



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

NATJUS/CGJ - Rua Goiás, 253, 8º andar, sala 801 - Belo Horizonte -MG
CEP 30190-030 – Telefone: (31) 3237-6282

RESPOSTA TÉCNICA 2019.0001614

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juiz de Direito DANIELLE NUNES POZZER

PROCESSO Nº.: 00765762820198130035

CÂMARA/VARA: 1a Vara criminal e da infância e da juventude

COMARCA: Araguari

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: SLPF

IDADE: 12 anos

PEDIDO DA AÇÃO: MICOFENOLATO DE MOFETILA

DOENÇA(S) INFORMADA(S): Esclerodermia sistêmica

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Esclerodermia sistêmica

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRM DF - 20567

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2019.0001614

II – RESPOSTAS ÀS PERGUNTAS DO JUÍZO:

Se o medicamento é indicado para o tratamento e idade da paciente, notadamente porque já existe comprometimento pulmonar, renal, dérmico, gastrointestinal e osteoarticular; se ainda assim o medicamento pode ser substituído por um disponível na rede pública.

III – CONSIDERAÇÕES E RESPOSTAS :

A esclerose sistêmica (ES) é uma doença difusa do tecido conjuntivo (DDTC) caracterizada por graus variáveis de fibrose cutânea e visceral, presença de autoanticorpos no soro dos pacientes e vasculopatia de pequenos vasos . Inexistem dados nacionais sobre a prevalência de ES. Nos Estados Unidos, ela foi estimada entre 19-75/100.000 habitantes . É de 3-14 vezes mais frequente em mulheres do que em homens. Ocorre em todas as faixas etárias, mas o pico de incidência se verifica na vida adulta dos 35 aos 54 anos . O dano cutâneo é caracterizado por espessamento,



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

NATJUS/CGJ - Rua Goiás, 253, 8º andar, sala 801 - Belo Horizonte -MG
CEP 30190-030 – Telefone: (31) 3237-6282

endurecimento e aderência aos planos profundos da pele. O acometimento visceral, que ocorre em graus variáveis, afeta predominantemente os pulmões, o trato gastrointestinal (TGI), o coração e, eventualmente, os rins. ES apresenta alta morbidade com um risco até 7 vezes maior de mortalidade em comparação com a da população geral. Pacientes com a forma difusa cutânea da doença apresentam espessamento da pele no tronco e nas extremidades; na forma limitada cutânea, o espessamento está restrito às extremidades (principalmente nos quirodáctilos) ou à face. A forma difusa cutânea tem sido tradicionalmente associada a evolução agressiva, maior prevalência de fibrose pulmonar, acometimento precoce de órgãos internos e presença do anticorpo antitopoisomerase I (anti-Scl-70) no soro. A forma limitada cutânea, geralmente de evolução mais lenta e com acometimento cutâneo predominantemente distal, pode se apresentar na forma CREST (calcinoses, fenômeno de Raynaud, doença esofágica, esclerodactilia e telangiectasias), frequentemente associada a hipertensão de artéria pulmonar e anticorpo anticentrômero no soro. A forma limitada cutânea tem melhor prognóstico e maior tempo de sobrevida. A vasculopatia da ES é caracterizada clinicamente pelo fenômeno de Raynaud (FR) e por eventos isquêmicos verificados nas extremidades (cicatrizes punctiformes, reabsorção de extremidades ósseas e amputações digitais). FR é a manifestação clínica de episódios de vasoconstrição (de duração variável) das artérias musculares e arteríolas digitais. O diagnóstico é feito geralmente pela história ou observação de crises de palidez seguidas por cianose das extremidades, acompanhadas ou não por eritema (representando vasodilatação compensatória). As crises costumam ser desencadeadas por frio ou estresse emocional.

A baixa prevalência e o curso clínico variável da ES dificultam a condução de ensaios clínicos randomizados (ECR) bem delineados e, conseqüentemente, o estabelecimento de uma conduta terapêutica



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

NATJUS/CGJ - Rua Goiás, 253, 8º andar, sala 801 - Belo Horizonte -MG
CEP 30190-030 – Telefone: (31) 3237-6282

padronizada. Além disso, o tratamento depende das características do quadro clínico e do acometimento visceral predominante, bem como da presença de doença ativa e reversível (inflamação ou vasoconstrição) ou de dano irreversível (fibrose ou necrose isquêmica)

No SUS existe Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica. PORTARIA CONJUNTA Nº 09, DE 28 DE AGOSTO DE 2017
FÁRMACOS DISPONÍVEIS NO SUS (PROTOCOLO DE ES)

- Ciclofosfamida: drágeas de 50 mg; frasco-ampola de 1.000 mg e 200 mg.
- Metotrexato: comprimidos de 2,5 mg; solução injetável de 50 mg/2mL.
- Sildenafil: comprimidos de 25 e 50 mg.
- Captopril: comprimidos de 25 mg.
- Azatioprina: comprimidos de 50 mg.
- Nifedipino: comprimidos de 10 mg.
- Metoclopramida: comprimidos de 10 mg.
- Omeprazol: cápsulas de 10 e 20 mg.
- Prednisona: comprimidos de 5 e 20 mg.
- Besilato de anlodipino: comprimidos de 5 e 10 mg.

A pneumopatia intersticial associada à esclerose sistêmica tem benefício no tratamento com ciclofosfamida. O micofenolato de mofetil e o rituximabe podem representar alternativas para o tratamento nos casos não responsivos à ciclofosfamida.

Na solicitação em tela há relato de comprometimento pulmonar em paciente de 12 anos.

VI – CONCLUSÕES:

- ✓ Trata-se de doença de baixa prevalência e o curso clínico variável que dificultam a condução de ensaios clínicos randomizados (ECR) para seleção da melhor terapêutica
- ✓ Existe indicação médica do uso de micofenolato de mofetila na pneumotaptia decorrente da esclerose sistêmica



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

NATJUS/CGJ - Rua Goiás, 253, 8º andar, sala 801 - Belo Horizonte -MG
CEP 30190-030 – Telefone: (31) 3237-6282

-
- ✓ A medicação encontra-se disponível no SUS mas não para uso na ES

VI – REFERÊNCIAS:

- ✓ PORTARIA CONJUNTA Nº 09, DE 28 DE AGOSTO DE 2017.
Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica.
- ✓ Portal Cocharne

V – DATA: 19 de abril de 2020

NATJUS - TJMG