



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 0879/2018

Rio de Janeiro, 16 de outubro de 2018.

Processo nº 5024650-27.2018.4.02.5101,  
ajuizado por [REDACTED]  
[REDACTED] neste ato representada por [REDACTED]  
[REDACTED]

O presente parecer visa atender à solicitação de informações técnicas do 3º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, quanto ao medicamento **Hematina** (Normosang®).

#### I – RELATÓRIO

1. Para elaboração deste Parecer Técnico foram considerados os documentos médicos datados e com identificação legível do profissional emissor.
2. De acordo com formulário médico da Defensoria Pública da União no Rio de Janeiro (Evento 1\_COMP2, págs. 16 a 20), emitido em 06 de setembro de 2018, pelo médico [REDACTED] (CREMERJ [REDACTED] vinculado ao Hospital Universitário Gaffrée e Guinle/UNIRIO, a Autora apresenta **porfiria intermitente aguda**, sendo indicado o medicamento **Hematina**, único tratamento eficaz. Outras medidas são coadjuvantes e já foram realizadas como hemodiálise, glicose hipertônica e não utilização de medicamentos inadequados (uso proibido nesta doença). Caso a Autora não realize o tratamento indicado poderá ocorrer sequelas neurológicas e óbito. No momento, a mesma encontra-se com quadro grave, em terapia intensiva dependente de ventilação mecânica por insuficiência respiratória (paralisia da musculatura), configurando urgência. Foi informada a seguinte Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **E80.2 – Outras Porfirias**, e prescrito:
  - **Hematina** – infundir 4mg/kg intravenoso em até 1 hora (01 ampola) por 04 (quatro) dias consecutivos e repetir por mais quatro dias caso resposta não seja satisfatória.

#### 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.





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

2. A Portaria de Consolidação nº 6/GM/MS, de 28 de setembro de 2017, alterada pela Portaria GM nº 740, de 27 de março de 2018, 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, cuja alterada pela Portaria GM nº 702, de 21 de março de 2018, considera, inclusive, as normas de execução dos Componentes Básico e Especializado da Assistência Farmacêutica no âmbito do SUS.
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. A Resolução SMS nº 3733 de 14 de junho de 2018, definiu o elenco de medicamentos, saneantes, antissépticos, vacinas e insumos padronizados para uso nas unidades da Secretaria Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, compreendendo os Componentes Básico, Hospitalar, Estratégico e Básico e Hospitalar, a saber, Relação Municipal de Medicamentos Essenciais no âmbito do Município do Rio de Janeiro (REMUME-RIO), em consonância com as legislações supramencionadas.

#### DA PATOLOGIA

1. A **porfíria 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. O acometimento mais severo do sistema nervoso central pode levar a convulsões e até a paralisia bulbar, com falência respiratória e morte. Em condições normais, a deficiência da enzima não é suficiente para iniciar as crises. São necessários outros fatores para induzir os sintomas, assim, cerca de 80% dos portadores de deficiência da atividade enzimática jamais chegam a apresentar qualquer sintoma (chamados de indivíduos com PAI "latente") e parte dos restantes sofrem apenas sintomas leves ocasionais. Fatores ambientais desempenham papel importante no desencadeamento e curso desta doença. Muitos medicamentos (barbitúricos, anticonvulsivantes, bloqueadores dos canais de cálcio, alguns sedativos, antibióticos, antifúngicos e hormônios) podem desencadear os sintomas, assim como o consumo de grandes quantidades de bebidas alcoólicas, tabaco ou dietas hipocalóricas e pobres em carboidratos. O estresse como resultado de infecção, outra eventual doença concomitante, cirurgia ou distúrbio psicológico também é algumas vezes implicado na gênese da crise de porfíria. O tratamento das crises





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

medicamentos porfirinogênicos álcool e tabaco, fornecer um aporte elevado de glicose com dieta rica em carboidratos e infusão de glicose hipertônica, de acordo com a gravidade dos sintomas. A necessidade de se instituírem medidas de suporte, tais como: correção de hiponatremia, hipo/hipertensão e suporte ventilatório (paralisia bulbar) varia conforme a gravidade do quadro. A terapia com hematina (Estados Unidos) ou arginato de heme (Europa) quando disponível deve ser iniciada o mais precocemente possível. Estes medicamentos inibem a ação da primeira enzima da via de síntese do heme, bloqueando a produção e acúmulo das porfirinas<sup>1</sup>.

