



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE  
SUBSECRETARIA JURIDICA  
NÚCLEO DE APOSSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NAT-FEDERAL Nº 0546/2018

Rio de Janeiro, 10 de julho de 2018.

Processo nº 5000842-87.2018.4.02.5102,  
ajuizado por [REDACTED],  
representada por [REDACTED].

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas da 1ª Vara Federal de Niterói, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro quanto ao medicamento **Hematina**.

#### I – RELATÓRIO

1. Para elaboração deste Parecer Técnico foram considerados os documentos médicos acostados as páginas contidas em: Evento\_1, LAUDO4, págs. 3 e 4, suficientes para apreciação do objeto pleito.
2. De acordo com documento médico do Hospital Universitário Antônio Pedro (Evento\_1, LAUDO4, págs. 3 e 4), emitido em 02 de junho de 2018 pela médica [REDACTED] (CREMERJ [REDACTED]), a Autora, 28 anos, é portadora de **porfíria aguda intermitente**, com dosagem de porfobilinogênio positivo na urina, necessitando do uso de **Hematina 240mg/dia por 4 dias** – (dose total 960mg). No momento apresentando paraparesia de predomínio proximal, êmese intermitente e hipotonia em membros superiores. Por tratar-se de uma patologia com consequências potencialmente graves, o tratamento com o composto **Hematina** visa melhorar os sintomas da crise aguda, sendo o tratamento de escolha na doença. A Autora deverá realizar a infusão do medicamento internada, devido ao risco de reações adversas, como flebite, febre e leucocitose. A médica assistente solicita urgência devido ao risco de agravamento do quadro clínico. Foi informada a seguinte Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **E80.2 – Outras Porfirias**.

#### II – ANÁLISE

##### DA LEGISLAÇÃO

1. A Política Nacional de Medicamentos e a Política Nacional de Assistência Farmacêutica estão dispostas, respectivamente, na Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017 e na Resolução nº 338/CNS/MS, de 6 de maio de 2004.
2. A Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, alterada pela Portaria GM nº 3992, de 28 de dezembro de 2017, dispõe, também, sobre as normas para o financiamento da assistência farmacêutica, promovendo a sua organização em três componentes: Básico, Estratégico e Especializado.
3. A Portaria de Consolidação nº 2/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, considera, inclusive, as normas de financiamento e de execução dos Componentes Básico e Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE  
SUBSECRETARIA JURIDICA  
NÚCLEO DE APOSSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE

4. A Deliberação CIB-RJ nº 1.589, de 09 de fevereiro de 2012 relaciona os medicamentos disponíveis no âmbito do Estado do Rio de Janeiro e/ou Municípios definindo a Relação Estadual dos Medicamentos Essenciais (REME-RJ).
5. A Deliberação CIB-RJ nº 2.661, de 26 de dezembro de 2013 dispõe sobre as normas de financiamento e de execução do Componente Básico da Assistência Farmacêutica (CBAF) no âmbito do SUS no Estado do Rio de Janeiro e, em seu artigo 3º, estabelece o Elenco Mínimo Obrigatório de Medicamentos Essenciais do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no Estado do Rio de Janeiro.
6. No tocante ao Município de Niterói, em consonância com as legislações mencionadas, esse definiu o seu elenco de medicamentos, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais ("REMUME-Niterói") através da Portaria nº 290/2012, publicada no dia 01 de dezembro de 2012, no Diário Oficial da Prefeitura da Cidade de Niterói, e disponibilizou a lista dos fármacos em <http://www.saude.niteroi.rj.gov.br>.

