



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. Juiz de Direito Dr. Vitor Luis de Almeida

PROCESSO Nº.: 50115639320218130433

CÂMARA/VARA: 1ª UJ - 3º JD JESP

COMARCA: Montes Claros

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: STDJ

IDADE: 14 anos

PEDIDO DA AÇÃO: Medicamento – Sirolimo 1 mg

DOENÇA(S) INFORMADA(S): D 18, I 77, Q 27.9

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Como opção de terapêutica clínica farmacológica sistêmica off label, adjuvante a procedimentos de embolização da lesão

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMSP - 87514

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2021.0002351

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Solicitando informações técnicas acerca dos medicamentos/procedimentos postulados, bem como de sua pertinência à patologia apontada, tratamento prescrito e competência administrativa para sua realização.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Conforme a documentação apresentada trata-se de paciente com diagnóstico de malformação vascular congênita extensa, com predomínio linfático macro e microcístico, associação a malformação capilar, localizada na face, cavidade oral envolvendo língua e cervical bilateral, no momento sem indicação de tratamento cirúrgico convencional, pelo risco de sequelas.

Consta que considerando a extensão, localização e gravidade da lesão, foi proposto tratamento clínico através do uso contínuo do medicamento requerido, por período indeterminado, visando inibir a



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

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

angiogênese das lesões microcísticas, associado à embolizações das lesões de maior volume (macrocistos).

“Anomalias vasculares constituem distúrbios de células endoteliais que podem afetar capilares, artérias, veias e/ou sistema linfático. São classificadas como “tumores vasculares” ou “malformações vasculares”, baseadas em diferenças clínicas, histológicas e bioquímicas (PERKINS et al., 2010a; RASTOGI et al., 2020), sendo que tumores são lesões proliferativas e malformações vasculares são devidos a uma anomalia congênita da morfogênese vascular (WASSEF et al., 2021). Essa classificação foi modificada pela Sociedade Internacional para Estudo de Anomalias Vasculares (ISSVA, 2018). Essa nova classificação tem importantes implicações terapêuticas e prognósticas, pois, para cada categoria, existe um tratamento (RASTOGI et al., 2020). Dessa forma, compreender a história natural de uma anomalia vascular é fundamental para que haja correto diagnóstico e terapêutica adequada dessas lesões, pelos profissionais da saúde (BUCKMILLER; RICHTER; SUEN, 2010)”.

As malformações vasculares são subdivididas em: capilares, linfáticas, venosas, arteriovenosas e mistas de acordo com o tipo dos vasos afetados (CARQUEJA; SOUZA; MANSILHA, 2018; DEKEULENEER et al., 2020). Quase sempre benignas, tais anomalias vasculares podem envolver qualquer estrutura anatômica, sendo mais comum na cabeça e no pescoço (GREENE, 2011, PUCCIA et al., 2020), estão presentes ao nascimento e crescem proporcionalmente com o paciente (SERONT; VIKKULA; BOOM, 2018; WIEGAND; DIETZ, 2021)”.

Os locais mais afetados são as bochechas, região labial, pescoço, espaço parafaríngeo, triângulo submandibular e músculos da mastigação (SERONT; VIKKULA; BOOM, 2018; PARK et al., 2019).

Os sintomas dependem das estruturas afetadas, podendo ser inchaços, obstruções das vias aéreas, cegueira, isquemia, dor, trombose e



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

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

sangramentos com riscos de vida (WIEGAND; DIETZ, 2021). O tratamento das malformações venosas e linfáticas depende do tamanho das lesões, em que as lesões pequenas e assintomáticas não requerem tratamento, apenas acompanhamento (PUCCIA et al., 2020), mas, quando causam disfunção ou desfiguração, necessitam de intervenção, podendo ser o tratamento local ou sistêmico, cada um com seus riscos e benefícios, incluindo escleroterapia, cirurgia, laser e embolização (PUCCIA et al., 2020; WIEGAND; DIETZ, 2021). Novas terapias, incluindo Sildenafil, Propranolol, Sirolimus e a transferência de linfonodos vascularizados, estão surgindo com as novas descobertas sobre a biologia e a genética dessas malformações (BAGRODIA; DEFNET; KANDEL, 2015).

