

Data: 03/08/2017

**NT 37/2017**

**Número do processo: 1.0460.17.001162-7/001**

**Desembargador Alexandre Quintino Santiago - 11ª Câmara Cível**

**Agravante: COOPERATIVA DE TRABALHO MÉDICO DE POUSO ALEGRE - UNIMED SUL MINEIRA**

<b>Medicamento</b>	<b>X</b>
<b>Material</b>	
<b>Procedimento</b>	
<b>Cobertura</b>	

## **Imunoglobulina humana para lúpus eritematoso sistêmico**

---

### **Sumário**

1.Demanda .....	2
2.Contexto .....	3
3.Relatórios médicos .....	3
4.Pergunta Estruturada .....	3
5.Descrição da tecnologia solicitada .....	4
6.Revisão da literatura.....	4
7.Discussão .....	6
8.Recomendação .....	6
Referências .....	6

## 1. Demanda

De: **Gabinete Desembargador Alexandre Quintino Santiago** <[gab.alexandresantiago@tjmg.jus.br](mailto:gab.alexandresantiago@tjmg.jus.br)>

Data: 31 de julho de 2017 13:00

Assunto: Fwd: Pedido de Estudo / Nota Técnica - terapia imunológica venosa de Gamaboglumina Humana

Para: Nats Saude <[natssaude@gmail.com](mailto:natssaude@gmail.com)>

Prezado, bom dia.

Gostaria de solicitar nota técnica a respeito da eficácia da terapia imunológica venosa de Gamaboglumina Humana, a ser aplicada em 7 doses mensais.

Segundo relatórios médicos,

"Paciente.

Aos meus cuidados, portadora de colagenose Lúpus Erimatoso com exame FAN positivo alto. Quadro de bocas e olhos secos, matinal importante, artrite evidente em mais de três articulações, apresentando exames de autoanticorpos alterados indicando atividade da doença, associado a vasculite de membro inferior com estado avançado. Devido a sua vasculite necessitou debridamento e amputação parcial de pododactilo, sendo necessário tratamento rigoroso para não avançar o quadro da patologia referida, que se trata de uma gravidade com risco de óbito. Necessita de Imunoglobulina Humana."

"Paciente.

Aos meus cuidados, portadora de colagenose Lúpus Eritematoso com exame FAN positivo valor alto. Quadro de boca e olhos secos, rigidez matinal importante, artrite evidente com sinovite em mais de três articulações, apresentando exames de auto anticorpos indicando atividade da doença, associado a vasculite de membro inferior com estado avançado. Necessita uso de Gamaglobulina Humana."

Diante do desconhecimento sobre a real necessidade do tratamento com a medicação em questão, ou se a mesma pode ser considerada um tratamento experimental, solicita-se esclarecimento sobre o caso. Desde já agradeço, na certeza de que a resposta me será enviada o mais breve possível.

Att,

Assessoria do Desembargador Alexandre Santiago.

## 2. Contexto

Segundo relatório médico, trata-se de paciente portadora de lúpus eritematoso sistêmico, com quadro clínico de boca e olhos secos, rigidez matinal importante, artrite e exame de FAN positivo em valor alto, além de outros auto-anticorpos indicando atividade da doença. Relata também vasculite, que levou a amputação parcial de pododáctilo. Relata doença grave com risco de óbito e solicita tratamento com imunoglobulina humana.

## 3. Relatórios médicos

"Paciente [...]

*Aos meus cuidados, portadora de colagenose Lúpus Erimatoso com exame FAN positivo alto. Quadro de bocas e olhos secos, matinal importante, artrite evidente em mais de três articulações, apresentando exames de autoanticorpos alterados indicando atividade da doença, associado a vasculite de membro inferior com estado avançado. Devido a sua vasculite necessitou debridamento e amputação parcial de pododactilo, sendo necessário tratamento rigoroso para não avançar o quadro da patologia referida, que se trata de uma gravidade com risco de óbito. Necessita de Imunoglobulina Humana."*

"Paciente [...]

*Aos meus cuidados, portadora de colagenose Lúpus Erimatoso com exame FAN positivo valor alto. Quadro de boca e olhos secos, rigidez matinal importante, artrite evidente com sinovite em mais de três articulações, apresentando exames de auto anticorpos indicando atividade da doença, associado a vasculite de membro inferior com estado avançado. Necessita uso de Gamaglobulina Humana."*

## 4. Pergunta Estruturada

O uso da imunoglobulina humana é mais eficaz e seguro para melhorar a vasculite em pododáctilos relacionada ao lúpus eritematoso sistêmico do que o tratamento usual com corticoide e imunossuppressores como a ciclofosfamida?

P: paciente portadora de lúpus eritematoso sistêmico com vasculite em pododáctilo.

I: imunoglobulina humana

C: corticoide, ciclofosfamida, azatioprina

O: melhora dos sintomas, prevenção de amputação, melhora da sobrevida, segurança.

