não apenas o paciente é dependente do sistema público, mas também possivelmente um cuidador, que precisa auxiliar esse paciente. , Outro dado da pesquisa da ABRAF que precisa ser levado em consideração: para 50% dos pacientes, o problema que mais os preocupam é a falta de medicação. Durante todo o tratamento os pacientes convivem com medo e incerteza quanto ao acesso ao medicamento e aos cuidados necessários. Mesmo que tenha logrado receber a medicação por via administrativa ou judicial, o paciente sabe que poderá haver a interrupção do fornecimento a qualquer tempo. , Nesse sentido, não é razoável que a única terapia indicada para pacientes de HPTEC seja negada no SUS. A falta de acesso ao tratamento medicamentoso adequado pode levar ao agravamento do quadro de saúde do paciente e a demandas judiciais. A judicialização, sabemos, é excludente. Ela onera o sistema de saúde e privilegia aqueles que têm acesso à justiça. , Por tudo isso, defendemos e pedimos que a única medicação indicada para esses pacientes seja disponibilizada no Sistema Único de Saúde."</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
23/11/2021	Interessado no tema	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Profissional de saúde	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Vai favorecer muitas pessoas sem indicação cirúrgica . 2ª - Nao 3ª - Nao 4ª - Nao 5ª - Nao
23/11/2021	Profissional de saúde	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Com esse medicamento haverá mais possibilidades em salvar vidas com essa doença pulmonar rara 2ª - Não 3ª - Não 4ª - Não 5ª - Não
23/11/2021	Profissional de saúde	1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Acesso da população qdo indicado sob guidelines pois são medicamentos bons mas de alto custo 2ª - Nao 3ª - Nao 4ª - Nao 5ª - Nao

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Sociedade médica	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Entendemos que o riciguate foi testado contra o melhor tratamento disponível para HPTEC em seu trabalho, considerando as evidências formais no momento. Foi a única droga a mostrar benefício em desfechos clínicos e hemodinâmicos, considerando as drogas disponíveis no Brasil. Apresentou bom perfil de segurança em estudos que utilizaram intervalos mais longos. Considerando a gravidade e a limitação para atividades habituais, causadas pela HPTEC, os pacientes que têm indicação formal de usar essa medicação, não devem ser privados desse direito, sendo altamente estimulado que os seus cuidados sejam feitos e/ou coordenados por em centros de referência para o manejo dessa enfermidade.</p> <p>2ª - O estudo fase III (CHEST I), prospectivo, multicêntrico, duplo cego, randomizado (1placebo:2intervenção), controlado, avaliou 261 pacientes (88 pacientes alocados no grupo placebo e 173 alocados no grupo riociguate), com diagnóstico de HPTEC não operáveis (por critérios técnicos/cirúrgicos) 72% dos pacientes ou com hipertensão pulmonar residual ou recorrente, após tromboendarterectomia, 28% dos pacientes. Os dois grupos apresentavam características iniciais semelhantes, com a maior concentração de pacientes em classe funcional II e III (NYHA/OMS) e com distância percorrida no teste de caminhada em torno de 350m. O intervalo até avaliação do desfecho foi de 16 semanas. O desfecho primário, melhora na distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos (TC6M), foi alcançado, com aumento em média de 39 metros em relação a distância inicialmente percorrida pelos pacientes que receberam riociguate e de 49 metros, quando se comparou a distância média percorrida entre os dois grupos. Desfechos secundários relacionados a hemodinâmica pulmonar, como redução da resistência vascular pulmonar (RVP) e aumento do índice cardíaco (IC), assim como desfechos laboratoriais, redução dos níveis de NT-próBNP e clínicos, como melhora da dispneia, avaliada pela classe funcional (NYHA/OMS) também foram favoráveis ao grupo que usou o riociguate em relação ao placebo. Os efeitos colaterais mais comuns foram cefaleia, tontura e dispepsia., O CHEST II, foi um estudo de extensão, aberto, que envolveu 237 pacientes e teve como objetivo avaliar a segurança e eficácia do riociguate em longo prazo. O perfil de segurança foi semelhante ao observado no CHEST 1. O ganho na distância percorrida no TC6M em relação ao basal do estudo CHEST 1, foi de 52 metros, em média. Em relação a classe funcional, 47% dos pacientes melhoraram, 50% permaneceram estáveis e 3% pioraram. , Considerando as outras drogas vasodilatadoras pulmonares específicas disponíveis no Brasil e previamente incorporadas pela CONITEC, nenhuma delas tem indicação em bula para tratamento de HPTEC. Apenas a bosentana foi avaliada em um estudo prospectivo, multicêntrico, duplo cego, randomizado (1:1), controlado, que avaliou 157 pacientes (80 pacientes alocados no grupo placebo e 77 alocados no grupo bosentana), com diagnóstico de HPTEC não operáveis ou com hipertensão pulmonar residual ou recorrente, após tromboendarterectomia. A duração do estudo foi de 16 semanas. O perfil antropométrico, hemodinâmico e clínico foi semelhante entre os dois grupos. Foram dois desfechos primários independentes: redução da resistência vascular pulmonar, que foi significativamente reduzida no grupo bosentana em relação ao placebo, 24,1% em relação ao basal, e o aumento na distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos, que não atingiu diferença estatisticamente significante entre os dois grupos (aumento de 2,2 metros para o grupo bosentana em relação ao placebo). , Apesar de não haver estudos comparando as duas drogas, bosentana e riociguate, a utilização da bosentana não mostrou benefício no TC6M, no mesmo período de 16 semanas, definido como desfecho primário nas avaliações das duas drogas em seus respectivos estudos. Embora o TC6M possa ser considerado um desfecho secundário, é um teste que implicitamente indica a capacidade para atividades de vida diária que demandam esforços, relacionados locomoção e execução de tarefas habituais. , Em estudo observacional, que avaliou o efeito do riociguate em pacientes com HPTEC (19 pacientes) e HAP (18 pacientes), por período de 10 anos, houve melhora estatisticamente significativa da resistência vascular pulmonar, em relação ao basal (redução média de 1232 dyn.s.cm-5 e 835 dyn.s.cm-5 , em pacientes com HPTEC e HAP, respectivamente), assim como melhora significativa do índice cardíaco nos dois perfis de pacientes. A distância no TC6M aumentou em 43,1 metros. Nenhum paciente abandonou o estudo por</p>

