

NOTA TÉCNICA 3568

IDENTIFICAÇÃO DA REQUISIÇÃO

SOLICITANTE: MM. Juiz de Direito Dr. José Honório de Rezende

PROCESSO Nº.:5181851-06.2022.8.13.0024

CÂMARA/VARA:Vara Cível da Infância e Juventude

COMARCA:Belo Horizonte

I – DADOS COMPLEMENTARES À REQUISIÇÃO:

REQUERENTE: PCA

IDADE: 05 anos

PEDIDO DA AÇÃO: CYSTADROPS 05% (colírio), sendo 04 (quatro) frascos ao mês.

DOENÇA(S) INFORMADA(S): E720

FINALIDADE / INDICAÇÃO: Para controle de progressão da patologia e manutenção da qualidade de vida e sobrevida do menino Pedro, ora Requerente.

REGISTRO NO CONSELHO PROFISSIONAL: CRM SP- 49436

NÚMERO DA SOLICITAÇÃO: 2023.0003568

II – PERGUNTAS DO JUÍZO:

Requisito que seja apresentado parecer técnico com fins de esclarecimento acerca da pertinência da indicação das terapias pleiteadas na exordial em relação à enfermidade do autor.

III – CONSIDERAÇÕES/RESPOSTAS:

Cistinose é uma doença autossômica recessiva rara com incidência que varia de 1:100.000 à 1:200.000^{1,2}. Uma mutação do cromossomo 17p têm sido relacionada com um defeito primário do transporte ativo de cistina através da membrana lisossomal. Esse defeito no transporte leva à deposição de cristais de cistina nos lisossomos. Entre os tecidos acometidos então: tireóide, testículos, pâncreas, músculos, cérebro e olhos.

Três formas fenotípicas da cistinose são descritas: Forma Infantil, a forma intermediária e a forma adulta.

Os sintomas oculares da cistinose são decorrentes do depósito de cristais de cistina. Os cristais se depositam principalmente na córnea e na conjuntiva do olho. Na córnea os depósitos ocorrem na periferia e no estroma anterior e com a progressão da doença, os cristais vão se direcionando centrípeta e posteriormente, atingindo todo estroma por volta dos sete anos de idade. Os depósitos também podem acometer o epitélio da córnea, o que pode estar relacionado com a sensação de corpo estranho referida por alguns pacientes. Sem tratamento os depósitos vão se tornando cada vez mais densos, causando fotofobia e acometendo progressivamente a acuidade visual.

Outros fatores podem estar relacionados com o comprometimento da acuidade visual na cistinose, entre eles: retinose pigmentar, depósito de cristais na mácula, sinéquias posteriores, glaucoma e retinopatia hemorrágica. O aumento da expectativa de vida dos pacientes portadores de cistinose infantil tem levado ao aumento da frequência dessas alterações raras.

Para minimizar as complicações oculares relacionadas à progressão dessa doença sistêmica é necessário acompanhamento regular e multidisciplinar. O tratamento deve ser feito com cisteamina via oral e tópica. A solução oftalmológica de cisteamina de 0,55% utilizada de forma contínua de duas em duas horas têm mostrado bons resultados e deve ser prescrita em todos os casos de Cistinose com acometimento ocular.

A eficácia do tratamento tópico da cistinose já é bem descrita na literatura. Sem tratamento os depósitos de cistina podem levar à cegueira por opacidade de córnea, glaucoma ou alterações na retina.

O tratamento com cisteamina tópica foi reconhecido recentemente no Brasil . Infelizmente, a solução oftalmológica de cisteamina 0,55% é uma medicação de alto custo, cada frasco de 3,8ml chegando a custar cerca

de 4500 reais, o que dificulta o uso contínuo da medicação de duas em duas horas conforme literatura.

IV – CONCLUSÃO

- ✓ A eficácia do tratamento tópico da cistinose já é bem descrita na literatura
- ✓ A medicação pleiteada está bem indicada para doença informada

V – REFERÊNCIAS:

- ✓ Cistinose ocular: um relato que enaltece a importância do tratamento tópico nos sintomas oculares. Marcelo Bezerra Diógenes¹; Ana Carolina P. de Freitas¹; Nayara Queiroz Cardoso Pinto²; Islane Maria Castro Verçosa³; Dácio Carvalho Costa³DOI: 10.17545/eOftalmo/2020.0009

✓

✓

VI – DATA: /2023

NATJUS TJMG

