



## Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Rua Goiás, nº 253, 8º andar, sala 801, Centro  
Belo Horizonte – MG CEP 30190-030

### RESPOSTA TÉCNICA

#### IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

**SOLICITANTE:** MM. Juiz de Direito Dr. Sérgio Castro da Cunha Peixoto

**PROCESSO Nº.:** 51672818320208130024

**CÂMARA/VARA:** 4ª Unidade Jurisdicional dos Juizados Especiais

**COMARCA:** Belo Horizonte

#### I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

**REQUERENTE:** M.J.D.A.T.

**IDADE:** 77 anos

**PEDIDO DA AÇÃO:** Imunoglobulina humana 5g

**DOENÇA(S) INFORMADA(S):** G 71

**FINALIDADE / INDICAÇÃO:** Terapêutica substituta à corticoterapia para o tratamento de miosite por corpos de inclusão

**REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL:** CRMMG 19766

**NÚMERO DA SOLICITAÇÃO:** 2020.0002094

#### II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Solicito informação se a infusão de imunoglobulinas em cinco aplicações na dose de 5g por infusão é adequada ao tratamento de Miopatia por Corpos de Infusão; **R.: Até o momento não há evidência científica que permita afirmar indubitável eficácia, do uso de imunoglobulina humana para o tratamento da miosite por corpos de inclusão.**

se o tratamento em questão está incluído no rol de procedimentos mínimos obrigatórios da ANS; **R.: Não.**

e se a medicação em questão é aplicada mediante internação hospitalar ou a nível domiciliar. **R.: A aplicação endovenosa deve ser feita em ambiente hospitalar, sob a vigilância de um profissional de saúde.**

#### III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente com diagnóstico de miopatia por corpos de inclusão e diabetes mellitus tipo 2, apresentando contraindicação ao uso de corticosteroides devido a diabetes; e



## Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Rua Goiás, nº 253, 8º andar, sala 801, Centro  
Belo Horizonte – MG CEP 30190-030

que por este motivo, o paciente teria indicação formal de uso de infusão de imunoglobulina na dose de 5g/infusão em cinco ciclos.

Consta que 05 meses após a primeira infusão, o exame neurológico do paciente apresentou melhora do trofismo e força muscular do dimídio esquerdo. Foi então prescrita a segunda infusão seguindo os moldes da primeira, sendo requerido a continuidade do tratamento proposto, com o deferimento das quatro infusões adicionais.

A miopatia inflamatória é um grupo heterogêneo de doenças sistêmicas que acometem o tecido muscular esquelético. Miopatias/Miosites são desordens nas quais há um defeito primário estrutural ou funcional envolvendo o músculo. São doenças autoimunes sistêmicas caracterizadas por inflamação muscular crônica de causa desconhecida. Elas têm em comum a presença de inflamação e fraqueza muscular.

As miopatias são genericamente separadas em hereditárias e adquiridas. Nesse grupo heterogêneo estão incluídas a dermatomiosite, polimiosite, miosite por corpos/corpúsculos de inclusão (MCI), miosites infecciosas e as associadas a doenças do tecido conjuntivo ou neoplasias, e as miscelâneas (sarcoidose, miosite eosinofílica, enxerto *versus* hospedeiro etc).

As formas clínicas mais comuns de miopatias inflamatórias são polimiosite, dermatomiosite e miosite de corpos de inclusão (MCI); contudo, estão também descritos outros fenótipos, com fatores de risco e prognósticos distintos. Embora a MCI esteja incluída entre as miopatias inflamatórias, novos estudos indicaram um processo particular de degeneração muscular caracterizado por deposição anormal de agregados de proteínas nas fibras musculares e funcionamento anormal dos principais sistemas de degradação proteica.

**Miopatia por corpos de inclusão (MCI):** a MCI é considerada a miopatia adquirida mais comum a partir dos 50 anos. Manifesta-se



## Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Rua Goiás, nº 253, 8º andar, sala 801, Centro  
Belo Horizonte – MG CEP 30190-030

geralmente a partir da 5ª ou 6ª década de vida, sendo mais comum no sexo masculino, manifesta-se por fraqueza muscular assimétrica de início insidioso e lentamente progressiva, níveis séricos de creatinoquinase normais ou pouco elevados, alterações eletroneuromiográficas mistas (miopáticas e neuropáticas). A fraqueza atinge músculos proximais e distais, a fraqueza dos músculos faciais ocorre ocasionalmente. Tipicamente, há atrofia e fraqueza dos músculos quadríceps femorais, dos músculos do compartimento anterior da perna e dos músculos flexores dos punhos e dos dedos.

Os doentes comumente têm história de quedas frequentes (por envolvimento precoce dos quadríceps femorais e dos músculos do compartimento anterior da perna), assim como dificuldades em executar tarefas que requeiram o uso de músculos distais (como incapacidade de segurar certos objetos, dificuldade em abrir portas, realizar atividades com exigência de destreza manual, manusear objetos pequenos, apertar botões, etc.).

