

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

NOTA TÉCNICA 1187/2021 - NAT-JUS/SP

1. Identificação do solicitante

- 1.1. Solicitante: [REDACTED]
- 1.2. Origem: 2ª Vara Federal de Mogi das Cruzes – TRF3
- 1.3. Processo nº: 5001504-64.2020.4.03.6133
- 1.4. Data da Solicitação: **14/09/2021**
- 1.5. Data da Resposta: **21/09/2021**

2. Paciente

- 2.1. Data de Nascimento/Idade: 10/06/1984 – 37 anos
- 2.2 Sexo: Feminino
- 2.3. Cidade/UF: Mogi das Cruzes/SP
- 2.4. Histórico da doença: Porfíria Aguda Intermitente - CID E.80.2

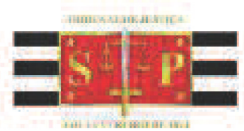
3. Quesitos formulados pelo Magistrado

4. Descrição da Tecnologia

- 4.1. Tipo da tecnologia: medicamento

Givosirana Sódica

- 4.2. Princípio Ativo: GIVOSIRANA SÓDICA
- 4.3. Registro na ANVISA: 1936100020015
- 4.4. O produto/procedimento/medicamento está disponível no SUS: Não
- 4.5. Descrever as opções disponíveis no SUS/Saúde Suplementar: Não há
- 4.6. Em caso de medicamento, descrever se existe Genérico ou Similar: Não
- 4.7. Custo da tecnologia:
- 4.7.1. Denominação genérica: GIVOSIRANA SÓDICA
- 4.7.2. Laboratório: SPECIALTY PHARMA GOIAS LTDA
- 4.7.3. Marca comercial: GIVLAARI



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

4.7.3. Apresentação: 189 MG/ML SOL INJ SC CT FA VD TRANS X 1ML

4.7.4. Preço máximo de venda ao Governo: R\$ 219.766,21

4.7.5. Preço máximo de venda ao Consumidor: R\$ 373.131,58

4.8: Tratamento mensal:

4.8.1: Dose diária recomendada: 189 mg SC uma vez ao mês

4.9. Fonte do custo da tecnologia: Lista de preços de medicamentos da ANVISA/CEMED. Referência setembro de 2021. Disponível em:

<https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos/capa-listas-de-precos>

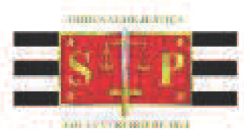
4.10. Recomendações da CONITEC: não incorporado. Os membros presentes deliberaram 96ª reunião ordinária, realizada no dia 08 de abril de 2021, por unanimidade, que a matéria fosse disponibilizada em consulta pública com recomendação preliminar não favorável à incorporação da givosirana para o tratamento de pacientes com porfírias hepáticas agudas, devido ao elevado valor da razão de custo efetividade incremental

5. Discussão e Conclusão

5.1. Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia:

A porfíria aguda intermitente é uma doença genética decorrente de um defeito enzimático no metabolismo da heme (uma das partes que compõem a hemoglobina). O sintoma mais clássico é a dor abdominal intermitente, para a qual não se encontra nenhuma causa. Os pacientes também podem ter múltiplos acometimentos neurológicos, desde neuropatias periféricas até problemas graves relacionados ao sistema nervoso central.

O diagnóstico pode ser feito a partir da identificação da mutação associada a um quadro clínico e laboratorial compatível com a doença. A paciente em questão tem a mutação, tem história de dor abdominal com alteração da coloração da urina e sintomas neurológicos e, por fim, tem níveis aumentados de porfobilinogênio na urina (1). Em suma, a paciente definitivamente tem a doença.



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

Há poucos tratamentos possíveis. Um deles é com infusão de grandes quantidades de glicose. A outra é com o uso de hematina, que pode vir a ser usada com muita frequência e profilaticamente, como na paciente. Por fim, existe o givosiran, medicamento indicado quando o paciente tem ataques frequentes (ao menos 3 ou 4 no ano) ou tem necessidade de hematina profilática (2). A paciente, já refratária aos tratamentos disponíveis, tem indicação do givosiran.

5.2. Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia:

Redução no número de ataques da porfíria aguda intermitente.

5.3. Parecer

☒ **Favorável**

☐ Desfavorável

5.4. Conclusão Justificada:

A paciente é refratária aos tratamentos já disponíveis. A medicação solicitada pode ajudar na diminuição do número de ataques agudos da doença.

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de urgência e emergência do CFM?

☐ SIM, com potencial risco de vida

☒ SIM, com risco de lesão de órgão ou comprometimento de função

☐ NÃO

5.5. Referências bibliográficas:

1. Uptodate: Acute intermittent porphyria: Pathogenesis, clinical features, and diagnosis
2. Uptodate: Acute intermittent porphyria: Management



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

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

Equipe NAT-Jus/SP