



PODER JUDICIÁRIO
TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DE SÃO PAULO
Secretaria de Gestão de Pessoas – SGP
Diretoria de Assistência e Promoção à Saúde – SGP 4
Coordenadoria de Assistência à Saúde – SGP 4.2
Rua Bela Cintra, nº 151 – 10º Andar – Sala 182 - Consolação – São Paulo – Capital
CEP 01415-001
Fones: 3258-9084 / 3259-0142

NOTA TÉCNICA 115/2020 - NAT-JUS/SP

1. Identificação do solicitante

1.1. Solicitante: **MMJD Dr. Djalma Moreira Gomes**

1.2. Origem: **25ª Vara Cível Federal de São Paulo**

1.3. Processo nº: **5015736-83.2020.403.6100**

1.4. Data da Solicitação: **27/08/2020**

1.5. Data da Resposta: **01/09/2020**

2. Paciente

2.1. Nome: [REDACTED]

2.2. Data de Nascimento/Idade: **27/08/2001 – 19 anos**

2.3. Sexo: **feminino**

2.4. Cidade/UF: **São Paulo - SP**

2.5. Histórico da doença: paciente é portadora de **Porfiria Aguda Intermittente** (CID: E 80). Solicita **Hematina (Normosang)**.

3. Quesitos formulados pelo Magistrado

1. O medicamento solicitado é o fármaco normalmente utilizado no tratamento da doença de que padece o autor? Há quanto tempo ele foi incorporado à terapêutica da doença da autora?

A ANVISA (Agência Nacional de Vigilância Sanitária) realizou registro da PanHematin (Hemina) em agosto de 2019 indicando uso para crises de porfiria aguda intermitente não responsivas a infusão de glicose. Por se tratar de uma doença rara os estudos disponíveis são poucos, maioria série de casos, mas favorecem o uso precoce da Hematina para crises graves com maior eficácia.



PODER JUDICIÁRIO
TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DE SÃO PAULO
Secretaria de Gestão de Pessoas – SGP
Diretoria de Assistência e Promoção à Saúde – SGP 4
Coordenadoria de Assistência à Saúde – SGP 4.2
Rua Bela Cintra, nº 151 – 10º Andar – Sala 182 - Consolação – São Paulo – Capital
CEP 01415-001
Fones: 3258-9084 / 3259-0142

que a infusão da glicose, com melhora mais rápida dos sintomas e menor tempo de hospitalização.

2. O medicamento solicitado é substituível por outro ou outros fármacos fornecidos pelo SUS, com eficiência equivalente?

O tratamento pode ser feito com infusão de glicose, retirada de fatores precipitantes e suporte clínico, mas não existe outro tratamento específico além de hematina.

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

Estudos têm estimado que a mortalidade em pacientes que experimentaram crises agudas de porfiria é três vezes maior do que na população geral, com a maioria de mortes ocorrendo durante as crises agudas. O retardo no tratamento de crises graves pode levar maior mortalidade e maior sequela neurológica. Existem casos relatados com melhora com tratamento suporte e infusão glicose, porém tratamento específico com hematina parece reduzir tempo de crise e melhora mais rápida, reduzindo mortalidade e sequelas.

4. Descrição da Tecnologia

4.1. Tipo da tecnologia: **medicamento**

4.2. Princípio Ativo: **Hematina**

4.3. Registro na ANVISA: **1712600020014**

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

4.5. Descrever as opções disponíveis no SUS/Saúde Suplementar: **Solução hipertônica de glicose.**

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



PODER JUDICIÁRIO
TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DE SÃO PAULO
Secretaria de Gestão de Pessoas – SGP
Diretoria de Assistência e Promoção à Saúde – SGP 4
Coordenadoria de Assistência à Saúde – SGP 4.2
Rua Bela Cintra, nº 151 – 10º Andar – Sala 182 - Consolação – São Paulo – Capital
CEP 01415-001
Fones: 3258-9084 / 3259-0142

4.7. Custo da tecnologia:

4.7.1. Denominação genérica: **Hemina**

4.7.2. Laboratório: **Recordati Rare Diseases Com Medicamentos Ltda - ME**

4.7.3. Marca comercial: **PanHematin**

4.7.3. Apresentação: **350 MG PO LIOF SOL INJ CT FA VD TRANS**

4.7.4. Preço máximo de venda ao Governo: **R\$ 29.985,01**

4.7.5. Preço máximo de venda ao Consumidor: **R\$ 37.523,48**

4.8. Fonte do custo da tecnologia: Lista de preços de medicamentos da ANVISA. Referência 08/2020. Disponível em: <http://portal.anvisa.gov.br/compras-publicas/lista-de-medicamentos>

