

Data: 19/11/2013

NT 225/2013

**Solicitante: Des. Vanessa Verdolim Hudson
 Andrade
 1ª Câmara Cível – TJMG**

Medicamento	X
Material	
Procedimento	
Cobertura	

Numeração: 1.0056.13.016307-6/001

TEMA: Hidratante (Cetaphil®) para síndrome de Sjögren-Larsson

SUMÁRIO

1. RESUMO EXECUTIVO.....	2
1.1. CONTEXTUALIZAÇÃO.....	2
1.2. CONCLUSÕES.....	2
1.3. PERGUNTA ESTRUTURADA.....	3
1.4. CONTEXTUALIZAÇÃO.....	3
1.5. DESCRIÇÃO DA TECNOLOGIA A SER AVALIADA.....	3
1.5.1. MECANISMO DE AÇÃO.....	4
1.5.2. POSOLOGIA.....	4
1.5.3. PREÇO (2).....	4
2. RESULTADO DA REVISÃO DA LITERATURA (1,3).....	4
3. CONCLUSÕES.....	6
4. REFERÊNCIAS.....	6

INFORMAÇÕES ENCAMINHADAS:

Gostaria de solicitar esclarecimentos quanto à doença mencionada no laudo médico em anexo (síndrome de Sjorgen Larsson), com menção:

- a) a eficácia do CETAPHIL ADVANCED para o tratamento mencionado no laudo médico;
- b) a disponibilização de opções terapêuticas pelo SUS, com eficácia para o tratamento.

1. RESUMO EXECUTIVO

1.1. CONTEXTUALIZAÇÃO

A síndrome de Sjögren-Larsson, que é uma doença neurocutânea, autossômica recessiva e incapacitante, caracterizada por ictiose congênita, plegia espástica e retardo mental. É causada pela deficiência da enzima aldeído graxo desidrogenase. Não tem cura, porém a maioria dos pacientes sobrevive até a idade adulta. O tratamento deve ser multidisciplinar e a terapia dermatológica tem o objetivo de aliviar o prurido persistente e a ictiose.¹

1.2. CONCLUSÕES

Atualmente, a indicação terapêutica disponibilizada pelo SUS para o tratamento das ictioses, inclusive a causada pela síndrome de Sjögren-Larsson é a acitretina, um medicamento de uso sistêmico, que controla a lesão de pele associada à síndrome.

Os hidratantes, incluindo os componentes do hidratante tópico Cetaphil® podem ser manipulados e usados para ajudar no controle dos sintomas da doença.

Não há recomendação para liberação de Cetaphil®:

- **Não há trabalhos na literatura que comprovem a superioridade do uso do Cetaphil® quando comparado ao tratamento padrão fornecido pelo SUS.**
- **Não há comprovação de que Cetaphil® seja superior ao uso de seus componentes manipulados.**

ANÁLISE DA SOLICITAÇÃO

1.3. PERGUNTA ESTRUTURADA

Intervenção: Cetaphil®

População: Portador de síndrome de Sjögren-Larsson

Comparação: acitretina, cremes hidratantes manipulados

Desfecho: Diminuição dos sintomas.

1.4. CONTEXTUALIZAÇÃO

A síndrome de Sjögren-Larsson, que é uma doença neurocutânea, autossômica recessiva e incapacitante, caracterizada por ictiose congênita, plegia espástica e retardo mental. É causada pela deficiência da enzima aldeído graxo desidrogenase. Não tem cura, porém a maioria dos pacientes sobrevive até a idade adulta. O tratamento deve ser multidisciplinar e a terapia dermatológica tem o objetivo de aliviar o prurido persistente e a ictiose.¹

1.5. DESCRIÇÃO DA TECNOLOGIA A SER AVALIADA

Nome comercial: Cetaphil® (1)

Princípio Ativo: - Pantenol - Emoliente, umectante e hidratante, converte-se em vitamina B5 que atua na atração de água.

- Manteiga de karitê - Emoliente, ingrediente natural, repõe lipídeos do extrato córneo e preserva a umidade da pele.

- PCA de Sódio - Umectante, ajuda a restaurar hidratantes naturais esgotados por causas ambientais e orgânicas.

- Ciclopentassiloxano - Emoliente, condicionante que amacia, suaviza e acalma a pele.

- Dimeticonol - Emoliente, cria uma barreira protetora na pele evitando sua desidratação.

Fabricante: Galderma

Apresentação: bisnaga de 85 g e 226 g e frasco pump de 473 mL

Este medicamento é fornecido pelo SUS: Não

1.5.1. MECANISMO DE AÇÃO

Promove uma hidratação intensa da pele muito seca e sensível e pode ser usado tanto no rosto quanto no corpo.

1.5.2. POSOLOGIA

Segundo prescrição médica.