As malformações vasculares são um grupo complexo de patologias, apresentando diversas formas clínicas e opções de tratamento (CARQUEJA; SOUZA; MANSILHA, 2018). Dessa forma, para um maior conforto do paciente, o manejo por uma equipe multidisciplinar é essencial, incluindo cirurgiões, pediatras, nutricionistas, psicólogos e fonoaudiólogos (BAJAJ et al., 2011), pois quando a cura não for possível, o tratamento deve ter o objetivo de controlar os sintomas e melhorar a qualidade de vida do paciente (BAJAJ et al., 2011; CARQUEJA; SOUZA; MANSILHA, 2018).

Recentemente o Ministério da Saúde ampliou o uso do sirolimo no SUS. A CONITEC, em dezembro/2020 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.

“Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão de doentes neste Protocolo, a duração e a monitorização do tratamento, bem como a



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

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

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

Sirolimo: *“o sirolimo é um imunossupressor que, diferentemente de outros imunossupressores, inibe a proliferação celular e a produção de anticorpos. O sirolimo após penetrar na célula, se liga a outra proteína (FKBP12 – FK binding protein), formando um complexo fármaco-proteína que inibe uma proteína citoplasmática (mTOR – mammalian target of rapamycin) envolvida na via de sinalização intracelular que coordena processos de crescimento, metabolismo, proliferação celular, autofagia e angiogênese. A inibição da mTOR promove a redução da síntese de proteínas, bloqueando a proliferação e diferenciação após a ativação celular, inibindo a proliferação celular e a produção de anticorpos”².*

O medicamento está disponível no SUS, sob protocolos clínicos específicos para tratamento de linfangioleiomiomatose (LAM), e profilaxia de rejeição de transplante renal, enfermidades distintas da apresentada pela autora. Medicamentos disponibilizados através de protocolos, são fornecidos pelo componente especializado de assistência farmacêutica, cuja competência é do Estado.

O medicamento tem indicação de bula para uso adulto e pediátrico na profilaxia da rejeição de órgãos em pacientes transplantados renais; e para uso adulto (maiores de 18 anos), para o tratamento de pacientes com linfangioleiomiomatose (LAM). O preço máximo do sirolimo 01 mg / 60 drágeas, para venda ao governo publicada em 06/08/2021, é de R\$ 1.386,49.

A escolha da(s) modalidades de tratamento das malformações vasculares deve considerar vários fatores, tais como o tamanho, a localização, risco cirúrgico de causar sequelas, se trata-se de recidiva ou não, entre outros. O tratamento cirúrgico isolado (resseção) consiste na maioria



Tribunal de Justiça do Estado de Minas Gerais

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

das vezes na primeira opção. Outras vezes opta-se pelo tratamento cirúrgico combinado a formas complementares de terapia, ou quando há limitações para a instituição do tratamento cirúrgico, emprega-se outras alternativas de terapia (embolização, laserterapia, escleroterapia, uso do sirolimo, uso do propranolol, esteroides, interferon e quimioterapia citostática).

No **caso concreto**, a paciente acima não preenche os critérios técnicos estabelecidos nos protocolos clínicos, e não apresenta as condições clínicas previstas em bula para o uso registrado do medicamento. O uso off-label não é autorizado pela ANVISA, no entanto, não significa que não seja indicado na prática assistencial.

Não foram apresentados elementos técnicos, se foram tentadas ou não outras alternativas prévias, e quais teriam sido os motivos de falha e/ou contra indicação.

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) Parecer Técnico/SES/SJ/NATJUS-Federal nº 0349/2019. Secretaria de Estado de Saúde, Rio de Janeiro. Núcleo de Assessoria Técnica em Saúde.
- 4) Aspectos Intra e Extrabucais de Malformação Vascular Mista em Criança. UNINGÁ Journal, v. 58, eUJ3719, 2021 - doi.org/10.46311/2318-0579.58.eUJ3719.

V – DATA:

13/08/2021

NATJUS – TJMG