

NOTA TÉCNICA 2657**IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO**

SOLICITANTE: MM. JUIZ DE DIREITO Dra. Marié Verceses da Silva Maia

PROCESSO Nº.: 50000571920228130132

CÂMARA/VARA: Vara Única

COMARCA: Carandaí

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: FCSL

IDADE: 35 anos

PEDIDO DA AÇÃO: Micofenolato de Mofetila 500mg

DOENÇA(S) INFORMADA(S): G700

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Tratamento de Miastemia Gravis

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMMG- 31942

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2022.0002657

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

O medicamento Micofenolato de Mofetila 500mg é indicado para o tratamento da doença Miastemia Gravis (CID G-70-0)?

III– CONSIDERAÇÕES

A miastenia gravis (MG) é uma doença autoimune da junção neuromuscular pós-sináptica caracterizada por fraqueza flutuante envolvendo combinações variáveis de músculos oculares, bulbar, membros e respiratórios.

Uma vez que é uniformemente incapacitante e às vezes fatal, a MG pode ser tratada com eficácia com terapias que incluem agentes anticolinérgicos, terapias imunomodulatórias rápidas, agentes imunossupressores crônicos e timectomia. O tratamento é individualizado e depende da ida-

de do paciente; a gravidade da doença, particularmente ditada pelo envolvimento respiratório ou bulbar; e o ritmo de progressão .

Em uma visão geral das terapias - Existem quatro terapias primárias usadas para tratar a MG:

- Tratamento sintomático (inibição da acetilcolinesterase) para aumentar a quantidade de acetilcolina (ACh) disponível na junção neuromuscular
- Terapias imunossupressoras crônicas (glicocorticóides e agentes imunossupressores não esteróides) para direcionar a desregulação imunológica subjacente
- Tratamentos imunomoduladores rápidos, mas de ação curta (troca plasmática terapêutica e imunoglobulina intravenosa [IVIG])
- Tratamento cirúrgico (timectomia)

O tempo de início do efeito clínico de cada uma dessas terapias para MG varia consideravelmente . Isso desempenha um grande papel, além do ritmo e da gravidade da doença, na escolha da terapia adequada para um determinado paciente.

Objetivos do tratamento e avaliação da resposta - Os objetivos da terapia em MG são tornar os pacientes minimamente sintomáticos ou melhor, minimizando os efeitos colaterais dos medicamentos. MG é uma doença crônica, mas tratável, e muitos pacientes podem atingir remissão sustentada dos sintomas e capacidade funcional total.

A resposta à piridostigmina e outras terapias é avaliada pela melhora nos sintomas clínicos e déficits neurológicos no exame. A função neurológica basal e os déficits devem ser documentados no início da terapia e moni-

torados para mudanças ao longo do tempo conforme as terapias são adicionadas ou reduzidas.

Em geral, não é recomendado seguir o receptor de acetilcolina (AChR) ou outros níveis de anticorpos como um marcador para a resposta ao tratamento em MG. Os dados são limitados na era moderna dos níveis de anticorpos AChR comercialmente disponíveis, mas um estudo de 66 pacientes com MG descobriu que os níveis de anticorpos AChR se correlacionavam apenas fracamente com as mudanças clínicas . Os níveis de anticorpos caíram em 92 por cento dos pacientes que melhoraram, mas também em 63 por cento daqueles que não melhoraram. Assim, os níveis de anticorpos AChR não foram um bom biomarcador para melhora na MG.

Evitar medicamentos que podem exacerbar a miastenia - Certos medicamentos, como aminoglicosídeos e agentes bloqueadores neuromusculares, estabeleceram efeitos adversos farmacológicos na transmissão neuromuscular. O uso dessas drogas pode reduzir ainda mais a eficácia da transmissão neuromuscular em um paciente com MG e causar aumento da fraqueza clínica. Muitos outros medicamentos foram associados à exacerbação miastênica em relatos de casos. Embora a causa e o efeito não tenham sido estabelecidos para a maioria desses medicamentos, eles devem ser usados com cautela, se for o caso, em pacientes com MG.

DOENÇA REFRATÁRIA

Aproximadamente 10% dos pacientes com MG generalizada são refratários ou limitados pelas toxicidades específicas das terapias imunossupressoras e imunomoduladoras convencionais. Alguns requerem doses inaceitavelmente altas de glicocorticoides, apesar do uso concomitante de agentes poupadores de esteróides de primeira linha. Nesses pacientes refratários, o tratamento é individualizado e pode incluir estratégias

como imunoglobulina intravenosa de manutenção (IGIV), rituximabe, eculizumabe e ciclofosfamida pulsada.

Drogas disponíveis do SUS

Piridostigmina: comprimidos de 60 mg.

Prednisona: comprimidos de 5 mg e 20 mg.

Azatioprina: comprimido de 50 mg.

Ciclosporina: cápsulas de 10 mg, 25 mg, 50 mg e 100 mg e solução oral 100 mg/mL – 50 mL

Ciclofosfamida: frascos-ampolas de 200 mg e 1.000 mg.

Imunoglobulina humana: frascos de 0,5 g, 1,0 g, 2,5 g, 3,0 g, 5,0 g e 6,0 g

Modalidades Terapêuticas não Farmacológicas no SUS

Plasmaférese

Timectomia

IV – CONCLUSÃO

- Existe Protocolo Clínico no SUS para tratamento de Miastenia Gravis
- O medicamento solicitado não apresenta eficácia comprovada para doença informada; na literatura estão descritos relatos de casos e não estudos randomizados consistentes
- Não existe, até o momento, evidência clínica o suficiente para recomendação do medicamento
- O uso de micofenolato não demonstrou benefício adicional no controle dos sintomas miastênicos quando utilizado junto com glicocorticoide

V – REFERÊNCIAS:

- PORTARIA Nº 1.169, DE 19 DE NOVEMBRO DE 2015 Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Miastenia Gravis.
- Chronic immunosuppressive therapy for myasthenia gravisAuthor:Shawn J Bird, MDSection Editor:Jeremy M Shefner, MD, PhD-Deputy Editor:[Richard P Goddeau, Jr, DO, FAHAContributor Disclosures](#)All topics are updated as new evidencebecomes available and our [peer review process](#) is complete.Literature review current through: May 2021. This topic last updated: Mar 29, 2021.

VI – DATA: 11/01/ 2022

NATJUS TJMG