



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juiz de Direito Dr. Rodrigo Kuniuchi

PROCESSO Nº.: 0243195000593

SECRETARIA: Vara Única

COMARCA: Espinosa

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: Z. S. S.

IDADE: 61 anos

PEDIDO DA AÇÃO: Medicamentos: RILUZOLE/RILUZOL 50 mg

DOENÇA(S) INFORMADA(S): G12.2

FINALIDADE / INDICAÇÃO: doença do neurônio motor, RILUZOLE/RILUZOL 50mg, 2 vezes ao dia

REGISTRO DO PROFISSIONAL PRESCRITOR: CRMMG 67.202

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2019.0001539

II – PERGUNTAS DO JUÍZO: Solicito informações acerca do medicamento pretendido, a patologia apresentada, bem como sobre o tratamento prescrito e a competência para o seu fornecimento.

III- CONSIDERAÇÕES:

Conforme documento do MPMG notícia de fato nº MPMG-0243.19.000109-5 de 03/10/2019, trata-se de ZSS, 61 anos doença do neurônio motor (CID G12.2), necessitando do medicamento Riluzole 50 mg. Não há relatório médico descrevendo o quadro da doença, as condições clínicas da paciente, os tratamentos já realizados ou em andamento, ou tão pouco prescrição da medicação.

A doença dos neurônios motores (DNM), também conhecida como esclerose lateral amiotrófica (ELA), é uma desordem neurodegenerativa fatal e incomum do sistema motor em adultos. Tem incidência mundial entre



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

1,5 e 2,5 por 100.000 pessoas-ano, ocorrendo ao longo da vida adulta, com o **pico de incidência entre os 50 e os 75 anos de idade**, sendo mais frequente nos homens na proporção de 3:2. **Tem como os únicos fatores de risco estabelecidos sendo idade e histórico familiar**. Embora sua **etiologia seja desconhecida**, as evidências atuais sugerem que múltiplos fatores de interação contribuem para a lesão dos neurônios motores (NM) tais como: a alteração genética de expansão repetitiva do hexanucleotídeo patológico em C9ORF72; o estresse oxidativo e a toxicidade glutamatérgica. Historicamente, a ELA foi identificada como uma síndrome clínica distinguível de outras doenças do NM, com base na localização do primeiro sintoma e na extensão em que as células do corno anterior ou os neurônios corticomotores estão inicialmente envolvidos.

Acredita-se que, por ocasião do primeiro sintoma, mais de 80% dos NM já tenham sido perdidos. Os sintomas são diversos e desafiadores para o paciente e o clínico. O quadro clínico da ELA reflete a perda de neurônios do sistema motor do córtex ao corno anterior da medula. Os sinais físicos desse distúrbio incluem achados de ambos NM superiores (NMS) e NM inferiores (NMI). A disfunção sensitiva é incompatível com o diagnóstico de ELA, a não ser que faça parte de um distúrbio subjacente. Os achados físicos correlacionam-se com as diferentes topografias da degeneração dos núcleos motores: bulbar, cervical ou lombar, sendo os sinais e sintomas reunidos em dois grupos:

- resultantes diretos da degeneração motoneuronal: fraqueza e atrofia, fasciculações e câibras musculares, espasticidade, disartria, disfagia, dispneia e labilidade emocional;
- resultantes indiretos dos sintomas primários: distúrbios psicológicos, distúrbios de sono, constipação, sialorreia, espessamento de secreções mucosas, sintomas de hipoventilação crônica e dor.



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

O diagnóstico é clínico com base na presença de sinais de comprometimento dos NMI e NMS concomitantes em diferentes regiões, sempre associado a progressão da doença sem sinais sensitivos e na ausência de explicação alternativa. Não há um único teste diagnóstico no momento que possa confirmar ou excluir totalmente o diagnóstico de ELA. Assim os médicos baseiam-se na história clínica e no exame, apoiados por estudos de eletrodiagnóstico, e achados negativos de estudos de imagem e de laboratório:

- Biopsia dos músculo envolvidos mostrando sinais de denervação;
- Cretininafosfoquinase (CK) sérica pouco elevada, mas não aos níveis dos autos valores encontrados nas DMP;
- Hemograma, Função renal, Função hepática e e tempo de protrombina dentro da normalidade;
- Ressonância magnética (RM) de encéfalo e junção craniocervical com ausência de lesão estrutural que expliquem os sintomas;
- ENMG dos 4 membros com denervação em mais de um segmento, atividade espontânea do músculo normal em repouso; redução do número de unidades motoras sobre controle voluntário e neurocondução motora e sensitiva normais.

O diagnóstico da ELA é evidente nos pacientes com longa evolução da doença com sinais e sintomas generalizados; e é provável quando há sinais de comprometimento do NMI e S em uma região ou sinais de comprometimento do NMS em uma ou mais regiões associados à evidência de denervação aguda na ENMG em dois ou mais segmentos. Nos estágios iniciais da doença, em que pode haver sinais mínimos de disfunção dos NMS e NMI, a ELA pode ser confundida com outras condições clínicas, inclusive outras doenças do neurônio motor como a esclerose lateral primária, atrofia muscular progressiva, atrofia muscular espinhal, atrofia muscular espinobulbar.



