



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica
Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS-FEDERAL Nº 1875/2025

Rio de Janeiro, 23 de dezembro de 2025.

Processo nº 5137167.28.2025.4.02.5101,
ajuizado por **F. G. F.**

Trata-se de Autora, 15 anos (DN: 22/12/2010), realiza acompanhamento no Serviço de Gastroenterologia e Hepatologia Pediátrica do Hospital Federal de Bonsucesso, com diagnóstico de **síndrome de Alagille**, com critérios clínicos (fácies característica, alteração hepática e cardiopatia) comprovada por teste genético (alteração no gene JAG1). Até o momento, o único tratamento curativo disponível é o transplante hepático, o qual está indicado em casos de perda progressiva da função hepática, desnutrição grave ou prurido intratável. A paciente em questão já apresenta prurido intratável, mesmo em uso de todas as medicações disponíveis, evoluindo com lesões cutâneas por coçadura, com sangramento local, com prejuízo da qualidade de vida e da família.

Mantem bom funcionamento hepático até o momento. As alternativas de tratamento já foram utilizadas e esgotadas sem sucesso (Hidroxizine, Ácido Ursodesoxicólico, Colestiramina e Rifampicina), com pouca melhora do prurido. Esses tratamentos disponíveis, mesmo quando melhoram o prurido, são paliativos e não normalizam os exames bioquímicos e a doença continua evoluindo. Apresenta exames laboratoriais com GGT > 500, transaminases sempre alteradas, elevação do colesterol, portanto, solicitamos o uso do medicamento **Odevixibate** a fim de controle de progressão e sintomas da doença. Sendo prescrito, o medicamento **Odevixibate 1200mcg** – tomar 5 cápsulas, uma vez ao dia, pela manhã, a princípio por 3 meses, se responder, contínuo. Foi mencionada a Classificação Internacional de Doenças (CID-10): **Q44.7– Outras malformações congênitas do fígado** (Evento 1, ANEXO2, Página 12 a 20).

Deste modo, informa-se que o medicamento **Odevixibate possui registro** ativo na Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) e **está indicado em bula**¹ ao manejo do quadro clínico apresentado pela Autora – **prurido colestatóico da síndrome de Alagille (ALGS)**, conforme relatado em documento médico.

No que tange à disponibilização do medicamento pleiteado no âmbito do SUS, informa-se que **Odevixibate 1200mcg não integra** nenhuma lista oficial de medicamentos (Componentes Básico, Estratégico e Especializado) para dispensação no SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro. Assim, considerando que não existe política pública de saúde para dispensação deste medicamento salienta-se que **não há atribuição exclusiva do Estado nem do Município em fornecê-lo.**

¹Bula do medicamento Odevixibate (Bylvay®) por Beaufour Ipsen Farmacêutica Ltda. Disponível em: <<https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=BYLVAY>>. Acesso em: 23 dez. 2025.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

O medicamento **Odevixibate** até o momento **não foi submetido** à análise da Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias do Ministério da Saúde (CONITEC-MS)².

Ademais, informa-se que este Núcleo não identificou Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)³ publicado⁴ para **síndrome de Alagille** – quadro clínico apresentado pela Autora e, portanto, **não há lista oficial e específica de medicamentos** que possam ser implementados nestas circunstâncias.

Acrescenta-se ainda que a **síndrome de Alagille** é uma doença rara (1:40.000 a 1:100.000 nascidos vivos), de transmissão genética de caráter autossômico dominante, com penetrância reduzida e expressividade variável, relacionada a microdeleções do braço curto do cromossomo 20. Grande parte dos pacientes não tem história familiar, o que reforça a característica de penetrância incompleta, além da possibilidade de nova mutação genética⁵. 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 Raras⁶ 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, levando em consideração a incorporação de tecnologias pela CONITEC, de maneira a qualificar o cuidado das pessoas com doenças raras⁷. Entretanto, reitera-se que ainda **não há Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)**³ publicado para o manejo da **síndrome de Alagille**.

Elucida-se que, no momento, nas listas oficiais de medicamentos para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município e do Estado do Rio de Janeiro, **não constam** alternativas terapêuticas que possam representar substitutos farmacológicos ao medicamento **Odevixibate**.

Ademais, o **Odevixibate** foi registrado pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) em 05 de junho de 2023. 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 reavaliada pelo médico assistente periodicamente, a fim de comprovar a efetividade do tratamento.

²BRASIL. 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: 23 dez. 2025.

³Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas>>. Acesso em: 23 dez. 2025.

⁴BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde. Protocolos e Diretrizes do Ministério da Saúde. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/pcdt-em-elaboracao-1>>. Acesso em: 23 dez. 2025.

⁵SOUSA, A.C.M; RESENDE, L.R. Síndrome de Alagille - relato de caso. Resid Pediatr. 2018;8(2):85-88. Disponível em: <<https://www.residenciapediatrica.com.br/detalhes/319/sindrome-de-alagille---relato-de-caso>>. Acesso em: 23 dez. 2025.

⁶BRASIL, 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: 23 dez. 2025.

⁷CONITEC. 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: 23 dez. 2025.



GOVERNO DO ESTADO
RIO DE JANEIRO

Subsecretaria Jurídica

Núcleo de Assessoria Técnica em Ações de Saúde

No que concerne o valor do medicamento pleiteado, 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)⁸.

De acordo com publicação da CMED⁹, 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 a Tabela de Preços CMED, **Odevixibate 1200mcg** (Bylvay[®]) com 30 cápsulas possui preço de venda ao governo correspondente a R\$ 110.185,14, alíquota ICMS 0%¹⁰.

Quanto ao valor anual do medicamento com base no Preço Máximo de Venda do Governo (PMVG), de acordo com documentos médicos (Evento 1, ANEXO2, Página 13 a 15; 17), está prescrito a Autora “**Odevixibate 1200mcg – tomar 5 cápsulas, uma vez ao dia, pela manhã**”. Assim, seria utilizado, **Odevixibate 1200mcg – 150 cápsulas/mês**.

- Assim, mensalmente seria utilizado: $110.185,14 \times 5 = 550.925,70$. **Para 12 meses de tratamento, seria: $12 \times 550.925,70 = 6.611.108,40$** . Desse modo, **o valor anual do tratamento seria de R\$ 6.611.108,40, com base no preço de venda ao governo, alíquota ICMS 0%**¹⁰.

É o parecer.

Á 4ª Vara Federal do Rio de Janeiro, da Seção Judiciária do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.

Elaborado pela equipe técnica do NATJUS-RJ.

⁸BRASIL 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: 23 dez. 2025.

⁹BRASIL 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_20250205_114155690.pdf>. Acesso em: 23 dez. 2025.

¹⁰BRASIL Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA). Medicamentos. Consulta de Preço Máximo ao Governo. Disponível em: <<https://app.powerbi.com/view?r=eyJrIjoiYjZkZjEyM2YtNzNjYS00ZmQyLTliYTEtNDE2MDc4ZmE1NDEyIiwidCI6ImI2N2FmMjNmLWMzZjMtNGQzNS04MGM3LWl3MDg1ZjVlZGQ4MSJ9&pageName=ReportSection20c576fb69cd2edaea29>>. Acesso em: 23 dez. 2025.