### DO PLEITO

1. A **Hematina** (Normosang<sup>®</sup>) está indicada no tratamento de quadros agudos de porfíria hepática (porfíria aguda intermitente, porfíria variegata, coproporfíria hereditária)<sup>2,3</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>4</sup>. E **não integra** a Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME)<sup>5</sup>.

2. Em atenção ao questionamento do Despacho Judicial, cumpre destacar que a Portaria GM/MS nº 2982, de 26 de novembro de 2009 foi revogada pela Portaria GM/MS nº 4217, de 28 de dezembro de 2010, a qual, por sua vez, foi revogada pela Portaria GM/MS nº 1555, de 30 de julho de 2013, e novamente revogada pelas Portarias de Consolidação nº 2 e nº 6, de 28 de setembro de 2017, que dispõem, também, sobre as normas de execução e de financiamento do Componente Básico da Assistência Farmacêutica no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS), estando essas portarias atualmente em vigência, com algumas atualizações, sendo as mais recentes, respectivamente, estabelecidas pela Portaria GM nº 702, de 21 de março de 2018 e pela Portaria GM nº 740, de 27 de março de 2018.

3. Os instrumentos em vigência, Portarias de Consolidação (PRC) nº 2 e nº 6, de 28 de setembro de 2017, não definem quais medicamentos fazem parte da Atenção Básica dos municípios. A PRC nº 2, de 28/09/2017, determina, em seu art. 39, do Anexo

<sup>1</sup>LOPES, D.V.A., et al. Porfíria 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: 16 out. 2018.

<sup>2</sup>ELECTRONIC MEDICINES COMPENDIUM (EMC). Disponível em: <<https://www.medicines.org.uk/emc/medicine/20795>>. Acesso em: 16 out. 2018.

<sup>3</sup>Bula do medicamento Hemina Humana (Normosang<sup>®</sup>). 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)>. Acesso em: 16 out. 2018.

<sup>4</sup>AGÊNCIA NACIONAL DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA – ANVISA. Consulta de produtos – Medicamentos. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/medicamentos/>>. Acesso em: 16 out. 2018.

<sup>5</sup>BRASIL. Ministério da Saúde - Relação Nacional de Medicamentos Essenciais – RENAME, Brasília – DF 2017. Disponível em: <[http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/relacao\\_nacional\\_medicamentos\\_rename\\_2017.pdf](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/relacao_nacional_medicamentos_rename_2017.pdf)>. Acesso em: 16 out. 2018.





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

XXVIII, que os Estados, o Distrito Federal e os Municípios são responsáveis pela seleção, programação, aquisição, armazenamento, controle de estoque e prazos de validade, distribuição e dispensação dos medicamentos e insumos do Componente Básico da Assistência Farmacêutica, constantes dos Anexos I e IV da RENAME vigente, conforme pactuação nas respectivas CIB.

4. Dessa forma, atendendo aos critérios definidos na mesma Portaria, cada Estado e seus municípios definem a composição de suas listas.

5. Assim, por se tratar de medicamento 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. Desta forma, também não foi avaliado até o momento pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC<sup>6</sup>.

6. 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>7</sup>.

7. De acordo com as informações do laboratório fabricante do medicamento<sup>3</sup>, a **Hematina** (Normosang<sup>®</sup>) está indicada ao tratamento da **porfiria aguda intermitente**, quadro clínico da Autora, relatado em documento médico (Evento 1\_COMP2, págs. 16 a 20).

8. 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>8</sup>.

9. 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>.