efeito colateral relacionado ao riociguat.

3ª - Não

4ª - Não

5ª - Considerando que o riociguat não foi incorporado oficialmente no rol de medicações disponíveis para o tratamento de HPTEC no Brasil, as experiências nacionais com essa droga são restritas, assim como as informações de sua utilização por longo período. Os centros que participaram do estudo pivotal do riociguat, podem contribuir com dados, mas a judicialização não é rotina na assistência aos pacientes com HPTEC e indicação formal de tratamento com essa medicação., Apesar do percentual de pacientes candidatos a utilizar o riociguat, indicado no relatório da CONITEC, estimado a partir de estudos epidemiológicos de pacientes com HPTEC e indicação de tratamento com riociguat (cerca de 3,2 dos pacientes que sobrevivem a tromboembolia aguda desenvolverão HPTEC. Desses, 37,1% serão inoperáveis e 35% terão hipertensão pulmonar residual), a realidade apontada em enquete feita pela Comissão de Circulação Pulmonar da SBPT, com coordenadores de 17 centros que são referências para o tratamento de HPTEC foi a seguinte: , Em relação ao número de pacientes com o diagnóstico de HPTEC: Um centro acompanha mais que 100 pacientes; 11,8% acompanham entre 60-100 pacientes; 17 % acompanham entre 30-60 pacientes; 35,3% entre 10-30 pacientes e 29,4% < 10 pacientes., Realizam menos de 10 tromboendarterectomias ao ano - 17,6% dos centros; realizam mais que 10 cirurgias ao ano – 11,8%; não realizam tromboendarterectomia – 70,6% dos centros avaliados., Em relação a indicação de riociguat para os pacientes em acompanhamento, utilizando os critérios formais: 47,1% dos centros julgam que menos de 10 pacientes teriam indicação; 35,3 julgam que entre 10 – 19 pacientes teriam indicação; 5,8% julgam que 20 – 39 pacientes teriam indicação e 11,8% julgam que mais de 40 pacientes teriam indicação de usar riociguat. , Embora esse levantamento aponte para o subdiagnóstico dessa enfermidade em nosso país, assim como para a dificuldade de acesso aos centros de referência para adequada avaliação e tratamento dos pacientes, essa é a realidade para muitas doenças raras e não pode ser desconsiderada quando se avalia o custo de uma nova tecnologia a ser incorporada. ,

