



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

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

NOTA TÉCNICA

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juíza de Direito Dra. Fernanda Chaves C. Machado

PROCESSO Nº.: 50004129020218130317

CÂMARA/VARA: Unidade Jurisdicional do Juizado Especial

COMARCA: Itabira

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: S.R.L.

IDADE: 42 anos

PEDIDO DA AÇÃO: Medicamento – Sirolimus 1 mg

DOENÇA(S) INFORMADA(S): J 84.8

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Como opção terapêutica recentemente incorporada ao SUS, para o tratamento de linfangioleiomiomatose (LAM) através de protocolo específico.

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMMG 43059

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2021.0002164

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Gostaria de saber se há indicação do medicamento Sirolimus para a doença Linfangioleiomiomatose pulmonar; **R.: Sim.**

se há possibilidade fornecimento pelo SUS e, havendo a possibilidade, qual seria o ente responsável. **R.: Recentemente, em dezembro/2020, a CONITEC emitiu parecer favorável para a incorporação do Sirolimo, para o tratamento de linfangioleiomiomatose (LAM) através de protocolo específico. O Estado é o responsável pelos medicamentos do componente especializado da assistência farmacêutica.**

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente com histórico de sintomatologia respiratória iniciada em meados de 2013



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

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

coincidente com período gestacional secundário a fertilização in vitro, evoluiu com progressão insidiosa da dispneia (dificuldade respiratória). Em 2015-2016 concomitantemente a outro período gestacional de fertilização in vitro, apresentou reagudização e piora da sintomatologia respiratória.

Evoluiu com piora progressiva da sintomatologia, quando em 2017 – 2018 foi submetida a propedêutica especializada para esclarecimento diagnóstico. Foi submetida a realização de biópsia pulmonar em 11/10/2018 com achados morfológicos consistentes compatíveis com linfangioleiomiomatose pulmonar e imuno-histoquímica positiva (actina de músculo liso), momento em que houve descontinuidade da assistência/acompanhamento.

Em agosto/2019 reiniciou o acompanhamento, sendo submetida a realização de provas funcionais, que mostraram redução da capacidade funcional do pulmão, foi então indicado o uso de Sirolimus, com a finalidade de preservar a capacidade funcional residual, através da redução da taxa anual de perda da função pulmonar.

Recentemente, em dezembro/2020, a CONITEC emitiu parecer favorável para a incorporação do Sirolimo, para o tratamento de linfangioleiomiomatose (LAM) através de protocolo específico. A proposta de protocolo de uso de Sirolimo em Linfangioleiomiomatose é uma demanda proveniente da Portaria SCTIE/MS nº 24, de 4 de agosto de 2020 sobre ampliação do uso do Sirolimo para o tratamento de indivíduos adultos com linfangioleiomiomatose (LAM), no âmbito do sistema único de saúde -SUS.

“A LAM era considerada uma doença fatal em mulheres em idade fértil para as quais não havia tratamento eficaz, exceto o transplante de pulmão. A descoberta da relação entre a LAM e a presença das mutações nos genes TSC1 e TSC2 provocou o desenvolvimento de estudos clínicos para a avaliação dos medicamentos da classe dos inibidores de mTOR, como o Sirolimo, também para esta indicação terapêutica, visto que esta classe já é



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

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

indicada e amplamente usada na prática clínica na profilaxia da rejeição de transplantes”².

Critérios de inclusão para uso do Sirolimo na LAM, contidos no protocolo. Pacientes adultos acima de 18 anos com diagnóstico de LAM com:

- VEF1 inferior a 70% do predito;
- Declínio funcional avaliado com pelo menos 3 medidas de VEF1 ao longo do mínimo 6 meses;
- Acúmulos quilosos sintomáticos antes de considerar tratamentos invasivos como drenagens percutâneas intermitentes e inserção de dispositivos de drenagem permanentes.
- Outras indicações em que o uso do sirolimo pode ser considerado, diante da avaliação individualizada do caso incluem pacientes com VEF1 normal ou ligeiramente reduzido, especialmente sintomáticos, que apresentem uma ou mais das seguintes alterações: com outras evidências de disfunção pulmonar como:

- ✓ Outra evidencia de anormalidade da função pulmonar: Volume residual elevado (>120 do predito) ou Capacidade de difusão reduzida (<80%);
- ✓ Evidencia de anormalidade da troca gasosa: desaturação induzida por exercício (<89%) ou hipoxemia em repouso (PaO₂<70 mmHg);
- ✓ AML renal > 4 cm de diâmetro em pacientes que não tenham indicação de embolização ou ressecção cirúrgica como tratamento preferencial.

“Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão de doentes neste Protocolo, a duração e a monitorização do tratamento, bem como a verificação periódica das doses de Sirolimo prescritas e dispensadas e da adequação de uso e do acompanhamento pós-tratamento. Doentes com LAM devem ser atendidos em serviços especializados, para seu adequado diagnóstico, inclusão no protocolo de tratamento e acompanhamento”².



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

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

IV – REFERÊNCIAS:

- 1) RENAME 2020.
- 2) Relatório de Recomendação – Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas, Uso de Sirolimo em Linfangioleiomiomatose, dezembro/2020. CONITEC.
http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2020/20210104_PCDT_Uso_do_Sirolimo_CP_71.pdf
- 3) Linfangioleiomiomatose, Sociedade Brasileira de Pneumologia e Tisiologia.
<https://sbpt.org.br/portal/publico-geral/doencas/linfangioleiomiomatose-lam/>

V – DATA:

12/02/2021

NATJUS – TJMG