



## PARECER TÉCNICO/SES/SJ/NATJUS Nº 2145/2025

Rio de Janeiro, 29 de maio de 2025.

Processo nº 0806636-74.2025.8.19.0031,  
ajuizado por

Trata-se de Autora, 50 anos, com diagnóstico de **porfiria aguda intermitente**, confirmado laboratorialmente, iniciado com dor abdominal súbita em cólica associado a urina escurecida. Progrediu com polineuropatia sensitivo-motora e disautonomia com tetraparesia e tetraparestesia ascendente progressiva com dor em choque e queimação. Apresentou sintomas de psicose com alucinações complexas, ideação percutória, labilidade emocional e humor pseudobulbar. Fez uso prévio de Venlafaxina, Duloxetina, Mirtazapina, Gabapentina com manutenção do quadro algico. Necessita do medicamento **Givosirana sódica 200mg** (Givlaari®). Classificação Internacional de Doenças: **E80 – Distúrbios do metabolismo da porfirina e da bilirrubina** (Num. 185100604 – Págs. 1/2).

As **porfirias** são distúrbios metabólicos causados por falhas enzimáticas na produção do heme, levando ao acúmulo de porfirinas no corpo. Elas se manifestam por sintomas neuroviscerais, cutâneos ou ambos, sendo geralmente diagnosticadas por exclusão durante crises. A forma mais comum em crises é a **porfiria aguda intermitente**, caracterizada por dor abdominal, sintomas neurológicos, distúrbios psiquiátricos e alterações hidroeletrólíticas, afetando principalmente mulheres acima dos 30 anos com histórico familiar e fatores predisponentes<sup>1</sup>.

Informa-se que o medicamento **Givosirana sódica 200mg** (Givlaari®) **possui indicação**<sup>2</sup> para o tratamento do quadro clínico da Autora.

A **Givosirana sódica 200mg** (Givlaari®) **não integra** uma lista oficial de medicamentos (Componente Básico, Estratégico e Especializado) disponibilizados no SUS, não cabendo seu fornecimento a nenhuma das esferas de gestão do SUS.

A Comissão Nacional de incorporação de Tecnologia (CONITEC) avaliou o **Givosirana** para o tratamento de porfiria hepática aguda (a **porfiria aguda intermitente** é um tipo de porfiria hepática aguda) onde recomendou a **não incorporação** no SUS para o tratamento do caso em tela<sup>3,4</sup>, considerando o elevado impacto orçamentário quando analisada a relação entre custos e os efeitos promovidos à saúde.

<sup>1</sup> Ferreira. F.R.L.; et al. Porfiria aguda intermitente: relato de caso e revisão da literatura. Rev Bras Ter Intensiva. 2011; 23(4):510-514 Disponível em <https://www.scielo.br/j/rbti/a/wKmkTF3wpY9vFtfgbm6HypR/?format=pdf> Acesso em 29 mai. 2025.

<sup>2</sup> Bula do medicamento **Givosirana sódica 200mg** (Givlaari®) por Specialty Pharma Goias Ltda. Disponível em: <https://consultas.anvisa.gov.br/#/bulario/q/?nomeProduto=GIVLAARI>, Acesso em 29 mai.2025.

<sup>3</sup> PORTARIA SCTIE-MS Nº 38, DE 6 DE JULHO DE 2021 Torna pública a decisão de não incorporar, no âmbito do Sistema Único de Saúde - SUS, a givosirana para o tratamento de pacientes adultos com porfirias hepáticas agudas. Disponível em: [https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/portaria/2021/20210708\\_portaria\\_38.pdf](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/portaria/2021/20210708_portaria_38.pdf) >. Acessem 29 mai.2025.

<sup>4</sup> CONITEC. Relatório para a Sociedade nº 262 – Junho/2021. – Givosirana para o tratamento de pacientes adultos com porfirias hepáticas agudas. Disponível em: < [https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2021/Sociedade/20210709\\_resoc262\\_givosirana\\_porfirias\\_hepaticas\\_final.pdf](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2021/Sociedade/20210709_resoc262_givosirana_porfirias_hepaticas_final.pdf)>. Acesso em: 29 mai. 2025.



Considerando o caso em tela, informa-se que no momento **não há publicado** pelo Ministério da Saúde, Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas<sup>5</sup> para o tratamento da **porfíria aguda**. Contudo, destaca-se que **foi aprovado o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT) das Porfirias** pela Comissão Nacional de Incorporação de tecnologias no SUS (CONITEC)<sup>6</sup>, porém tal PCDT **ainda não foi publicado**.

Elucida-se ainda que, no momento, nas listas oficiais de medicamentos para dispensação pelo SUS, no âmbito do Município de Maricá e do Estado do Rio de Janeiro, **não constam** alternativas terapêuticas que possam representar substitutos farmacológicos ao medicamento **Givosirana sódica 200mg** (Givlaari<sup>®</sup>).

Acrescenta-se ainda que as **porfirias** constituem um conjunto de doenças metabólicas raras, herdadas ou adquiridas, causadas por deficiências de enzimas envolvidas na biossíntese do HEME, que resultam no acúmulo de precursores do HEME ou de porfirinas em diferentes tecidos<sup>7</sup>. 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<sup>8</sup> 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 raras<sup>9</sup>. Contudo, reitera-se que o **Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas (PCDT)<sup>5</sup> das Porfirias foi aprovado, porém ainda não foi publicado**.

No que concerne ao 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)<sup>10</sup>.

<sup>5</sup>BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/assuntos/avaliacao-de-tecnologias-em-saude/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas>>. Acesso em: 29 mai. 2025.

<sup>6</sup>BRASIL. 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: 29 mai. 2025.

<sup>7</sup>BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no Sistema Único de Saúde. Relatório Preliminar Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Porfirias. Brasília, DF. Outubro de 2024. Disponível em: <<https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/consultas/relatorios/2024/relatorio-preliminar-protocolo-clinico-e-diretrizes-terapeuticas-de-porfirias>>. Acesso em: 29 mai. 2025.

<sup>8</sup>BRASIL. 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](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html)>. Acesso em: 29 mai. 2025.

<sup>9</sup>CONITEC. 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](https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2015/relatorio_pcdt_doenasraras_cp_final_142_2015.pdf)>. Acesso em: 29 mai. 2025.

<sup>10</sup>BRASIL. 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: 29 mai. 2025.



De acordo com publicação da CMED<sup>11</sup>, 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 contemprar medicamentos relacionados no rol anexo ao Comunicado nº 6, de 2013.

Assim, considerando a regulamentação vigente, em consulta à Tabela de Preços CMED, para o ICMS alíquota 0%, tem-se:

- **Givosirana sódica 200mg (Givlaari®)** solução injetável possui preço máximo de venda ao governo de R\$ 220.186,82.

**É o parecer.**

**À 1ª Vara Cível da Comarca de Maricá do Estado do Rio de Janeiro, para conhecer e tomar as providências que entender cabíveis.**

**MARIA FERNANDA DE ASSUNÇÃO  
BARROZO**  
Farmacêutica  
CRF-RJ 9554  
ID. 50825259

**JULIANA DE ASEVEDO BRÜTT**  
Farmacêutica  
CRF-RJ 8296  
ID. 5074441-0

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

---

<sup>11</sup>BRASIL 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\\_20250509\\_101353847.pdf/@@download/file](https://www.gov.br/anvisa/pt-br/assuntos/medicamentos/cmed/precos/arquivos/pdf_conformidade_gov_20250509_101353847.pdf/@@download/file)>. Acesso em: 29 mai. 2025.