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Por fim, entendemos que o riciguate foi testado contra o melhor tratamento disponível para HPTEC em seu trabalho, considerando as evidências formais no momento. Foi a única droga a mostrar benefício em desfechos clínicos e hemodinâmicos, considerando as drogas disponíveis no Brasil. Apresentou bom perfil de segurança em estudos que utilizaram intervalos mais longos. Considerando a gravidade e a limitação para atividades habituais, causadas pela HPTEC, os pacientes que têm indicação formal de usar essa medicação, não devem ser privados desse direito, sendo altamente estimulado que os seus cuidados sejam feitos e/ou coordenados por em centros de referência para o manejo dessa enfermidade.</p> <p>2ª - O estudo fase III (CHEST I), prospectivo, multicêntrico, duplo cego, randomizado (1placebo:2intervenção), controlado, avaliou 261 pacientes (88 pacientes alocados no grupo placebo e 173 alocados no grupo riociguate), com diagnóstico de HPTEC não operáveis (por critérios técnicos/cirúrgicos) 72% dos pacientes ou com hipertensão pulmonar residual ou recorrente, após tromboendarterectomia, 28% dos pacientes. Os dois grupos apresentavam características iniciais semelhantes, com a maior concentração de pacientes em classe funcional II e III (NYHA/OMS) e com distância percorrida no teste de caminhada em torno de 350m. O intervalo até avaliação do desfecho foi de 16 semanas. O desfecho primário, melhora na distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos (TC6M), foi alcançado, com aumento em média de 39 metros em relação a distância inicialmente percorrida pelos pacientes que receberam riociguate e de 49 metros, quando se comparou a distância média percorrida entre os dois grupos. Desfechos secundários relacionados a hemodinâmica pulmonar, como redução da resistência vascular pulmonar (RVP) e aumento do índice cardíaco (IC), assim como desfechos laboratoriais, redução dos níveis de NT-próBNP e clínicos, como melhora da dispneia, avaliada pela classe funcional (NYHA/OMS) também foram favoráveis ao grupo que usou o riociguate em relação ao placebo. Os efeitos colaterais mais comuns foram cefaleia, tontura e dispepsia., O CHEST II, foi um estudo de extensão, aberto, que envolveu 237 pacientes e teve como objetivo avaliar a segurança e eficácia do riciguate em longo prazo. O perfil de segurança foi semelhante ao observado no CHEST 1. O ganho na distância percorrida no TC6M em relação ao basal do estudo CHEST 1, foi de 52 metros, em média. Em relação a classe funcional, 47% dos pacientes melhoraram, 50% permaneceram estáveis e 3% pioraram. , Considerando as outras drogas vasodilatadoras pulmonares específicas disponíveis no Brasil e previamente incorporadas pela CONITEC, nenhuma delas tem indicação em bula para tratamento de HPTEC. Apenas a bosentana foi avaliada em um estudo prospectivo, multicêntrico, duplo cego, randomizado (1:1), controlado, que avaliou 157 pacientes (80 pacientes alocados no grupo placebo e 77 alocados no grupo bosentana), com diagnóstico de HPTEC não operáveis ou com hipertensão pulmonar residual ou recorrente, após tromboendarterectomia. A duração do estudo foi de 16 semanas. O perfil antropométrico, hemodinâmico e clínico foi semelhante entre os dois grupos. Foram dois desfechos primários independentes: redução da resistência vascular pulmonar, que foi significativamente reduzida no grupo bosentana em relação ao placebo, 24,1% em relação ao basal, e o aumento na distância percorrida no teste de caminhada de 6 minutos, que não atingiu diferença estatisticamente significante entre os dois grupos (aumento de 2,2 metros para o grupo bosentana em relação ao placebo). , Apesar de não haver estudos comparando as duas drogas, bosentana e riociguate, a utilização da bosentana não mostrou benefício no TC6M, no mesmo período de 16 semanas, definido como desfecho primário nas avaliações das duas drogas em seus respectivos estudos. Embora o TC6M possa ser considerado um desfecho secundário, é um teste que implicitamente indica a capacidade para atividades de vida diária que demandam esforços, relacionados locomoção e execução de tarefas habituais. , Em estudo observacional, que avaliou o efeito do riociguate em pacientes com HPTEC (19 pacientes) e HAP (18 pacientes), por período de 10 anos, houve melhora estatisticamente significativa da resistência vascular pulmonar, em relação ao basal (redução média de 1232 dyn.s.cm-5 e 835 dyn.s.cm-5 , em pacientes com HPTEC e HAP, respectivamente), assim como melhora significativa do índice cardíaco nos dois perfis de pacientes. A distância no TC6M aumentou em 43,1 metros. Nenhum paciente abandonou o estudo por</p>

efeito colateral relacionado ao riociguat.