O tratamento das miopatias inflamatórias visa o controle da doença e a remissão clínica dos sintomas, o tratamento das alterações sistêmicas, a prevenção de complicações, a otimização da função, a promoção da autonomia na realização das atividades cotidianas e a melhoria da qualidade de vida. O tratamento inclui medidas farmacológicas e não farmacológicas.

Ao tratamento farmacológico, quando possível deve ser associado a um programa de reabilitação, que desempenhará papel importante nos cuidados da doença a longo prazo. O programa deve ser individualizado e envolver equipe multiprofissional e multidisciplinar. Visa reduzir o déficit funcional, e conseqüentemente, minimizar a incapacidade, e recuperar, ainda que parcialmente a função, permitindo a independência do paciente, realizando a reintegração e participação do mesmo na família e na comunidade, com a melhor qualidade de vida possível.

Poucos são os trabalhos controlados e randomizados encontrados na



## Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Rua Goiás, nº 253, 8º andar, sala 801, Centro  
Belo Horizonte – MG CEP 30190-030

literatura a respeito do tratamento dessas afecções. Para pacientes com dermatomiosite e polimiosite, os corticosteroides são tratamento farmacológico de primeira linha, associados a fármacos imunossuppressores ou, em casos refratários, ao uso de imunoglobulinas intravenosas ou terapias biológicas. A imunoglobulina endovenosa tem sido usada no tratamento de várias doenças, com relativo sucesso na dermatomiosite e polimiosite. Uma vez que a melhora obtida com uso da imunoglobulina, mantêm-se por curto período de tempo, sendo necessárias infusões subsequentes a cada seis ou oito semanas.

Até o momento, em relação ao tratamento da MCI, não há descrito na literatura científica, um tratamento medicamentoso tido como eficaz. A doença é tida como refratária ao tratamento farmacológico convencional utilizado para as outras miopatias inflamatórias. O tratamento convencional com corticosteroides e terapia imunossupressora são benéficos clinicamente apenas em casos isolados.

Estudos recentes revelaram que a infusão de imunoglobulina humana endovenosa tende a apresentar apenas benefício inicial transitório, e não interferir com a progressão/evolução da doença. Recente revisão com metodologia da Cochrane, demonstrou que tanto a imunoglobulina, como outras drogas/medicamentos (alantuzumabe, etanercepte, interferon  $\beta$ , globulina antitimocítica, oxandrolona), também têm eficácia questionável.

Dois estudos realizados obtiveram resultados diferentes. Um estudo controlado com imunoglobulina combinada com prednisona comparado com placebo mais prednisona por três meses, não mostrou utilidade da imunoglobulina no tratamento das MCI. Outro estudo com apenas quatro pacientes com MCI hereditária, tratados com imunoglobulina endovenosa na dose de 1 g/kg em dois dias consecutivos, seguidos de três doses de 400 mg/kg a intervalos semanais, obtiveram melhora da força muscular nos quatro pacientes avaliados.



## Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

Rua Goiás, nº 253, 8º andar, sala 801, Centro  
Belo Horizonte – MG CEP 30190-030

Os hemoderivados são medicamentos biológicos obtidos a partir de *pools* plasma de diversos doadores, que são submetidos a processos de industrialização que lhe conferem qualidade, estabilidade, atividade e especificidade, possibilitando seu uso em diversas situações clínicas. No mercado existem dois tipos de imunoglobulinas, as específicas e as poli específicas. A imunoglobulina poli específica é um hemoderivado utilizado em diferentes situações clínicas, a aplicação endovenosa deve ser feita em ambiente hospitalar, sob a vigilância de um profissional de saúde. É um produto que requer o estabelecimento de diretrizes específicas, tendo em vista os riscos envolvidos e seu alto custo.

No caso concreto, não foram identificados elementos técnicos que permitam afirmar indubitável eficácia da indicação/prescrição requerida para a finalidade terapêutica pretendida.

### **IV – REFERÊNCIAS:**

- 1) RENAME 2020.
- 2) Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas, Dermatomiosite e Polimiosite. Portaria SAS/MS nº 1.692, de 22 de novembro de 2016.
- 3) Sparks S, Rakocevic G, Joe G, Manoli I, Shrader J, Harris-Love M, et al. Intravenous immune globulin in hereditary inclusion body myopathy: a pilot study. *BMC Neurol.* 2007;7:3.
- 4) Dalakas MC, Koffman B, Fujii M, Spector S, Sivakumar K, Cupler E. A controlled study of intravenous immunoglobulin combined with prednisone in the treatment of IBM. *Neurology.* 2001;56(3):323-7.
- 5) Miopatias Inflamatórias no Idoso. *Einstein.* 2008; 6 (Supl 1):S48-S54
- 6) CORREIA, Carolina da Cunha et al. Miosite por corpos de inclusão: um diagnóstico difícil?. *J. Bras. Patol. Med. Lab.* [online]. 2014, vol.50, n.5, pp.364-366. ISSN 1676-2444. <http://dx.doi.org/10.5935/1676-2444.20140041>.
- 7) Immunotherapies for Immune-Mediated Myopathies: A Current Perspective.
- 8) Rol de procedimentos e Eventos em Saúde, Anexo I e II-DUT, ANS 2018.

**V – DATA:** 14/12/2020

NATJUS - TJMG