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

Não existe até o momento intervenção terapêutica ou médica que possa curar ou mesmo interromper a progressão da ELA. O foco do tratamento da ELA é na terapia sintomática, reabilitadora e paliativa, com o objetivo geral de otimizar a qualidade de vida e inclui abordagem de suporte respiratório com treinamento muscular inspiratório, suporte ventilatório e uso de drogas. Existem poucos medicamentos aprovados para o tratamento de ELA. O riluzol é o único tratamento farmacológico para uso como tratamento na doença nos Estados Unidos, Austrália e em muitos países europeus. O riluzol reduz a liberação pré-sináptica de glutamato, apresentando impacto no aumento da sobrevida mediana em cerca de dois a três meses em um ano. O riluzol está disponível SUS por meio do PDCT da ELA. A edaravona, um antioxidante eliminador de radicais livres que prece aliviar os efeitos do estresse oxidativo, é licenciada no Japão e atualmente sob consideração para uso nos Estados Unidos. O suporte ventilatório não invasivo, nas suas várias modalidades, é a conduta terapêutica não farmacológica que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA, sendo inclusive possivelmente superior ao uso de riluzol. A ventilação não invasiva provavelmente tem benefícios de sobrevida e qualidade de vida em pessoas com boa ou moderada função bulbar, e benefício da qualidade de vida em pessoas com má função bulbar. Outras medidas podem ser usadas para minimizar o sinais da doença no nível do comprometimento como terapia medicamentosa para dor, tratamento para câibras, tratamento para espasticidade, treinamento muscular inspiratório e ventilação mecânica para suporte da função respiratória, tratamento para sialorreia e nutrição de suporte enteral. No nível de atividade e participação, as intervenções incluáram EMTr, exercício terapêutico e atendimento multidisciplinar. Porém nenhuma afirmação pode ser feita sobre a eficácia destas abordagens com base em qualquer estudo de alta qualidade. Existe



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

consenso clínico de que os cuidados multidisciplinares devem ser prestados quando disponíveis e isso se reflete nas recomendações do Centro Nacional de Referência Clínica (NICE) do Reino Unido.

A despeito do aumento da sobrevida com o uso de riluzol e de suporte ventilatório, até o momento não existe nenhuma terapia capaz de curar ou reverter a doença. A sobrevida média da ELA é de 3-5 anos. Na ausência da ventilação mecânica prolongada, a porcentagem de sobreviventes em 10 anos é de 8%-16%, podendo chegar a 15 anos ou mais com a ajuda do suporte ventilatório.

Há várias razões logísticas e éticas que tornam o tratamento no DNM particularmente desafiador para o estudo. A DNM é condição relativamente rara, heterogênea na apresentação e manifestações clínicas, e resulta em uma população rapidamente incapacitante com altas taxas de mortalidade. Pessoas com DNM muitas vezes preferem participar de ensaios farmacêuticos modificadores de doenças que possam retardar a progressão da doença em relação a outros estudos. Também os participantes podem ter dificuldade em comparecer à clínica para acompanhamento da pesquisa, devido a problemas respiratórios, de mobilidade ou distância das clínicas; além da rápida deterioração da doença resultando em ventilação mecânica ou morte. Não seria ético projetar um ensaio controlado por placebo para o tratamento de um dos sintomas da doença ou reter o cuidado multidisciplinar onde tais cuidados estiverem disponíveis. Portanto, é altamente provável que nunca haja ECRs disponíveis nessas áreas. Vale ressaltar que a falta de evidências não necessariamente equivale à ineficácia e não deve anular o julgamento clínico e a discussão entre um clínico e a pessoa com DNM.

Conclusão: trata-se de paciente de **61 anos** com **suposto** diagnóstico de **ELA**, pois não há documento médico algum caracterizando a doença, apenas a



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

notícia de fato nº MPMG-0243.19.000109-5 de 03/10/2019, na qual há solicitação de Riluzol.

Não existe até o momento intervenção terapêutica ou médica que possa curar ou mesmo interromper a progressão da ELA. O foco do tratamento é a terapia sintomática, reabilitadora e paliativa, objetivando otimizar a qualidade de vida. Inclui abordagem de suporte respiratório com treinamento muscular inspiratório, suporte ventilatório e uso de drogas. O suporte de ventilatório tem grande impacto na sobrevida de destes pacientes, parecendo ser a ação mais efetiva de sobrevida e que mais aumenta a sobrevida e a qualidade de vida do paciente com ELA.

O Riluzol, é o único tratamento farmacológico recomendado na nesta doença e está disponível no SUS no PDCT da ELA.

Assim, temos a esclarecer que o caso concreto não se trata de avaliar, sob o ponto de vista técnico científico, se o medicamento solicitado é o mais adequado/indicado ou não e se há alternativas no SUS, uma vez que o Riluzol já é contemplado no PCDT ELA do SUS, como única droga de opção para este tratamento. Assim trata-se de questão estritamente relacionada à gestão da assistência a saúde pública, para fornecimento de droga já padronizada no SUS, que foge à finalidade do NATJUS - TJMG.

IV – REFERÊNCIAS:

- 1) Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis /motor neuron disease. **Cochrane Database of Systematic Reviews**. Online Publication Date: January 2017. Disponível em: <http://cochranelibrary-wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD011776.pub2/full>.
- 2) Protocolo clínico e diretriz terapêutica da esclerose lateral aminotrófica. Ministério da Saude Secretaria de Atenção a Saúde Portaria nº 1151 11 de novembro de de 2015. Disponível em: <http://portalarquivos.saude.gov.br/images/>



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Av. Augusto de Lima, 1549, 3º andar, sala P-358, Fórum Lafayette
Belo Horizonte – MG CEP 30190-002

[pdf/2016/maio/20/Portaria-SAS-MS---1151--de-11-de-novembro-de-2015.pdf](#).

3) Ministério da Saúde Portaria nº 1.330, de 08 de Setembro de 2015

Estabelece processo de aquisição centralizada pelo Ministério da Saúde do medicamento riluzol 50mg comprimido, do Componente Especializado da

Assistência Farmacêutica. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/saude/legis/gm/2015/prt1330_08_09_2015.html.

IV – DATA:

22/11/2019

NATJUS - TJMG