1.5.3. PREÇO (2)

Considerando a posologia recomendada, o custo médio mensal e anual do tratamento é estimado em R\$ 560,00 e R\$6.720,00 respectivamente.

2- OPÇÕES TERAPÊUTICAS NO SUS

O Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para tratamento das ictioses hereditárias - Portaria SAS/MS no 13, de 15 de janeiro de 2010, inclui o tratamento de portadores da Síndrome de Sjögren-Larsson e recomenda, além dos hidratantes e emolientes tópicos, o uso de medicação sistêmica, a acitretina.

Todos os componentes do **Cetaphil Advanced®** podem ser manipulados em conjunto ou separadamente.

2. RESULTADO DA REVISÃO DA LITERATURA (1,3)

Segundo o Protocolo do Ministério da Saúde publicado em 2010, para o tratamento das ictioses:

Não há cura para as ictioses congênitas, portanto o tratamento visa reduzir os sintomas e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Os alvos a serem abordados no planejamento do tratamento são a qualidade e quantidade de escamas, a espessura da camada córnea, a inflamação da pele, a falha da barreira cutânea, as infecções secundárias, a obstrução de ductos anexiais e a rigidez da pele. Todos esses fatores geram os principais sintomas desses pacientes: xerose, descamação, fissuras e erosões, queratodermia, eritema, prurido, hipohidrose e ectrópio.

O tratamento visa hidratação, lubrificação, queratólise e modulação da diferenciação celular epidérmica. Podem ser utilizados cremes e loções

emolientes, hidratantes ou queratolíticos tópicos. Infecções fúngicas e bacterianas são comuns e devem ser tratadas especificamente com antibióticos e antifúngicos tópicos ou sistêmicos .

As formas leves como as ictioses comuns (vulgar e ligada ao X) podem ser geralmente controladas com cuidados tópicos enquanto casos graves necessitam de terapia sistêmica. A acitretina é um derivado da vitamina A e pertence ao grupo dos retinóides. Esse fármaco atua no controle da proliferação e diferenciação epidérmicas e por isso é utilizado nas ictioses graves.

As evidências disponíveis a respeito do uso de acitretina nas ictioses estão baseadas em séries de casos realizadas com grupos heterogêneos (que incluem outras doenças também relacionadas a defeitos da queratinização) devido à raridade dos diagnósticos. Não há medidas de aferição de eficácia padronizadas, assim, os relatos de melhora clínica são avaliados pela equipe assistente e pelos pacientes dependendo do estudo .

Em 1991 um estudo avaliou resposta clínica de acitretina em pacientes com doenças relacionadas à queratinização, entre elas ictioses congênitas, e mostrou resultados favoráveis com redução das escamas, do ectrópio e da intolerância ao calor.

Em 2008 um estudo avaliou eficácia e segurança de acitretina em 28 crianças com doenças congênitas da queratinização (dessas 19 eram alguma forma de ictiose congênita). As idades variaram entre 1 e 13 anos (médias de 7,6 anos) e o seguimento ocorreu por até 36 meses (média de 13,5 meses). Melhora clínica (>90%) ocorreu em 82% dos pacientes em 2-4 semanas de tratamento. Em relação aos efeitos adversos, alterações no perfil lipídico ocorreram em 5 crianças e alterações nas transaminases em 6 crianças, mas foram transitórias e não foi necessária alteração de dose ou suspensão do tratamento. Nenhum paciente teve prejuízo no crescimento ou no monitoramento radiológico.

3. CONCLUSÕES

Atualmente, a indicação terapêutica disponibilizada pelo SUS para o tratamento das ictioses, inclusive a causada pela síndrome de Sjögren-Larsson é a acitretina, um medicamento de uso sistêmico, que controla a lesão de pele associada à síndrome.

Os hidratantes, incluindo os componentes do hidratante tópico Cetaphil® podem ser manipulados e usados para ajudar no controle dos sintomas da doença.

Não há recomendação para liberação de Cetaphil®:

- **Não há trabalhos na literatura que comprovem a superioridade do uso do Cetaphil® quando comparado ao tratamento padrão fornecido pelo SUS.**
- **Não há comprovação de que Cetaphil® seja superior ao uso de seus componentes manipulados.**

4. REFERÊNCIAS

1. Waldman A.T., Percy A.K. Sjögren-Larsson syndrome. In: UpToDate. Acesso em: 20/11/2013. Disponível em:

http://www.uptodate.com/contents/sjogren-larsson-syndrome?source=search_result&search=sjogren+Larsson&selectedTitle=1~2

2. Cetaphil Advanced. Informações do fabricante. Acesso em: 20/11/2013.

Disponível em:

<http://www.cetaphil.com.br/index.php>

3. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas Portaria SAS/MS no 13, de 15 de janeiro de 2010. Ictioses Hereditárias. Acesso em: 20/11/2013. Disponível em:

http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/pcdt_ictioses_hereditarias_livro_2_010.pdf