4.9. Recomendações da CONITEC: **Não existe parecer da CONITEC para a tecnologia demandada.**

5. Discussão e Conclusão

5.1. Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia:

A porfiria aguda intermitente é uma doença genética rara, decorrente da deficiência da enzima porfobilinogênio desaminase, que leva ao acúmulo de ácido delta-aminolevulínico de precursores de porfirina e de porfobilinogênio, inicialmente no fígado. Os sintomas geralmente ocorrem em crises, que podem ser desencadeadas por alguns fatores como medicamentos, cirurgias, infecções, dieta hipocalórica entre outros. Usualmente, as crises agudas afetam primariamente o sistema nervoso central, causando dor abdominal, neuropatia motora, crises convulsivas e distúrbios comportamentais. Podem ocorrer também quadros disautonômicos cardiovasculares, alterações hidroelectrolíticas, parada respiratória e distúrbios psiquiátricos. O tratamento das crises consiste em internação hospitalar para tratamento dos sintomas, suspensão de medicamentos porfirinogênicos e de possíveis agentes precipitantes, dieta hiperglicídica, infusão endovenosa de glicose e infusão de hematina. O tratamento de crises leves pode ser realizado com infusão de glicose endovenosa e monitoramento clínico. Crises graves com sintomas neurológicos tem indicação do uso de Hematina. Estes medicamentos inibem a ação da primeira enzima da via de síntese do heme, bloqueando a produção e acúmulo das porfirinas. Hematina (Estados Unidos) ou arginato de heme (Europa) são usados para tratamento das crises de porfiria desde 1971, aprovada pelo FDA há mais de 30 anos



PODER JUDICIÁRIO
TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DE SÃO PAULO
Secretaria de Gestão de Pessoas – SGP
Diretoria de Assistência e Promoção à Saúde – SGP 4
Coordenadoria de Assistência à Saúde – SGP 4.2
Rua Bela Cintra, nº 151 – 10º Andar – Sala 182 - Consolação – São Paulo – Capital
CEP 01415-001
Fones: 3258-9084 / 3259-0142

5.2. Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia:

Por se tratar de uma doença rara os estudos disponíveis são poucos, maioria serie de casos, mas favorecem o uso precoce da Hematina para crises graves com maior eficácia que a infusão da glicose, com melhora mais rápida dos sintomas e menor tempo de hospitalização. A hemina é raramente eficaz para os sintomas crônicos que persistem entre as crises

Crises recorrentes não cíclicas são às vezes impedidas por infusões semanais ou bissemanais de hemina. O tratamento frequente com hemina apresenta o risco teórico de sobrecarga de ferro (100 mg de hemina contém 8 mg de ferro). No tratamento agudo é geralmente bem tolerado com risco maior de flebite local da infusão.

5.3. Conclusão Justificada:

Pela documentação médica analisada, a paciente já apresentou crise grave de porfiria aguda intermitente, com uso indicado de hematina para tratamento de novas crises.

5.4. Referências bibliográficas:

1. Van der Werf, T. S., Bloomer, J. R., Bonkovsky, H. L., Kushner, J. P., & Pierach, C. A. (2005). Review Recommendations for the Diagnosis and Treatment of the Porphyrias. *Annals of Internal Medicine*, 142, 439–450.
- 2-Lopes, D. von A., Valle, M. A. do, Taguti, J., Taguti, R. C. T. C., Betônico, G. N., & Medeiros, F. C. (2008). Porfiria aguda intermitente: relato de caso e revisão da literatura. *Revista Brasileira de Terapia Intensiva*, 20(4), 429–434. <https://doi.org/10.1590/s0103-507x2008000400017>
- 3- Ferreira, F. R. L., Silva, C. A. de A., & Costa, S. X. da. (2011). Porfiria aguda intermitente, um importante e raro diagnóstico diferencial de abdômen agudo: relato de caso e revisão da literatura. *Revista Brasileira de Terapia Intensiva*, 23(4), 510–514. <https://doi.org/10.1590/s0103-507x2011000400018>
- 4-Mustajoki P, Nordmann Y. Early administration of heme arginate for acute porphyric attacks. Arch Intern Med. 1993;153:2004-8. [PMID: 8357285]



PODER JUDICIÁRIO
TRIBUNAL DE JUSTIÇA DO ESTADO DE SÃO PAULO
Secretaria de Gestão de Pessoas – SGP
Diretoria de Assistência e Promoção à Saúde – SGP 4
Coordenadoria de Assistência à Saúde – SGP 4.2
Rua Bela Cintra, nº 151 – 10º Andar – Sala 182 - Consolação – São Paulo – Capital
CEP 01415-001
Fones: 3258-9084 / 3259-0142

5.5. Outras Informações:

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

Equipe NAT-Jus/SP