3ª - Não

4ª - Não

5ª - Considerando que o riociguat não foi incorporado oficialmente no rol de medicações disponíveis para o tratamento de HPTEC no Brasil, as experiências nacionais com essa droga são restritas, assim como as informações de sua utilização por longo período. Os centros que participaram do estudo pivotal do riociguat, podem contribuir com dados, mas a judicialização não é rotina na assistência aos pacientes com HPTEC e indicação formal de tratamento com essa medicação., Apesar do percentual de pacientes candidatos a utilizar o riociguat, indicado no relatório da CONITEC, estimado a partir de estudos epidemiológicos de pacientes com HPTEC e indicação de tratamento com riociguat (cerca de 3,2 dos pacientes que sobrevivem a tromboembolia aguda desenvolverão HPTEC. Desses, 37,1% serão inoperáveis e 35% terão hipertensão pulmonar residual), a realidade apontada em enquete feita pela Comissão de Circulação Pulmonar da SBPT, com coordenadores de 17 centros que são referências para o tratamento de HPTEC foi a seguinte: , Em relação ao número de pacientes com o diagnóstico de HPTEC: Um centro acompanha mais que 100 pacientes; 11,8% acompanham entre 60-100 pacientes; 17 % acompanham entre 30-60 pacientes; 35,3% entre 10-30 pacientes e 29,4% < 10 pacientes., Realizam menos de 10 tromboendarterectomias ao ano - 17,6% dos centros; realizam mais que 10 cirurgias ao ano – 11,8%; não realizam tromboendarterectomia – 70,6% dos centros avaliados., Em relação a indicação de riociguat para os pacientes em acompanhamento, utilizando os critérios formais: 47,1% dos centros julgam que menos de 10 pacientes teriam indicação; 35,3 julgam que entre 10 – 19 pacientes teriam indicação; 5,8% julgam que 20 – 39 pacientes teriam indicação e 11,8% julgam que mais de 40 pacientes teriam indicação de usar riociguat. , Embora esse levantamento aponte para o subdiagnóstico dessa enfermidade em nosso país, assim como para a dificuldade de acesso aos centros de referência para adequada avaliação e tratamento dos pacientes, essa é a realidade para muitas doenças raras e não pode ser desconsiderada quando se avalia o custo de uma nova tecnologia a ser incorporada. , No ambulatório de Circulação Pulmonar do Hospital Universitário de Brasília temos dois pacientes em uso do riociguat. Uma paciente em uso há 3 anos, com boa resposta e sem complicações relacionadas à medicação, em uso da dose máxima, em classe funcional III, estável. Um paciente em uso da medicação há 2 anos, com resposta clínica significativa, saindo de classe funcional III para II, mantendo capacidade laboral e atividades de vida diária, sem efeitos colaterais e em dose máxima do riociguat.,

Dt. contrib.	Contribuiu como	Descrição da contribuição
23/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Acredito que riociguate deve ser incorporado ao sua uma vez que é o tratamento clínico para HPTEC inoperável/recorrente à cirurgia. A incorporação deve ser realizada mediante à elaboração de um PCDT que paute o tratamento de HPTEC no SUS, ou atualização do atual PCDT de HAP, expandindo a linha de cuidado para todas os grupos de HP.</p> <p>2ª - A eficácia e segurança são comprovadas em estudos clínicos com desfechos consagrados para estudos de HP. Precisamos ressignificar os conceitos de robustez de evidências clínicas quando tratamos de doenças raras. É impossível imaginar que seria possível recrutar um N de pacientes comparável à doenças de alta prevalência. Além da análise de estudo de vida real, é importante ouvir a experiencia dos médicos e pacientes com a droga em questão, uma vez que ela já está há anos sendo utilizada na prática clínica mesmo que em casos excepcionais para pacientes que conseguem via ação judicial ou em poucos hospitais com protocolo. Esses são os os pacientes sortudos</p> <p>3ª - Outrso parametros para raras</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>
23/11/2021	Profissional de saúde	<p>1ª - Eu acho que deve ser incorporado no SUS. Única medicação aprovada para HPTEC e que pode trazer melhor qualidade de vida aos nossos pacientes.</p> <p>2ª - Não</p> <p>3ª - Não</p> <p>4ª - Não</p> <p>5ª - Não</p>