10. Em caráter informativo convém destacar ainda que, conforme recomendação da Associação Brasileira de Porfiria, no tratamento das **porfirias agudas** os pacientes devem ser tratados os sintomas com medicamentos seguros; deve ser fornecido

<sup>6</sup> COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SUS – CONITEC. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/>>. Acesso em: 16 out. 2018.

<sup>7</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](http://serv-bib.fcfar.unesp.br/seer/index.php/Cien_Farm/article/viewFile/1325/1060)>. Acesso em: 16 out. 2018.

<sup>8</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: 16 out. 2018.





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

aporte elevado de glicose (300 gramas ou mais por dia) através de dieta rica em carboidratos e infusão de glicose hipertônica; deve ser corrigida hiponatremia, hipo/hipertensão e fornecido suporte ventilatório; **deve ser iniciada terapia com hematina, arginato de heme, o mais precocemente possível, para bloquear a produção e acúmulo de porfirinas.** A utilização de glicose isoladamente está indicada apenas para as crises mais leves (dor suave, ausência de paresia 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 neurológicos graves ou crônicos**<sup>9</sup>.

11. Ainda de acordo com nota técnica da Consultoria Jurídica do Ministério da Saúde – Advocacia Geral da União (AGU), emitida em maio de 2012 (Nota Técnica nº 35/2012), a **hematina** é utilizada para tratamento de portadores de **porfiria aguda intermitente**, entre outros quadros clínicos. Foi observado que à época as evidências científicas apresentadas eram de baixa qualidade e englobavam poucos pacientes; porém, **não há alternativas terapêuticas disponíveis no SUS para tratamento da porfiria aguda intermitente**<sup>10</sup>.

12. 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**. Contudo, a autorização e entrega ao consumo se restringe aos produtos sob vigilância sanitária, que atendam as exigências sanitárias dispostas na referida portaria e legislação sanitária pertinente. Sendo assim, cabe esclarecer que **a aquisição de bens e produtos importados sem registro na ANVISA passa por um processo complexo que exige um determinado tempo, devido aos trâmites legais e sanitários exigidos.**

13. 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.**

14. É interessante pontuar que, **para o tratamento da porfiria aguda intermitente, o SUS oferta apenas medicamentos de uso sintomático, como analgésicos, antitérmicos e sedativos, dieta hiperglicídica acrescida de infusão de solução glicosada a 10%; opiáceos para dor, além de realizar hemodiálise.**

15. Por fim salienta-se, até a presente data, **não foi publicado pelo Ministério da Saúde Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para o tratamento da porfiria aguda**

<sup>9</sup>ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE PORFIRIA – ABRAPO. Porfirias agudas. Disponível em: <<http://www.porfiria.org.br/agudas.htm>>. Acesso em: 16 out. 2018.

<sup>10</sup> ADVOCACIA GERAL DA UNIÃO. Notas técnicas – medicamentos. Disponível em: <[http://www.agu.gov.br/page/content/detail/id\\_conteudo/293365](http://www.agu.gov.br/page/content/detail/id_conteudo/293365)>. Acesso em: 16 out. 2018.






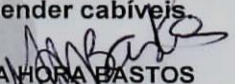
GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO  
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE  
SUBSECRETARIA JURIDICA  
NÚCLEO DE APOSSORIA TÉCNICA EM AÇÕES DE SAÚDE


intermitente<sup>11</sup>, que verse sobre tal quadro clínico e, portanto, não há lista oficial de medicamentos que possam ser implementados nestas circunstâncias.

É o parecer.

Ao 3º Juizado Especial Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

  
JULIANA PEREIRA DE CASTRO  
Farmacêutica  
CRF- RJ 22.383

  
CHEILA TOBIAS DA HORA BASTOS  
Farmacêutica  
CRF-RJ 14680

  
MARCELA MACHADO DÚRAO  
Farmacêutica  
CRF-RJ 11517  
ID. 4.216.255-6

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

<sup>11</sup> COMISSÃO NACIONAL DE INCORPORAÇÃO DE TECNOLOGIAS NO SUS – CONITEC. Disponível em: <<http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>> Acesso em: 16 out. 2018.