



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 1256/2025

Rio de Janeiro, 09 de setembro de 2025.

Processo nº 5006860-35.2025.4.02.5117,
ajuizado por **Y. A. R. M. R. D.**

Trata-se de Autora, 31 anos (DN: 23/06/1994), acompanhada desde 2019, com quadro de **angioedema hereditário (AEH) do tipo I – com deficiência quantitativa do inibidor de C1 INH**. No momento do diagnóstico, o paciente apresentava dosagem de C4 e C1-INH séricos baixos. Não responde aos medicamentos habitualmente utilizados na emergência para outras causas de angioedema, como adrenalina, anti-histamínicos e corticoesteroides, necessitando de medicação específica para o AEH. As crises em geral são graves, com o edema podendo durar até 5 dias, envolvendo as extremidades, alças intestinais (levando à dor abdominal intensa e extravasamento de líquido para a cavidade), edema de pálpebras e lábios, além do comprometimento respiratório, de maior risco, podendo evoluir para óbito, com edema de laringe e dispnéia, que requer internação em UTI, podendo ser necessária traqueostomia. Vem em tratamento profilático com uso regular de Oxandrolona (andrógeno atenuado), sendo necessário uso da dose máxima, assim como associação com Ácido Tranexâmico, também em dose máxima. Mesmo assim, não apresentou resposta clínica adequada, mantendo crises frequentes e graves de angioedema. Assim, foram prescritos os medicamentos **Berotrastate 150mg** (Orladeyo®) – 01 cápsula uma vez ao dia, uso contínuo e **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr®) – 01 seringa preenchida via subcutânea, lentamente. Mencionado o código da Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **D84.1 – Defeitos no sistema complemento** (Evento 1_ANEXO2, Página 10 a 15).

Desse modo, informa-se que os medicamentos **Berotrastate** (Orladeyo®) e **Acetato de Icatibanto** (Firazyr®) **estão indicados em bula**^{1,2} para o manejo do quadro clínico apresentado pela Autora – **prevenção de crises de angioedema hereditário (AEH)**, conforme relato médico.

No que tange à disponibilização pelo SUS dos medicamentos pleiteados, informa-se que:

- **Berotrastate 150mg** (Orladeyo®) e **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr®) **não integram** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação no SUS, no âmbito do Município de São Gonçalo e do Estado do Rio de Janeiro.
- **Berotrastate** (Orladeyo®), até o momento, **não foi analisado** pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS (CONITEC³).
- **Acetato de Icatibanto** **foi analisado** pela Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC⁴, a qual decidiu **incorporar o Acetato de**

¹Bula do medicamento Berotrastate (Orladeyo®) por Pint Pharma Produtos Médico-Hospitalares e Farmacêuticos Ltda. Disponível em: < <https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=ORLADEYO>>. Acesso em: 09 set. 2025.

²Bula do medicamento Acetato de Icatibanto (Firazyr®) por Takeda Pharma Ltda. Disponível em: < <https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=FIRAZYR>>. Acesso em: 09 set. 2025.

³BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Tecnologias demandadas. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/tecnologias-demandadas>>. Acesso em: 09 set. 2025.



Icatibanto para o tratamento de crises de angioedema hereditário tipos I e II, condicionado ao uso restrito hospitalar e conforme protocolo estabelecido pelo Ministério da Saúde. Destaca-se que o referido medicamento **não foi incorporado para tratamento profilático (como o caso da Autora)**.

Cumprе esclarecer que o Ministério da Saúde publicou a Portaria Nº 880, de 12 de julho de 2016, a qual dispõe sobre o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT⁵) do **Angioedema associado à deficiência de C1 esterase - C1-INH** (destaca-se que foi **aprovado o novo PCDT do Angioedema associado à deficiência de C1 esterase - C1-INH** pela CONITEC⁶, porém ainda não foi publicado). Segundo o protocolo vigente, o tratamento do **AEH** com deficiência de C1-INH pode ser subdividido em: a) **profilaxia de crises** e b) tratamento das crises. Para a **profilaxia** das crises já foram avaliados agentes anti-fibrinolíticos (**Ácido épsilon aminocaproico** e **Ácido tranexâmico**, inibidores da plasmina e da ativação do plasminogênio, respectivamente) e andrógenos atenuados, estes com maior eficácia. Entre os andrógenos atenuados, o mais utilizado é o **Danazol**, dado o maior nível de evidência de benefício. O **Danazol permanece como o medicamento mais bem estudado nessa condição clínica, e por isso recomendado neste PCDT como agente profilático das crises de AEH**. Contudo, em consulta ao Componente Especializado da Assistência Farmacêutica (CEAF⁷) da Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro (SES/RJ), verificou-se que **atualmente o medicamento Danazol não está sendo disponibilizado** pelo CEAF.

Os medicamentos **pleiteados possuem registro** na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA).

Acrescenta-se ainda que o **angioedema hereditário (AEH)** é uma **doença rara**, desconhecida e frequentemente confundida com alergia, uma condição genética rara com frequência variável, estimada em 1:50.000⁸. Assim, cumpre salientar que o Ministério da Saúde instituiu a **Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras**, aprovando as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do SUS e instituiu incentivos financeiros de custeio. Ficou estabelecido que a **Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras**⁹ tem como objetivo reduzir a mortalidade, contribuir para a redução da morbimortalidade e das manifestações secundárias e a melhoria da qualidade de vida das pessoas, por meio de ações de promoção, prevenção, detecção precoce, tratamento oportuno, redução de incapacidade e cuidados paliativos.