#### DA PATOLOGIA

1. A **porfiria aguda intermitente (PAI)** é uma doença genética rara, autossômica dominante, decorrente de um distúrbio na via hepática da biossíntese do heme, causado pela redução dos níveis da enzima porfobilinogênio desaminase (PBG-D). Caracteriza-se por sinais e sintomas, geralmente intermitentes, que incluem dor abdominal, náuseas, vômitos, constipação ou diarreia, distensão abdominal, íleo adinâmico, retenção ou incontinência urinárias, taquicardia, sudorese, tremores, febre, neuropatia periférica, distúrbios hidroeletrólíticos e psiquiátricos<sup>1</sup>. São necessários outros fatores: medicamentos, hormonais ou a alimentação, para ativar a perturbação e causar sintomas. Muitos medicamentos, como os barbitúricos, os antiepilépticos e os antibióticos do grupo das sulfamidas, podem desencadear um ataque. Os hormônios, como a progesterona e esteróides semelhantes, podem precipitar os sintomas, assim como a alimentação pobre em calorias e em carboidratos ou as grandes quantidades de álcool<sup>2</sup>.

#### DO PLEITO

1. A **Hematina/Hemina Humana** está indicada no tratamento de quadros agudos de porfiria hepática (porfiria aguda intermitente, porfiria variegata, coproporfiria hereditária)<sup>3,4</sup>.

#### III – CONCLUSÃO

1. Informa-se que o medicamento pleiteado **Hematina não apresenta registro** junto à Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA, conforme análise no seu banco de dados referentes a registro de produtos<sup>5</sup>. Assim, por se tratar de medicamento

<sup>1</sup> Lopes, D.V.A. et al. Porfiria aguda intermitente: relato de caso e revisão da literatura. Rev Bras Ter Intensiva. 2008; 20(4): 429-434. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbti/v20n4/v20n4a17.pdf>>. Acesso em: 09 jul. 2018.

<sup>2</sup> Manual Merck. Biblioteca Médica online. Disponível em: <<http://www.manualmerck.net/?id=167&cn=1317>>. Acesso em: 09 jul. 2018.

<sup>3</sup> Electronic Medicines Compendium (eMC). Disponível em: <<https://www.medicines.org.uk/emc/medicine/20795>>. Acessado em: 09 jul. 2018.

<sup>4</sup> Bula do medicamento Hemina Humana (Normosang®). Disponível no sítio do laboratório Orphan Europe em: <[http://www.orphan-europe.com/files/files/SMPC/20151104\\_NORMOSANG\\_PRODUCT\\_INFORMATION.pdf](http://www.orphan-europe.com/files/files/SMPC/20151104_NORMOSANG_PRODUCT_INFORMATION.pdf)>. Acessado em: 09 jul. 2018.

<sup>5</sup> ANVISA - Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Consulta de produtos – Medicamentos. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/>>. Acesso em: 09 jul. 2018.



GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE  
SUBSECRETARIA JURIDICA  
NÚCLEO DE APOIO TÉCNICO EM AÇÕES DE SAÚDE

**importado não integra** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município e Estado do Rio de Janeiro.

2. Ressalta-se que o registro de medicamentos é um dos meios estabelecidos pela Política Nacional de Medicamentos pelo qual a autoridade sanitária avalia a relevância terapêutica do medicamento, analisa sua segurança e qualidade. Medicamentos ainda sem registro não possuem diretrizes nacionais que orientem seu uso<sup>6</sup>.

3. Reitera-se que de acordo com as informações do laboratório fabricante do medicamento<sup>4</sup>, a **Hematina está indicada** ao tratamento da **porfiria aguda intermitente**, quadro clínico da Autora, relatado no documento médico.

4. Um estudo de série de casos com 22 pacientes com **porfiria aguda** demonstrou melhora rápida com o uso da Hematina em comparação com a infusão de glicose. A segurança e eficácia da **Hematina** foi demonstrada em 6 estudos abertos envolvendo 200 pacientes. O tratamento com Hematina deve ser iniciado assim que possível e mesmo no estágio tardio de neuropatia ela é eficaz. A **Hematina** endovenosa costuma ser infundida diariamente durante 3 a 4 dias subsequentes, porém mais de um curso de tratamento pode ser necessário se os sintomas persistem<sup>7</sup>.

5. Infusões regulares de **Hematina** comumente aliviam a severidade e a frequência de ataques recorrentes. A maioria dos pacientes apresenta boa resposta, porém o tratamento em longo prazo pode induzir a dependência da **Hematina** exógena. Como resultado, o paciente pode ter sua necessidade aumentada de infusões mensais para duas vezes por semana e a retirada do tratamento pode ser difícil devido aos sintomas severos da porfiria<sup>7</sup>.