## 5. Descrição da tecnologia solicitada

A imunoglobulina para uso EV é um liofizado estéril e apirogênico de gamaglobulinas contendo diversos anticorpos, principalmente da classe das imunoglobulinas G (IgG), produzida a partir de um pool de plasma humano. Não há indicação de bula para o uso no lúpus eritematoso sistêmico (LES).

## 6. Revisão da literatura

Lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune sistêmica caracterizada pela produção de autoanticorpos, formação e deposição de imunocomplexos, inflamação em diversos órgãos e dano tecidual. Sua etiologia permanece ainda pouco conhecida, porém sabe-se que há importante participação de fatores hormonais, ambientais, genéticos e imunológicos para o surgimento da doença. As características clínicas são polimórficas, e a evolução costuma ser crônica, com períodos de exacerbação e remissão. A doença pode cursar com sintomas constitucionais, artrite, serosite, nefrite, miosite, manifestações mucocutâneas, hemocitopenias imunológicas, diversos quadros neuropsiquiátricos, hiperatividade reticuloendotelial e pneumonite. Também pode ocorrer acometimento vascular com inflamação dos vasos sanguíneos.<sup>1</sup>

A prevalência estimada de vasculite entre os pacientes com LES varia de 11 a 36%. O espectro clínico da vasculite no LES é abrangente devido ao potencial para envolvimento inflamatório de vasos de todos os tamanhos. É mais comum o envolvimento de pequenos vasos, usualmente manifestando-se como lesões cutâneas (púrpura palpável, ulcerações digitais ou do leito ungueal, nódulos subcutâneos, *livedo reticularis*, hemorragias fragmentadas, lesões plantares e palmares). As lesões vasculíticas das extremidades dos dedos podem resultar em gangrena.<sup>1</sup>



Vasculite digital no LES. (<http://medical-photographs.com/201-purpura.html>)

O tratamento das lesões vasculíticas das extremidades digitais secundárias ao LES , como no caso em questão, pode ser feito com o uso de corticoides e medicações imunossupressoras, como ciclofosfamida e azatioprina. O Ministério da Saúde do Brasil tem um Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas que orienta o tratamento dos pacientes com LES<sup>a</sup> e orienta o acesso a essas medicações pelo Sistema Único de Saúde.

Em relação ao uso da imunoglobulina humana na vasculite das extremidades digitais secundária ao LES, em pesquisa na base de dados PubMed<sup>b</sup> em 02/08/17, não foram encontrados estudos avaliando essa terapia nessa situação, nem mesmo por meio de relatos de casos. Uma série de casos que avaliou a imunoglobulina para tratar manifestações cutâneas mostrou que um paciente desenvolveu vasculite cutânea após o uso da imunoglobulina.<sup>2</sup> No tratamento do LES a imunoglobulina humana tem sido recomendada por especialistas como última opção de tratamento, após falha a vários tratamentos convencionais, na doença pulmonar intersticial, moneurite múltipla e vasculite do sistema nervoso central.<sup>3</sup>

---

<sup>a</sup> PORTARIA 100, DE 7 DE FEVEREIRO DE 2013(\*) Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Lúpus Eritematoso Sistêmico

<sup>b</sup> Estratégia de busca: cutaneous[All Fields] AND ("vasculitis"[MeSH Terms] OR "vasculitis"[All Fields]) AND ("lupus vulgaris"[MeSH Terms] OR ("lupus"[All Fields] AND "vulgaris"[All Fields]) OR "lupus vulgaris"[All Fields] OR "lupus"[All Fields]) AND ("immunoglobulins, intravenous"[MeSH Terms] OR ("immunoglobulins"[All Fields] AND "intravenous"[All Fields]) OR "intravenous immunoglobulins"[All Fields] OR "ivig"[All Fields])

## 7. Discussão

Não há evidências que permitam indicar a imunoglobulina humana para vasculite das extremidades digitais secundária ao lúpus eritematoso sistêmico. Há outras opções de tratamento bem estabelecidas nessa situação.

## 8. Recomendação

- O NATS não recomenda.

### Referências

- 1- Gladman DD. Overview of the clinical manifestations of systemic lupus erythematosus in adults. Disponível em [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) . Literature review current through: Jun 2017. | This topic last updated: Sep 10, 2015.
- 2- Goodfield M, Davison K, Bowden K. Intravenous immunoglobulin (IVIg) for therapy-resistant cutaneous lupus erythematosus (LE). *J Dermatolog Treat.* 2004 Jan;15(1):46-50.
- 3- Muangchan C, van Vollenhoven RF, Bernatsky SR et al. Treatment Algorithms in Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2015 Sep;67(9):1237-45..

**Anexo 1 – Pirâmide das evidências**



Pirâmide da evidência. Fonte: adaptado de Chiappelli et al