Ainda de acordo com a referida Política, o Ministério da Saúde ficou responsável por estabelecer, através de PCDT, recomendações de cuidado para tratamento de doenças raras,

⁴BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Gestão e Incorporação de Tecnologias em Saúde. Relatório de Recomendação da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC Nº 861, novembro de 2023 – Acetato de icatibanto para o tratamento de crises de angioedema hereditário por deficiência do inibidor da C1-esterase em pacientes com 2 anos ou mais de idade. Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2023/20231226_relatorio_861_icatibanto_aeh.pdf>. Acesso em: 09 set. 2025.

⁵BRASIL. Ministério da Saúde. – Portaria Nº880, de 12 de julho de 2016. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Angioedema associado à deficiência de C1 esterase (C1-INH). Disponível em: <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt_angioedema-deficiencia-c1esterase_2016.pdf>. Acesso em: 09 set. 2025.

⁶BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde. PCDT em elaboração. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/pcdt-em-elaboracao-1>>. Acesso em: 09 set. 2025.

⁷GOVERNO DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO. Relação de Medicamentos do Componente Especializado da Assistência Farmacêutica – CEAF disponibilizados pela SES/RJ. Disponível em: <https://www.rj.gov.br/saude/sites/default/files/arquivo_pagina_basica/Relacao-de-Medicamentos-do-CEAF-RJ-por-CID-atualizada-em-19.05.2025.pdf>. Acesso em: 09 set. 2025.

⁸CAMPOS, R.A. et al. Angioedema hereditário: uma doença pouco diagnosticada pelos pediatras. *Jornal de Pediatria* 97 (2021) S10–S16. Disponível em: <<https://jped.elsevier.es/pt-pdf-X2255553621006160>>. Acesso em: 09 set. 2025.

⁹BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 199, de 3 de janeiro de 2014. Disponível: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html>. Acesso em: 09 set. 2025.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

levando em consideração a incorporação de tecnologias pela CONITEC, de maneira a qualificar o cuidado das pessoas com doenças raras¹⁰. Tal PCDT foi descrito acima no presente parecer.

Ademais, o **Berotrastate** (Orladeyo®) foi registrado pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) em 16/04/2024. Por ser um medicamento novo e embora as pesquisas tenham indicado eficácia e segurança aceitáveis, mesmo que indicado e utilizado corretamente, podem ocorrer eventos adversos imprevisíveis ou desconhecidos¹. Nesse sentido, é importante que a Autora seja reavaliado pelo médico assistente periodicamente, a fim de comprovar a efetividade do tratamento.

No que concerne ao valor dos medicamentos pleiteados, no Brasil para um medicamento ser comercializado no país é preciso obter o registro sanitário na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e a autorização de preço máximo pela Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED)¹¹.

De acordo com publicação da CMED¹², o **Preço Fábrica (PF)** deve ser utilizado como referência quando a aquisição dos medicamentos não for determinada por ordem judicial e os medicamentos não se encontrarem relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013, que regulamenta o artigo 4º da Resolução nº 3 de 2011, e o **Preço Máximo de Venda ao Governo (PMVG)** é utilizado como referência quando a compra for motivada por ordem judicial, e sempre que a aquisição contemplar medicamentos relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013.

Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta à Tabela de Preços CMED, o **Berotrastate 150mg** (Orladeyo®) com 28 cápsulas possui preço máximo de venda ao governo correspondente a R\$ 47.108,97 e **Acetato de Icatibanto 10mg/mL** (Firazyr®) – 01 seringa com 3mL possui preço máximo de venda ao governo correspondente a R\$ 5.888,57, para a alíquota ICMS 0%¹³.

É o parecer.

À 2ª Vara Federal de São Gonçalo, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

Elaborado pela equipe técnica do NATJUS-RJ.

¹⁰CONITEC. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS. Relatório de Recomendação – Priorização de Protocolos e Diretrizes Terapêuticas para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras. Março/2015. Disponível em:

<https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2015/relatorio_pcdt_doenasraras_cp_final_142_2015.pdf>. Acesso em: 09 set. 2025

¹¹BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: <<https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos>>. Acesso em: 09 set. 2025.

¹²BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Câmara de Regulação do Mercado de Medicamentos (CMED). Disponível em: <https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos/arquivos/pdf_conformidade_gov_20250905_151737797.pdf/@download/file>. Acesso em: 09 set. 2025.

¹³BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Consulta de Preço Máximo ao Governo. Disponível em: <<https://app.powerbi.com/view?r=eyJrIjoiYjZkZjEyM2YtNzNjYS00ZmQyLTliYTEtNDE2MDc4ZmE1NDEyIiwidCI6ImI2N2FmMjNmLWMzZjMtNGQzNS04MGM3LW13MDg1ZjVlZGQ4MSJ9&pageName=ReportSection20c576fb69cd2edaea29>>. Acesso em: 09 set. 2025.