

NOTA TÉCNICA 3261**IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO**

SOLICITANTE: MM. JUIZ de Direito Dra. Sônia Maria Fernandes Marques

PROCESSO Nº.:50046767220228130073

CÂMARA/VARA: Juizado Especial

COMARCA: Bocaiúva

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: MJPR

IDADE: não informada

PEDIDO DA AÇÃO:Micofenolato de Mofetila

DOENÇA(S) INFORMADA(S): M34

FINALIDADE / INDICAÇÃO: controle sintomas

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRMMG-30370

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2022.0003261

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

1. O medicamento "micofenolato de mofetila 500 mg" possui pertinência e/ou corresponde ao tratamento de "fibrose pulmonar"? 2. O medicamento acima citado é oferecido pelo SUS? 3. Qual a competência administrativa para fornecimento do medicamento (União, Estado ou Município)?

III – CONSIDERAÇÕES/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, 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 anticentromero 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, consequentemente, o estabelecimento de uma conduta terapêutica 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 16, de 10 de AGOSTO de 2022. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica

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.

Benefícios esperados

- Ciclofosfamida: redução da progressão da fibrose pulmonar e cutânea.

- Metotrexato: melhora clínica do espessamento cutâneo e dos sintomas articulares.
- Sildenafil: melhora do fenômeno de Raynaud, cicatrização e diminuição do número de úlceras digitais isquêmicas.
- Captopril: normalização da pressão arterial e da função renal.
- Nifedipino: diminuição da frequência e da gravidade de ataques isquêmicos relacionados ao fenômeno de Raynaud.
- Azatioprina: redução da progressão da fibrose pulmonar.
- Metoclopramida: melhora da motilidade esofágica e da plenitude gástrica.
- Omeprazol: melhora do refluxo gastroesofágico.
- Besilato de anlodipino: diminuição da frequência e da gravidade de ataques isquêmicos relacionados ao fenômeno de Raynaud.
- Prednisona: melhora da pneumopatia intersticial na fase inflamatória.

REGULAÇÃO, CONTROLE, E AVALIAÇÃO PELO GESTOR Devem ser observados os critérios de inclusão e exclusão de doentes neste Protocolo, a duração e a monitorização do tratamento, bem como para a verificação periódica das doses de medicamento (s) prescritas e dispensadas e da adequação de uso e do acompanhamento pós-tratamento. Doentes de esclerose sistêmica devem ser atendidos em serviços especializados, para seu adequado diagnóstico, inclusão no protocolo de tratamento e acompanhamento. Verificar na Relação Nacional de Medicamentos Essenciais (RENAME) vigente em qual componente da Assistência Farmacêutica se encontram os medicamentos preconizados neste Protocolo. Os estados e municípios deverão manter atualizadas as informações referentes aos registros de estoque, distribuição e dispensação do(s) medicamento(s) e encaminhar estas informações ao Ministério da Saúde via Base Nacional de Dados de Ações e Serviços da Assistência Farmacêutica.

tica no âmbito do Sistema Único de Saúde (BNAFAR), conforme as normativas vigentes.

1. Componente Especializado:

- Ciclofosfamida: drágeas de 50 mg.

Metotrexato: comprimidos de 2,5 mg; solução injetável de 50 mg/2mL.

Sildenafil: comprimidos de 25 e 50 mg.

- Azatioprina: comprimidos de 50 mg.

2. Componente Básico: Unidade Básica de Saúde, Farmácia Municipal, ou Farmácia Popular:

- Captopril: comprimidos de 25 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 mofetila (MMF) e o rituximabe podem representar alternativas para o tratamento nos casos não responsivos à ciclofosfamida. Dois estudos pequenos e abertos (não controlados) mostraram significativa melhora cutânea em pacientes com ES forma cutânea difusa . Recente ECR para avaliação de MMF no tratamento da DPI, em comparação ao tratamento com ciclofosfamida, demonstrou uma melhora no escore cutâneo, sem diferença significativa entre os grupos . Atualmente, alguns guidelines recomendam que o MMF seja considerado como segunda linha de tratamento para as manifestações cutâneas da ES .

IV – 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
- ✓ A medicação encontra-se disponível no SUS mas não para uso na ES
- ✓ De acordo com a literatura existe indicação do uso de micofenolato de mofetila nos casos de esclerose sistêmica que não respondem a ciclofosfamida

V – REFERÊNCIAS:

- ✓ PORTARIA CONJUNTA Nº 16, de 10 de AGOSTO de 2022. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica
- ✓ Portal Cocharne

VI – DATA: 05 de dezembro de 2022

NATJUS - TJMG