6. A utilização de glicose isoladamente está indicada apenas para as crises mais leves (dor suave, ausência de parestesia ou hiponatremia) ou até que a **Hematina** esteja disponível. Os fatores precipitantes devem ser eliminados e o tratamento sintomático e de suporte deve ser iniciado. Diagnóstico e tratamento rápidos melhoram muito o prognóstico e podem impedir o desenvolvimento de sintomas neuropáticos graves ou crônicos<sup>8</sup>.

7. Quanto à importação de bens e produtos, incluindo os não registrados no Brasil, ressalta-se que é autorizada por meio da **RDC nº 81, de 05 de novembro de 2008, alterada pelas RDC nº 28, de 28 de junho de 2011 e RDC nº 48, de 31 de agosto de 2012**.

8. Ressalta-se que a **Hematina (Hemina Humana)** está contida na lista de medicamentos liberados para importação em caráter excepcional, conforme disposto na Instrução Normativa ANVISA nº 1, de 28 de fevereiro de 2014. E, segundo a RDC ANVISA nº 8, de 28 de fevereiro de 2014, os medicamentos constantes da referida lista são destinados unicamente a uso hospitalar ou sob prescrição médica, cuja importação esteja vinculada a uma determinada entidade hospitalar e/ou entidade civil representativa ligadas à área de saúde, para seu uso exclusivo, não se destinando à revenda ou ao comércio.

9. É interessante pontuar que, para o tratamento da porfiria aguda intermitente, o SUS oferta **apenas** medicamentos de uso sintomático, como analgésicos,

<sup>6</sup> MASTROIANNI, P.C.; LUCCHETTA, R.C. Regulamentação Sanitária de Medicamentos. Revista de Ciências Farmacêuticas Básica e Aplicada, v. 32, n. 1, p. 127-132, 2011. Disponível em: <http://serv-bib.fcfar.unesp.br/seer/index.php/Cien\_Farm/article/viewFile/1325/1060>. Acesso em: 09 jul. 2018.

<sup>7</sup> Pischik E., Kauppinen R., An update of clinical management of acute intermittent porphyria, App Clin Genet. 2015, 8 : 201-214. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4562648/>. Acesso em: 09 jul. 2018.

<sup>8</sup> Recomendações para o Diagnóstico e Tratamento das Porfirias Agudas. Karl E. Anderson et. Al. Ann Intern Med. 2005;142:439-450. Disponível em:<http://www.porfiria.org.br/arquivos/Recomendacoes.pdf>. Acesso em: 09 jul. 2018.



**GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE  
SUBSECRETARIA JURIDICA  
NÚCLEO DE ACESSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE**

antitérmicos e sedativos, dieta hiperglicídica acrescida de infusão de solução glicosada a 10%; opiáceos para dor, além de realizar hemodiálise.

10. Quanto à solicitação advocatícia (Evento 1, INIC1, Pág. 10, item "VI", subitem "e") referente ao fornecimento de "...*todos os materiais, medicamentos, exames complementares que se fizerem necessários para preservação do direito fundamental à vida da Autora...*", vale ressaltar que não é recomendado o provimento de novos itens sem apresentação de laudo que justifique a necessidade dos mesmos, uma vez que o uso irracional e indiscriminado de tecnologias pode implicar em risco à saúde.

**É o parecer.**

**À 1ª Vara Federal de Niterói, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

**MONÁRIA CURTY NASSER  
ZAMBONI**  
Nutricionista  
CRN4: 01100421

**GABRIELA CARRARA**  
Farmacêutica  
CRF-RJ 21047

**MARCELA MACHADO DURAO**  
Farmacêutica  
CRF-RJ 11517  
ID. 4.216.255-6

**FLÁVIO AFONSO BADARÓ**  
Assessor-chefe  
CRF-RJ 10.277  
ID. 436.475-02